



Zdravotně  
sociální fakulta  
Faculty of Health  
and Social Sciences

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

**Specifika ošetrovatelské péče u pacientů  
s onemocněním Epidermolysis bullosa congenita**

## **BAKALÁŘSKÁ PRÁCE**

Studijní program: **OŠETŘOVATELSTVÍ**

**Autor:** Terezie Šítalová

**Vedoucí práce:** Mgr. Jana Maňhalová, Ph. D.

České Budějovice 2020

## **Prohlášení**

Prohlašuji, že svoji bakalářskou práci s názvem „*Specifika ošetrovatelské péče u pacientů s onemocněním Epidermolysis bullosa congenita*“ jsem vypracovala samostatně pouze s použitím pramenů v seznamu citované literatury.

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

V Českých Budějovicích dne 10. 8. 2020

.....

## **Poděkování**

Tímto bych chtěla poděkovat vedoucí mé bakalářské práce Mgr. Janě Maňhalové, Ph.D. za odborné vedení práce, cenné rady při konzultacích a trpělivost. Dále děkuji všem sestřám a matkám za jejich čas, rozhovor a poskytnutý materiál pro tuto práci. Také děkuji své rodině za podporu po celou dobu mého studia.

# Specifika ošetrovateľskej péče u pacientů s onemocněním Epidermolysis bullosa congenita

## Abstrakt

Tato bakalářská práce je zaměřena na specifika ošetrovateľskej péče u pacientů s onemocněním Epidermolysis bullosa congenita (EB). Práce je rozdělena na dvě části, část teoretickou a výzkumnou. Teoretická část se zabývá popisem daného onemocnění, diagnostikou, terapií a hlavní částí je ošetrovateľská péče. Pro výzkumnou část jsme si stanovili cíl „Zjistit specifika ošetrovateľskej péče u pacienta s Epidermolysis bullosa congenita“. K tomuto cíli jsme si stanovili dvě výzkumné otázky: 1. Jaká jsou specifika ošetrovateľskej péče u pacienta s onemocněním Epidermolysis bullosa congenita? 2. Jaká je úloha sestry při ošetrovateľskej péči o pacienta s onemocněním Epidermolysis bullosa congenita? Sběr dat byl realizován pomocí kvalitativního výzkumu, formou polostrukturovaného rozhovoru. Výzkumný vzorek tvořily sestry, které mají zkušenost s ošetrováním takto nemocných pacientů. Druhý výzkumný vzorek tvořily matky, jejichž děti trpí tímto onemocněním. Získaná data byla zpracována do schémat, která znázorňují 7 kategorií a 34 podkategorií. Z výsledků vyplynulo, že ošetrovateľská péče o tyto pacienty je velice individuální a hlavním specifikem je péče o poškozenou kůži. Péče o kůži obnáší především ošetření nově vzniklých puchýřů a stržené kůže. Dalšími specifiky péče je prevence defektů a pseudosyndaktylií, zásady péče při hospitalizaci, výživa, podpora psychického stavu, zvládnání bolesti. Také nám z výzkumného šetření plyne, že hlavní úlohou sestry je především ošetrovateľská péče o kůži, edukace a komunikace.

Onemocnění Epidermolysis bullosa congenita je vzácné, vrozené a nevyléčitelné onemocnění, jehož výskyt v populaci je naštěstí velmi nízký. Tato práce může posloužit sestrám, rodičům nebo laické veřejnosti k získání více informací o tomto onemocnění.

## Klíčová slova:

Epidermolysis bullosa; EB; sestra; ošetrovateľská péče; EB centrum; DEBRA

# **Specifics of Nursing Care of Congenital Epidermolysis Bullosa Patients**

## **Abstract**

This Bachelor's thesis is aimed at the specifics of the nursing caring of patients suffering from congenital epidermolysis bullosa (EB). The thesis is divided into two parts, theoretic and scientific. The theoretic part describes the diagnosis and therapy of the disease. The main focus of this section is on the nursing care. Particular focus is on eliciting the specifics of the nursing care of patients with congenital epidermolysis bullosa. Two questions are discussed: 1. What is the specific nursing care of the EB patient? 2. What are the nursing tasks in the treatment of the patient? Fact gathering was carried out with quantitative research, using the process of semi-structured interviews. The first research sample was compiled with three nurses who have had some experience with the nursing care of EB patients. The second research sample was compiled with some mothers whose children suffer from EB. The information gathered was processed in two schematics, consisting of 7 categories and 34 subcategories. The final scientific results led to the conclusion that the nursing care of the EB patient is very individual, with its main requirement being treatment of the damaged skin. The specifics of nursing care are focused on caring and preventing blisters and infections. Other nursing care duties basically include attention to newly formed blisters and injuries due to rubbing and scratching the fragile skin, nutrition, dealing with the patient's mental trauma, patient education to avoid scratching blisters, special communication with the patient, dealing with patient pain, explaining the main points of care during hospitalisation, and a focus on the problems of pseudosyndactyly. EB disease is a very rare, inherited and incurable disease.

This Bachelor's thesis should be helpful to nurses, EB patients, parents caring for children with EB, and to the general public as well, with regard to obtaining more information about the disease of congenital epidermolysis bullosa.

## **Key Words:**

Epidermolysis bullosa; EB; nurse; nurse care; EB Center, DEBRA

## Obsah

|       |  |    |
|-------|--|----|
| 1     | SOUČASNÝ STAV .....  | 9  |
| 1.1   | Anatomie a fyziologie kůže .....                                       | 9  |
| 1.2   | Onemocnění Epidermolysis bullosa congenita .....                       | 11 |
| 1.3   | Typy epidermolysis bullosa congenita .....                             | 12 |
| 1.4   | Diagnostika .....  | 14 |
| 1.4.1 | Prenatální diagnostika .....   | 14 |
| 1.5   | Dědičnost .....  | 15 |
| 1.6   | Terapie .....  | 16 |
| 1.7   | DEBRA .....  | 16 |
| 1.8   | Ošetrovatelská péče o pacienty s Epidermolysis bullosa congenita ..... | 17 |
| 1.8.1 | Péče o rány .....  | 18 |
| 1.8.2 | Výživa pacientů .....  | 21 |
| 1.8.3 | Bolest .....   | 23 |
| 1.8.4 | Psychosociální péče .....  | 23 |
| 1.8.5 | Stigmatizace .....   | 24 |
| 1.8.6 | Komunikace .....   | 26 |
| 1.8.7 | Nemocniční péče .....  | 27 |
| 2     | VÝZKUMNÁ ČÁST .....  | 28 |
| 2.1   | Cíl práce .....  | 28 |
| 2.2   | Výzkumné otázky .....  | 28 |
| 2.3   | Operacionalizace pojmů .....   | 28 |
| 3     | METODIKA .....   | 29 |
| 3.1   | Použité metody .....   | 29 |
| 3.2   | Charakteristika výzkumného souboru .....                               | 30 |
| 4     | VÝSLEDKY .....   | 31 |
| 4.1   | Základní identifikační údaje výzkumného souboru .....                  | 31 |
| 4.2   | Kategorizace dat .....   | 32 |

|       |                               |    |
|-------|-------------------------------|----|
| 4.2.1 | Kategorizace dat sestry ..... | 32 |
| 4.2.2 | Kategorizace dat rodiče ..... | 44 |
| 5     | DISKUZE .....                 | 57 |
| 6     | ZÁVĚR .....                   | 64 |
| 7     | SEZNAM POUŽITÝCH ZDROJŮ ..... | 66 |
| 8     | SEZNAM PŘÍLOH A OBRÁZKŮ ..... | 72 |
| 9     | SEZNAM ZKRATEK .....          | 73 |

# Úvod

V této bakalářské práci se zabýváme tématem „Specifika ošetrovatelské péče u pacientů s onemocněním Epidermolysis bullosa congenita“. Toto onemocnění je spíše známé pod názvem „Nemoc motýlích křídel“ a to proto, že kůže nemocných je křehká jako motýlí křídla. Epidermolysis bullosa congenita (EB) je vzácné, vrozené, geneticky podmíněné puchýřnaté onemocnění, kdy dochází k tvorbě puchýřů, a to již při mírném tření či tlaku. Toto onemocnění je prozatím nevyléčitelné, ale díky správné ošetrovatelské péči a léčbě symptomů lze alespoň zlepšit kvalitu života nemocných. EB se rozděluje na 4 základní typy, které nesou dalších mnoho podtypů. Každý nemocný může trpět jiným typem či podtypem, z tohoto důvodu je péče o tyto pacienty velmi individuální. Nemocní potřebují 24 hodinovou péči, proto se o ně stará především matka, která je zaškolená v ošetrovatelské péči. Péče o tyto pacienty obnáší především správné ošetření poškozené kůže a dodržování preventivních opatření proti vzniku defektů.

Tato bakalářská práce se skládá z teoretické části, ve které se seznámíme s onemocněním Epidermolysis bullosa congenita, popíšeme jednotlivé typy onemocnění, terapii, diagnostiku a ošetrovatelskou péči. Ve výzkumné části byl využit kvalitativní výzkum a můžeme se zde dočíst především zásady ošetrovatelské péče o nemocné s EB. Pomocí polostrukturovaného rozhovoru jsme se snažili dosáhnout stanoveného cíle a zjistit specifika ošetrovatelské péče o pacienty s EB. Získaná data jsme pro lepší přehlednost zaznamenali do jednotlivých schémat, kde jsou znázorněny kategorie, podkategorie a kódy.

Onemocnění Epidermolysis bullosa jsem před výběrem tohoto tématu znala také pouze pod názvem „Nemoc motýlích křídel“. Nemoc mi přišla velice zajímavá, z tohoto důvodu jsem si téma zvolila, abych se o onemocnění dozvěděla více informací. Myslím si, že veřejnost i zdravotnický personál o tomto onemocnění nemají dostatečné povědomí. Proto na konci této práce bude zhotoven informační materiál, který bude mít za účel informovat o onemocnění Epidermolysis bullosa congenita.



# 1 SOUČASNÝ STAV

## 1.1 Anatomie a fyziologie kůže

Kůže je největší plošný orgán lidského těla, který tvoří ochrannou bariéru. Chrání organismus před fyzickými, chemickými a mikroorganismickými vlivy z okolí. Plocha kůže u dospělého člověka je kolem 1,6 – 1,8m<sup>2</sup> a tloušťka dosahuje od 0,5mm do 4mm (Čihák, 2016).

Kůže se skládá ze tří vrstev – pokožky (epidermis), škáry (dermis) a podkoží (hypodermis). Pokožka je tvořena několika vrstvami epitelových buněk. Kromě své mechanické odolnosti je pokožka také vzduchotěsná, představuje bariéru pro mikroorganismy a téměř nepropustí vodu (Kittner, 2011). Epidermis obsahuje kerocyty, melanocyty, Langerhansovy a Merkelovy buňky. Kerocyty, které tvoří mnohvrstevnatý, dlaždicový, rohovějící epitel pokožky, jsou uspořádány do pěti vrstev – stratum basale, stratum spinosum, stratum granulosum, stratum lucidum a stratum corneum (Naňka, 2009). Jsou uloženy v nejhlubší vrstvě epidermis a mají charakter kmenových buněk, díky kterým je umožněna obnova kůže (Merkunová a Orel, 2008). Melanocyty se nacházejí ve stratum basale a obsahují organely s melaninem (tmavým pigmentem). Tyto buňky chrání kůži před poškozením UV zářením (Naňka, 2009). Langerhansovy buňky jsou buňky imunitní. Chrání kůži před mikroorganismy, buňky je pohltí a zneškodní. Merkelovy buňky leží v nejhlubší vrstvě pokožky a jsou v kontaktu se zakončením nervových vláken a slouží k dotykovému cití (Merkunová a Orel, 2008).

Škára je složena z vaziva s kolagenními a elastickými vlákny. Dermis tvoří dvě vrstvy. Povrchová vrstva je tvořena papilami, které vybíhají proti epidermis. Obsahuje síť vláken s četnými vazivovými buňkami. Hlubší vrstva má vazivové a tukové buňky a dává kůži mechanickou pevnost (Čihák, 2016).

Třetí a poslední vrstvou kůže je podkožní vazivo. Spojuje kůži s fascií nebo periostem. V místech spoju není kůže posunlivá, proto se nevytváří tak velký tukový polštář. Mimo místa spojená ke spodině je vazivo prorostlé lalůčky tuku a vzniká tukový polštář - panniculus asiposus. Ten závisí na somatickém vývoji, výživě a hormonálních změnách (Čihák, 2016).

Součástí kůže jsou také kožní deriváty - kožní adnexa. Jsou uloženy v epidermis a patří mezi ně vlasy, chlupy, nehty a kožní žlázy (mazové, potní a mléčné) (Merkunová a Orel, 2008). Chlupy, vlasy, neboli pilus, vyrůstají z vlasové pochvy. Na její spodině se nachází škárová papila s cévním zásobením, na kterou nasedá vlasová cibulka a z níž pak vyrůstá pochvou ven. Do vlasových pochev ústí mazové žlázy, které chrání nejen vlas, ale také kůži před vysycháním, vodou a potem (Rokyta a Šťastný, 2002).

Neht – unguis je zrohovatělá destička, která vyrůstá z nehtového lůžka. Pokud dojde k odstranění nehtu, epidermis zrohovává a ochraňuje tak lůžko. Poté nehet znovu doroste, ale nesmí být porušené nehtové lůžko (Naňka, 2009).

Kožní žlázy jsou další součástí kůže. Škára obsahuje dva typy kožních žláz, a to mazové a potní. Mazové žlázy jsou vedle vlasů a chlupů. Maz udržuje kůži vláčnou a chrání ji před vysycháním (Dylevský, 2011). Nejvíce mazových žláz je na kůži obličeje a v kšticích, naopak zcela chybí na dlaních a ploskách nohou (Naňka, 2009). Potní žlázy jsou umístěny nerovnoměrně po těle, nejvíce jich je na ploskách nohou, čele a dlaních. Jsou tvořeny klubíčkovitě stočenými žlázami, které ústí na povrch těla. Potní žlázy se uplatňují při termoregulaci. Pot se tvoří z tkáňového moku a obsahuje vodu a chlorid sodný (Dylevský, 2011).

Funkce kůže je především ochranná. Tvoří ochranu těla a brání vniknutí škodlivých látek do organismu (Dylevský, 2011). Kůže má nejen termoregulační schopnost, ale také vylučovací a vstřebávací, kdy kromě vody vylučuje také odpadní látky a dokáže vstřebat látky z tukových základů krémů a mastí (Merkunová a Orel, 2008). Dále se podílí na smyslovém vnímání, jako je dotykové cití, vnímání tepla, chladu a bolesti (Rokyta a Šťastný, 2002). Součástí její funkce je také imunitní systém (Čihák, 2016). Kůže má funkci skladovací, jelikož v podkoží je uložený tuk, který slouží jako energetická zásobárna organismu. V kůži jsou uloženy vitamíny A, D, E, K, které jsou rozpustné v tucích (Dylevský, 2011).

## ***1.2 Onemocnění Epidermolysis bullosa congenita***

Epidermolysis bullosa congenita (dále jen EB) je heterogenní dědičné onemocnění, které je charakteristické tvorbou generalizovaných nebo lokalizovaných puchýřů na kůži (Bučková a Buček, 2000). Jedná se o genetické onemocnění, které v současné době nelze vyléčit. Avšak díky kvalitní péči lze zlepšit kvalitu života nemocných (Brychtová, 2016). EB je onemocnění skupinové, nikoli jednotlivou nemocí. Proto je zapotřebí multidisciplinárního přístupu při ošetřování těchto pacientů (Röcken, et al., 2018). Epidermolysis bullosa se také označuje jako „Nemoc motýlích křídel“, a to z důvodu, že nemocní mají křehkou a snadno zranitelnou kůži, jako jsou křehká motýlí křídla (Rosenbaum, © 2015). Pojem epidermolysis bullosa poprvé pojmenoval v roce 1886 Köbner, ačkoli toto onemocnění bylo popisováno mnohem dříve (Lanschuetzer, 2009). Jednotlivé základní typy klasifikoval v šedesátých letech dvacátého století Pearson (Vokurková, et al., 2015)

Podle Bučkové a Bučka (2000) je termín epidermolysis bullosa, díky novým znalostem dnešní doby, málo výstižný. Uvádí, že ve skutečnosti k lýze dermálních buněk a následné tvorbě intraepidermálních puchýřů dochází pouze u simplexní formy tohoto onemocnění. Je spíše vhodné užívat termín mechanobulózní dermatóza, a to z důvodu, že k poškození kůže dochází zejména při mechanických inzultech (Bučková a Buček, 2000).

EB se rozděluje do základních čtyř skupin – epidermolysis bullosa simplex (EBS), junctionalis (EBJ), dystrophica (EBD) a Kindlerův syndrom (KS). Jednotlivé typy EB mají několik dalších podtypů, které se mohou lišit svými genetickými, biologickými či klinickými vlastnostmi (Bruckner-Tuderman, et al., 2019). Zatím byly popsány mutace ve 20 genech a více jak 30 podtypů (Kiritsi a Nyström, 2018). Díky DNA analýze a imunohistologické detekaci komponent dermoepidermální junkce, se nadále klasifikace EB doplňuje (Vokurková, 2015). S tímto onemocněním je spojena také řada komplikací, proto je zapotřebí, aby jim správnou péčí bylo předcházeno. U špatně léčených ran může dojít k sepsi, nemoci ledvin, srdce, těžkým anemiím, osteoporóze či nutričnímu marasmu. U nemocných s EB se vyskytuje až 70x častěji karcinom kůže a spinocelulární karcinom se vyskytuje již u pacientů kolem 20. roku života. Dále se

u nemocných vyskytují hormonální změny, poruchy růstu nebo dilatující kardiomyopatie (Bučková, et al., 2016).

Průměrná délka života u osob s EB je asi 30 let s výjimkou kojenecké úmrtnosti (Martin K., et al., 2019). Naopak Bučková, et al., (2016) uvádí, že díky dodržování lékařských doporučení se nemocní mohou dožít 50-60 let, dokonce mohou založit vlastní rodinu.

„Nemoc motýlích křídel“ je vzácné onemocnění, proto incidence není tak vysoká. V České republice je jím postiženo přibližně 300 lidí. V Evropě je incidence kolem 300 000 nemocných a na celém světě se toto onemocnění vyskytuje u 600 000 nemocných (Rosenbaum, © 2015). Díky vědeckým a medicínským pokrokům dnešní doby, které umožňují testování DNA, preinplantační diagnostiku na bázi DNA a genovou terapii, lze zlepšit kvalitu života nemocných (Lanschuetzer, 2009).

### ***1.3 Typy epidermolysis bullosa congenita***

Epidermolysis bullosa simplex (dále jen EBS) je nejčastější formou EB, u které je popsáno dalších jedenáct podtypů. Projevuje se ve dvou hlavních variantách, a to lokalizované a generalizované. Častější formou je lokalizovaná, která se projevuje tvorbou puchýřů pouze na některých místech těla. Generalizovaná forma postihuje kůži celého těla (Rosenbaum, © 2015). U tohoto typu EB se puchýře tvoří intraepidermálně a neobsahují většinou žádné zánětlivé buňky a erytrocyty (Bučková a Buček, 2000). Jednotlivé podtypy EBS mohou mít společné příznaky, a to puchýře, keratózu (zhuštěná kůže na ploskách nohou a rukou), dystrofii nehtů, problémy s měkkou tkání v dutině ústní. Dále mohou být přítomny také méně časté či vzácné příznaky jako jsou anémie, růstová retardace, pseudosyndaktylie a další (Arbuckle, et al., © 2019). Svalová dystrofie je typická pouze pro jeden podtyp EBS (Fine, 2010).

Druhým typem EB je epidermolysis bullosa junctionalis (dále jen EBJ), který je velmi vzácnou, heterogenní skupinou a je autosomálně recesivně (AR) dědičná (Bučková a Buček, 2000). U EBJ dochází ke štěpení buněk v lamina lucida bazální membráně (Kittnerová a Bučková, 2009). Je postižena nejen kůže, ale také sliznice dýchacího, trávicího a močového ústrojí (Cetkovská, et al., 2010). Těžkou formou EBJ je Herlitzova EBJ, která je formou takzvaně nejizvící. U pacientů se vytvářejí rozsáhlé, špatně se hojící defekty, kdy dochází ke ztrátě tekutin a vzniku infekcí

(Rocken, et al., 2018). Dalším podtypem EBJ je non-Herlitzova, při které dochází k tvorbě rozsáhlých puchýřů, alopecii, poruše zubů a nehtů (Rocken, et al., 2018). Společné projevy u podtypů EBJ jsou puchýře, eroze, dystrofické nehty, atrofické zjizvení, výskyt alopecie s tvorbou puchýřů na hlavě. Dále také anémie, růstová retardace, postižení dýchacích cest, gastrointestinálního traktu a dutiny ústní, postižení očí (Arbuckle, et al., © 2019). Pouze u EBJ je přítomna hyperplasie skloviny (Fine, 2010). EBJ formy jsou velmi závažné a u pacientů dochází k těžkému postižení až k trvalé invaliditě (Bučková a Buček, 2000).

Dalším typem EB je epidermolysis bullosa dystrophica ( dále jen EBD). Nemocní s touto variantou jsou klasifikováni podle způsobu dědičnosti, rozsahu lézí na kůži, přítomnosti extrakutánního poškození a výsledku histologického vyšetření (Bučková a Buček, 2000). U EBD dochází k tvorbě puchýřů pod lamina densa bazální membránou (Kittnerová a Bučková, 2009). Nejzávažnější formou je autozomálně recesivní (AR) EBD, kdy pacienti mají velmi křehkou kůži a sliznice. Tvoří se rozsáhlé eroze, dochází k ezofageálnímu poškození. Pacienti trpí zácpou v souvislosti s perianálním poškozením. Také dochází k srůstání prstů dohromady k takzvaným pseudosyndaktyliím. Naopak nemocný s autozomálně dominantní (AD) EBD se pseudosyndaktylie neobjevuje (Rocken, 2018). Dalším projevem je tvorba vazivových kontrakcí při hojení a následné zavinování prstů do flekčního postavení. Mezi společné projevy EBD patří generalizované puchýře, atrofické zjizvení, anémie, zpomalení růstu, poškození dutiny ústní, očí a tvorba zubního kazu (Arbuckle, et al., © 2019).

U Kindlerova syndromu mají pacienti poškozených více vrstev kůže. (Vokurková, 2015). U tohoto typu nejsou zatím známy žádné podtypy (Arbuckle, et al., © 2019).

Onemocnění EB se nemusí projevit pouze na kůži nemocného, ale také na mnoha orgánech či systémech. Celkové projevy se mohou lišit věkem, typem či podtypem EB (El Hachem, et al., 2014). Všechny typy EB se projevují zdánlivě stejně. Jedná se především o velmi křehkou kůži nemocného, kdy se vytvářejí puchýře. Ale jednotlivé typy se liší závažností extrakutálních projevů (Bruckner-Tuderman, et al., 2019). U 23% pacientů se vyskytuje mukózní postižení, nejčastěji jsou přítomny

orální léze, poté oční, genitální, jícnové, tracheální, hrtanové a anální léze. U očního poškození se vytvářejí puchýře na spojivkách (Kridin, et al., 2019).

Projevy u jednotlivých typů EB se mění v průběhu života a nemusejí být stejné ani u nemocných v rodině (Kittnerová a Bučková, 2009). Formy EB se mohou projevit již při narození, ale i později. Příznaky se mohou během života zlepšovat, ale také progradovat (Bučková, et al., 2016). Jedním příznakem, který provází všechny typy EB je pruritus. Příčina pruritu zatím není zcela známá, ale předpokládá se, že k intenzitě svědění dochází vlivem hojení ran, zánětu, suché kůže, zvýšenou teplotou a vlhkostí z ob vazů (Rashidghamat, et al., 2017).

U některých podtypů EB je vyšší riziko vzniku spinocelulárního karcinomu. Tvoří se nejčastěji v oblastech chronických ran a jizev. Pozdní diagnostika spinocelulárního karcinomu nese velká rizika a špatnou prognózu (El Hachem, et al., 2014).

#### ***1.4 Diagnostika***

Onemocnění EB vyžaduje při diagnostice i léčbě mezioborovou spolupráci. Jako hlavní diagnostický postup u všech pacientů se doporučuje molekulární diagnostika. Pro molekulární diagnostiku se využívá dvoustupňový postup. Nejprve se provede imunofluorescenční mapování kožní biopsie a poté mutační analýza kandidátního genu (Bruckner-Tuderman, et al., 2019). Dále se také využívá k diagnostice EB transmisní elektronová mikroskopie. Diagnostika EB je založena na klinickém fenotypu, imunofluorescenčním mapování, transmisní elektronové mikroskopii a mutační analýze. (Fine, 2010).

##### ***1.4.1 Prenatální diagnostika***

Prenatální diagnostika je metoda, u které se studuje mutace DNA v dané rodině (Arbuckle, et al., © 2019). Jejím úkolem je odhalení onemocnění EB (Gaillyová, 2010). Je zapotřebí nejprve zjistit subtyp a DNA mutace nesené v dané rodině. Toto testování je třeba provést již před těhotenstvím, a to z důvodu, že testování může trvat až několik měsíců. Určení typu EB lze dosáhnout pomocí biopsie kůže u nemocného člena rodiny. Dále se pak provede odběr krve u nemocného a členů rodiny, která bude podrobena testování na mutace DNA. Tak budou určeny rodinné mutace a lze určit riziko pro budoucí plod. Při těhotenství pak lze studovat DNA plodu pomocí odběru choriových

klků či amniocentézy (Arbuckle, et al., © 2019). Tato vyšetření mají své výhody i nevýhody. Odběr choriových klků lze provést již po ukončeném 10. týdnu těhotenství na rozdíl od amniocentézy, která se provádí až po 15. týdnu těhotenství. Podle výsledků DNA analýzy se poté rodiče mohou rozhodnout, zda v těhotenství pokračovat, nebo jej ukončit. Podle zákona lze těhotenství ze zdravotních důvodů ukončit do konce 24. týdne těhotenství (Zákon 66/86 a vyhláška MZ 75/86) (Gaillyová, 2010).

Šanci mít zdravé dítě také umožňuje preimplantační genetická diagnostika (Arbuckle, et al., © 2019). U této metody dochází k oplodnění in vitro a následnému vyšetření embrya (Gaillyová, 2010). Po oplodnění vajíčka se odebere jedna buňka a na základě zjištěných mutací v rodině lze určit, zda nenesou vajíčko danou mutaci (Arbuckle, et al., © 2019). Výhodou této metody je, že vyšetření probíhá ještě před samotným těhotenstvím a tím se pro rodinu snižuje riziko rozhodování o ukončení těhotenství. Bohužel je třeba zmínit, že tato metoda je vysoce finančně nákladná, a je zapotřebí informovat rodiče, že i přes velmi nízké riziko může dojít k diagnostickému omylu. Proto je nastávajícím rodičům doporučováno využít i klasické metody prenatální diagnostiky (Gaillyová, 2010).

### **1.5 Dědičnost**

Onemocnění EB je genetické onemocnění, které patří k takzvaně monogenně dědičným onemocněním. To znamená, že mutace je způsobená v jednom genu. EB může být jak autosomálně dominantně, tak autosomálně recesivně dědičné onemocnění (Gaillyová, 2010). Toto onemocnění vzniká při mutaci genů kódujících keratin, plectin, laminin, kolagen či integrin. Mutace způsobují narušení těchto buněk (Rosenbaum, © 2015). U AD formy je riziko dědičnosti u potomka 50%, a to z důvodu, že je obvykle nemocný alespoň jeden z rodičů. Avšak existují výjimky, a to na základě nově vzniklých mutací v pohlavní buňce zdravého rodiče. Tento typ dědičnosti se vyskytuje především u EBS. AR dědičnost je u většiny případů junkční a dystrofické formy EB. U této formy dědičnosti jsou přítomny dvě mutace genu. Pokud má člověk změnu pouze v jednom genu, u nosiče se neprojeví žádné příznaky onemocnění EB, avšak zůstávají přenašeči (Gaillyová, 2010).

Gaillyová (2010) uvádí, že díky genetickému vyšetření lze získat informace o charakteru, povaze a důsledcích onemocnění. Dále uvádí, že genetické konzultace by měly být nabídnuty okamžitě po zjištění diagnózy.

### **1.6 Terapie**

V dnešní době neexistuje žádná účinná léčba pro EB. Prozatím jsou všechny pouze experimentální. Především se jedná o léčbu podpůrnou, péči o rány, snižování bolesti a podporu psychického stavu nemocného a rodiny (Martin, et al., 2019). Zkoumány jsou molekulární postupy, jako je genová, proteinová a buněčná terapie. EB není jen postižení kůže, ale je zapotřebí, aby byla považována za závažné systémové onemocnění, vyžadující péči mnoha specialistů (Prodinger, et al., 2019). Včas zahájená léčba může předejít možným komplikacím (Cetkovská a Pizinger, 2010). Měla by být prováděna ve specializovaných centrech, kde bude o pacienta pečovat multidisciplinární tým. Součástí tohoto týmu je především dermatolog, který by měl koordinovat celkovou péči o pacienta. Dále neonatolog/pediatr, patolog, lékařský genetik, otolaryngolog, oční lékař, chirurg, ortoped, plastický chirurg, gastroenterolog, stomatolog, anesteziolog, endokrinolog, neurolog, radiolog, kardiolog, nefrolog, onkolog, algeziolog. Je také zapotřebí přítomnost dalších specialistů, jako jsou sestra, která se specializuje na péči o nemocné s EB, dietolog, psycholog, fyzioterapeut, ergoterapeut, logoped, sociální pracovník. (El Hachem, et al., 2014). Vokurková (2015) uvádí, že součástí léčby je také chirurgická léčba, která plní roli jak preventivní, tak léčebnou. Provádí se u pacientů s pseudosyndaktyliemi. Jako prevence pseudosyndaktylií, která se většinou využívá u pacientů s EBD, se provádí vyvazování jednotlivých prstů pomocí speciálních tkanin a v prevenci kontraktur se využívá dlahování. V dnešní době se chirurgický zákrok provádí méně, a to z důvodu dobré prevence. (Vokurková, 2015).

Bruckner-Tuderman, et al., (2019) uvádí, jak je málo pravděpodobné, že bude existovat jednotná léčba pro všechny typy EB. Léčba bude především založena na uspořádání jednotlivých mutací, mechanismech onemocnění, fenotypových charakteristikách (Bruckner-Tuderman, et al., 2019).

### **1.7 DEBRA**

Jelikož EB je komplexní onemocnění, které vyžaduje multiprofesionální péči, bylo založeno zařízení pro nemocné s tímto onemocněním, které se nazývá DEBRA. Tyto



odborné organizace existují v mnoha zemích po celém světě. (Bruckner-Tuderman, et al., 2019). Název organizace DEBRA vznikla před více jak třiceti lety ve Velké Británii. V té době byla jedinou organizací, která pomáhala lidem s EB a jejich rodinám. DEBRA znamená Dystrophic epidermolysis bullosa Research Association (Bučková, et al., 2013). V mnoha zemích po celém světě existují odborná střediska „EB-Clinet“, která spolupracují s centry na podporu pacientů „debra-international“. V České Republice byla DEBRA založena v roce 2004 při FN Brno (Bučková, et al, 2013). Centra DEBRA poskytují pacientům specializovanou a multidisciplinární péči (Bruckner-tuderman, et al., 2019). DEBRA ČR těmto těžce nemocným pacientům umožňuje správnou diagnostiku, léčbu a pomáhá nemocným i rodině zvládat těžkosti každodenního života (Bučková, et al., 2016).

### ***1.8 Ošetrovatelská péče o pacienty s Epidermolysis bullosa congenita***

Tato kapitola bude pojednávat především o jednotlivých oblastech ošetrovatelské péče u nemocných s EB.

O pacienty s EB pečuje především specializovaná sestra. Péče o tyto pacienty probíhá převážně ambulantně, lůžková péče je poskytována nemocným s komplikacemi, při dilataci jícnu nebo při chirurgickém řešení pseudosyndaktylií. Práce EB sestry je specifická a časově náročná. Sestra se podílí na ošetrování nemocného, spolupracuje s lékařem a je v úzkém kontaktu s jeho rodinou. Z tohoto důvodu je důležité, aby sestra sledovala nové ošetrovatelské techniky, měla teoretické znalosti o EB, byla empatická a zvládala komunikaci s nemocným a rodiči. Sestra patří do týmu specialistů a její role je nezastupitelná (Kittlerová a Svobodová, 2009).

Ošetrovatelská péče je chápána jako péče o komplexní holistickou bytost. Je tedy zapotřebí, aby všechny potřeby jedince byly v rovnováze a harmonii (Plevová, et al., 2018). Tóthová, et al., (2014) uvádí, že moderní metodou ošetrovatelství je ošetrovatelský proces. Jedná se o systémové a komplexní ošetrovatelské činnosti, které by měly řešit problémy nemocných a předcházet jim. Je to metoda plánování a poskytování ošetrovatelské péče za účelem změny zdravotního stavu nemocného. Ošetrovatelský proces se skládá z pěti fází. První fází je zhodnocení, kdy sestra sbírá informace o pacientovi a hodnotí jeho zdravotní stav. Další fází je diagnostika, při které sestra stanoví aktuální či potencionální problémy. Třetí fází je plánování, kde si sestra

stanoví svůj plán péče o nemocného. U čtvrté fáze ho realizuje a u páté jej hodnotí (Tóthová, et al., 2014).

EB se může projevit v jakémkoli věku (O nemoci motýlích křídel). Fendrychová, et al., (2012) uvádí, že příznaky se mohou projevit ihned po narození, proto je velmi důležitý převoz do specializovaného centra krátce po narození, kde je dítěti dopřána speciální péče. Péče zahrnuje šetrnou manipulaci v molitanové nebo antidekubitární podložce a profesionální ošetřování poškozené kůže. Do péče jsou zapojeni především rodiče, kteří se zaškolují v oblasti ošetřovatelské techniky (Fendrychová, et al., 2012). Pro nemocné je vhodné využívat odborného poradenství prostřednictvím organizace DEBRA. Poradenství může využívat pacient s EB, jeho zákonný zástupce či pečovatel, který se u organizace zaregistruje. DEBRA poskytuje služby jak ambulantně, tak terénně (O nemoci motýlích křídel).

Ošetřovatelská péče u nemocných s EB se liší s ohledem na jednotlivé typy a podtypy onemocnění. Pacienti přicházejí na pravidelné kontroly. Úkolem sestry je provést náběry krve a stěry z infikovaných ran (El Hachem, et. al., 2014). Lze předpokládat, že k tomuto onemocnění se budou vztahovat následující ošetřovatelské diagnózy. Nevyvážená výživa: méně než je potřeba organismu (00002), snaha zlepšit výživu (00163), beznaděj (00124), narušený obraz těla (00118), zhoršená sociální interakce (00052), strach (00148), riziko infekce (00004), snaha zlepšit péči o zdraví (00162), riziko situačně nízké sebeúcty (00153), narušená integrita kůže (00046), zhoršený komfort (00214), chronická bolest (00133), akutní bolest (00132), sociální izolace (00053), riziko disproportionálního růstu (00113) (Herman a Kamnitsuru, 2015).

### ***1.8.1 Péče o rány***

Péče o kůži, rány, puchýře je jednou z nejdůležitějších součástí ošetřovatelské péče u pacientů s EB, a to z důvodu její křehkosti (Arbuckle, et al., © 2019). Rashidghamat, et al., (2017) uvádí, že péče o rány je prioritní a zásadním problémem jak pro pacienty, tak pro zdravotníky a pečovatele. Dle Pokorné a Mrázové (2012) jsou nehojící se rány multioborovým, ekonomickým i sociálním problémem. Díky správné a kvalitní péči o rány lze zlepšit kvalitu života (Cianfarani, et al., 2017).

Hojení ran je složitý proces, který vzniká u každého člověka okamžitě při narušení integrity kůže (Pejznochová, 2010). Je ovlivňováno jak vnitřními, tak vnějšími faktory, jako je stav výživy, nedostatek vitamínů, minerálů, stopových prvků, tkáňová hypoxie, poruchy imunity, infekce, přidružená onemocnění, psychický stav, socioekonomický statut a další (Vytejková a Sedlářová, 2012). Pejznochová (2010) uvádí, že hojení ran je základní obranný mechanismus. U zdravého člověka lze předpokládat, že se rány budou hojit per primam, a to bez známek infekce. K hojení ran per sekundam dochází při vniku infekce, zhoršeném stavu nemocného, a díky tomu se hojení rány významně prodlužuje (Pejznochová, 2010). Hojení ran probíhá v několika fázích, které na sebe systematicky navazují. První fází hojení je fáze exudativní neboli zánětlivá, během které dochází k čištění rány. Je třeba odstranit veškeré nežádoucí složky, jako jsou fibrinové a nekrotické povlaky. Díky přítomným povlakům a infekci se interval hojení prodlužuje. Druhá fáze je granulační, proliferační, která probíhá již v čisté ráně, kdy se v ráně tvoří nová granulační tkáň. Při této fázi je důležité udržovat vhodné prostředí, a to optimální vlhkost a teplotu tkání. U této fáze je důležité sledovat barvu tkáně, která by měla být lososově červená. Pokud se barva tkáně změní, dochází ke stagnaci hojení (Pokorná a Mrázová, 2012). Třetí fází, a to epitelizaci, umožní pouze kvalitní granulační tkáň (Vytejková a Sedlářová, 2012). Pokorná a Mrázová (2012) uvádí, že se jedná o poslední fázi hojení, kdy vzniká nový kožní kryt, který je tenký a velmi náchylný k traumatu.

Prvním krokem v péči o rány je zhodnocení jednotlivých defektů. Doporučuje se vytvořit soupis o jednotlivých defektech, kde se hodnotí lokalizace, exudace, velikost, bolestivost, vzhled, hloubka jednotlivých ran (El Hachem, et al., 2014). U EB vznikají puchýře a otevřené rány, které se mohou vyskytovat v různých stádiích hojení a to kdekoli na těle. Puchýře vznikají téměř u všech typů EB. Pokud necháme puchýře v klidu, mají tendenci se zvětšovat. Z toho důvodu se doporučuje jejich propíchnutí. K propíchnutí blistru je zapotřebí použít sterilní jehly, tak aby nedošlo k poškození stropu puchýře. Díky tomu kůže opět přilne a dojde k lepšímu hojení (Arbuckle, et al., © 2019). K narušení integrity kůže může také dojít v souvislosti s pruritem, který je součástí všech typů EB. Při škrábání křehké kůže se zvyšuje riziko vzniku chronických ran. Proto je důležitá hydratace pokožky, která může snížit tendence ke škrábání (Rashidghamat, et al., 2017).

Výběr obvazových materiálů na ošetření kožních ran se liší od jednotlivce, také záleží na lokalizaci ran. Je důležité, aby materiál udržoval správnou vlhkost pro hojení, přizpůsoboval se anatomickým místům a byl atraumatický při odstraňování (Rashidghamat, et al., 2017). Pokud se jedná o ošetřování pokožky u onemocnění EB, Rosenbaum (© 2015) uvádí, že péče o ni zabírá v průměru 3 hodiny. Rány na kůži se špatně hojí, proto je důležité používat lokální antiseptika, antibiotika a využívat vhodné obvazové materiály, které podporují hojení ran. Obecně by obvazy měly absorbovat exsudát, udržovat vlhké prostředí a poskytnout mechanickou ochranu. Je důležité dbát na to, aby obvazy při odstraňování nezpůsobily další trauma na kůži (Cianfarani, et al., 2017). Bučková a Buček (2000) uvádí, že jsou vhodné desinfekční koupele, a to v teplé vodě (40°C) s hypermanganem nebo 1% roztokem Betadinu. Také je vhodné je střídát se zvláčňujícími koupeli s přípravky jako je například Lionla-Fett (Bučková, Buček, 2000). Goldschneider, et al., (2014) dodává, že je vhodné přidávat do koupele sůl, a vytvořit tak izotonický solný roztok (0,9% NaCl) . Také lze využívat bělidlo a ocet, kdy při jejich použití dochází k sušení pokožky a snižování bakteriální kolonizace. Tato koupel však může být pro nemocné velmi bolestivá (Goldschneider, et al., 2014). Bučková a Kýrová (2019) doporučují koupele provádět před převazy. Koupele mohou usnadnit odstraňování obvazů. Nelze je však doporučit všem pacientům. Koupele také nedoporučují při výskytu povleklých ran, a to z důvodu rizika přenosu infekce do ostatních ran (Bučková a Kýrová, 2019). Bučková a Kýrová (2019) uvádí, že k desinfekci ran se využívají antiseptika, která neštípou. Na rány se přikládají sterilní gázy napuštěné desinfekčním roztokem, jako je například Prontosan roztok, Octenilin roztok, Betadine roztok. Hojivé gely, HemaGel, Hydrosorb, Prontosan gel, Octenisept gel, Betadine mast, se využívají na podporu hojení a čištění ran (Bučková a Kýrová, 2019). Bučková a Buček (2000) se shodují s Rashidghamat, et al., (2017), že je vhodné používání Mepitelu jako krytí ran. Dále Bučková a Buček (2000) uvádí, že Mepitel lze na rány ponechat 4-5 dnů. Dalšími vhodnými přípravky na suché nebo lehce sekretující, chronické rány jsou Adaptic touch, Urgotul nebo Silflex (Rashidghamat, et al., 2017). Rashidghamat, et al., (2017) uvádí, že k absorpci exudátu z rány jsou určeny například Mepilex Lite nebo Mepilex Transfer. A pro silně sekretující rány se využívají obvazy z vodních vláken, jako například Aquacel, nebo měkká silikonová pěna s absorbéry, jako je Cutimed Siltec. Pro infikované rány lze

použít stejný materiál jako pro sekretující rány. Lze také použít obvazy obsahující stříbro, a to Mepilex Ag, PolyMem Silver, které se používají po omezenou dobu na infikované rány (Rashidghamat, et al., 2017). El Hachem, et al., (2014) však uvádí, že nebylo prokázáno, že výrobky obsahující stříbro mohou zabránit infekci rány nebo urychlit hojení.

Důležitá je také prevence pseudosyndaktylií, a to již v kojeneckém věku. Na vyvazování prstů se používají polopružná obinadla. Poté v batolecím věku se dětem doporučuje nosit ochranné rukavice. Je důležité, aby prevence srůstů přetrvávala až do dospělosti, aby byla co nejvíce zachována funkce rukou (Vokurková, et al., 2015). Bučková a Kýrová (2019) také uvádí, že je zapotřebí, aby nemocní s prsty denně cvičili.

Puchýře a eroze se také mohou tvořit v dutině ústní. To způsobuje bolest při konzumaci potravy a následné snížení příjmu výživy. Preventivní opatření při péči o dutinu ústní zahrnuje především pravidelnou péči doma. Je možné používat kartáčky s měkkými štětinami a s malou hlavou. Štětiny lze změkčit horkou vodou. Je zapotřebí, aby rodiče a pečovatelé pomáhali s odstraňováním plaku. Pokud nelze používat jemné kartáčky, lze používat čistou bavlněnou tkaninu či gázu. Pro vyplachování dutiny ústní se doporučují nealkoholické přípravky (Krämer, et al., 2012). Bučková a Kýrová (2019) uvádí, že k desinfekci dutiny ústní se může použít Octenident, Mundisal. A například Kamistad senzitiv a Aloclair gel ulevují od bolesti (Bučková a Kýrová, 2019).

Hlavním úkolem sestry není pouze ošetřovat rány, ale velmi důležitá je edukace pacientů a rodičů. Sestra by je měla edukovat, jak správně o defekty pečovat, seznamovat je s ošetřovatelskou technikou a vhodnými materiály. EB sestra by měla být zkušená a měla by pacientům a jejich rodině sdělovat své zkušenosti s péčí (Kittlerová a Svobodová, 2009). Nemocným je také nutné doporučit vhodné oblečení. Obuv by měla být široká, prodyšná, pohodlná a měkká s volnou špičkou. U oblečení je zapotřebí, aby bylo bavlněné a volné. Ponožky by měly být bavlněné beze švů (Bučková a Buček, 2000).

### ***1.8.2 Výživa pacientů***

Velmi důležitou součástí péče u pacienty s EB je podpora výživy. Je nedílnou součástí léčby tohoto onemocnění, a to z důvodu jejího vlivu na hojení ran na kůži i sliznicích

(Halbrštátová, 2017). Cílem je zajistit správný růst a vývoj pacientů, správné hojení ran, a především předejít nutričnímu deficitu (Krämer, et al., 2012). K včasné diagnostice malnutrice slouží antropometrická vyšetření, jako je výška, váha, obvod paže, síla stisknutí ruky. Pacient musí být pravidelně sledován a sestra musí od nemocného získat informace o jeho stravovacích návycích, váhovém úbytku či přírůstku za konkrétní časové období (Dastych, 2009). Důvodem snižování váhy u těchto pacientů je tvorba puchýřů v dutině ústní a jícnu, tvorba erozí v dutině ústní, problém s denticí, problémy s trávením a absorpcí živin, chronická zácpa a další. U pacientů s EBD A EBJ AR je vyšší riziko malnutrice a růstové retardace. U všech typů EB je důležité zajistit spolupráci s nutričním terapeutem a gastroenterologem. Je důležité, aby nutriční plán byl nastaven na konkrétního pacienta, kdy je zapotřebí vycházet z jeho momentálního zdravotního stavu a věku. U pacientů je doporučováno navýšení energie o 100-150%, u proteinů až o 115-200%. Při dodržování nastaveného nutričního plánu se pacientům budou lépe hojit rány a především se sníží riziko vzniku malnutrice (Holišová a Havlíčková, 2015). Při nastavování nutričního plánu je zapotřebí také brát ohled na zvýšené riziko vzniku zubního kazu (Krämer, et al., 2012). Halbrštátová (2017) doporučuje pacientům při bolesti v dutině ústní a bolestivém polykání, aby si ústa vyplachovali, tím se sníží počet mikrobů v dutině ústní. Dále doporučuje požívání měkké vařené nebo tekuté stravy, vyhnout se jídlu, které dráždí dutinu ústní (citrusy), pít po malých douškách, vyvarovat se alkoholu, kouření. Pokud je běžná strava nedostačující, je vhodné podávat sipping nebo modulární dietika. Pokud však ani tato forma doplnění živin není dostatečná, zavádí se nemocným PEG (Halbrštátová, 2017). Sestra by měla pacienta edukovat o konzumaci sippingu. Tyto přípravky enterální výživy se pacientovi doporučují konzumovat během dne mezi jídly, nikoli místo jídla. V některých případech mohou být však indikovány i jako kompletní enterální výživa (Vytejčková, et al., 2011). Pokud má nemocný sekretující rány, sestra by měla sledovat příznaky dehydratace v důsledku ztráty tekutin z těchto oblastí (Watkins, 2016).

U nemocných s EB, a to především u těžkých forem, může být přítomna zácpa, a to především z důvodu nedostatečného příjmu vlákniny, tekutin a fyzické aktivity. Také dochází k vědomému zadržování stolice z důvodu bolestivé defekace (Halbrštátová, 2017).

### **1.8.3 Bolest**

U pacientů s EB je vhodné využívat biopsychosociálního přístupu pro zvládnání bolesti. Je důležité využívat lékařské, psychologické a fyzikální terapie (Goldschneider, et al., 2014). Bolest u nemocných s EB je od narození konstantní a její léčba probíhá v rámci každodenní péče. Pro každého pacienta by léčba měla být nastavena individuálně a účinnost léčby by měla být pravidelně hodnocena (El Hachem, et al., 2014). Goldschneider, et al., 2014 uvádí, že psychologická terapie má významné místo ve zvládnání bolesti u těchto pacientů. Tato terapie mění intenzitu bolesti, snižuje úzkost a zlepšuje zvládnání bolesti. Mezi psychologické terapie patří behaviorální terapie, hypnózy, biofeedback a relaxační trénink. Behaviorální terapie se zaměřuje na katastrofické myšlení, negativní emoce a úpravou životního stylu. I když jsou tyto intervence zaměřeny především na pacienta, lze je uplatnit na rodinu či pečovatele. Psychologické intervence se dají také využít pro zvládnání svědění. Pro akutní anxiolýzu se používají léky jako je midazolam, diazepam a lorazepam. Tyto léky se ukázaly jako účinné při léčbě akutní úzkosti (Goldschneider, et al., 2014). Farmakologická léčba závisí na věku pacienta, psychickém stavu, typu a závažnosti bolesti (El Hachem, et al., 2014). El Hachem, et al., 2014 doporučuje lokální antiseptika, jako je xylocain nebo lidocain, který se podává před ošetřením bolestivých ran a puchýřů. U krátkých procedur s mírnou bolestí se podává paracetamol. Naopak u větších bolestí a delších procedur jsou indikovány opiáty na bolest (El Hachem, et al., 2014).

Sestra by měla pacienta edukovat také o nežádoucích účincích opiátů, jako je zácpa, nauzea, zvracení a také pruritus. Správně nastavená analgetická léčba může výrazně zlepšit kvalitu života nemocných (Kittlerová a Svobodová 2009).

### **1.8.4 Psychosociální péče**

EB má zásadní vliv na kvalitu života pacienta a jeho rodinu, a to již od narození dítěte (El Hachem, et al., 2014). WHO definuje kvalitu života jako „*subjektivní vnímání vlastní životní situace ve vztahu ke kultuře, k systému hodnot, životním cílům, očekáváním a běžným zvyklostem*“.

Angelis, et al., (2016) a Martin, et al., (2019) ve svých studiích poukazují na významný dopad nemoci na kvalitu života u nemocných s EB. Výzkum Angelis, et al., (2016) odhalil vysokou prevalenci psychosociálních problémů a psychiatrických příznaků.

EB má závažný dopad na kvalitu života fyzickými příznaky, jako je bolest, svědění. Tyto příznaky mají největší dopad na kvalitu života u dospělých spolu s omezením společenských aktivit způsobeným jejich kůží. Pro děti jsou dle studie významným faktorem obavy, omezení fyzických aktivit a her (Martin, et al., 2019). Angelis, et al., (2016) uvádí, že pacienti trpí úzkostí, a to z důvodu celoživotní dědičné povahy nemoci, dále kvůli sociální izolaci, diskriminaci a viditelnosti nemoci. Negativní obraz těla může mít vliv na psychiku jedinců. Lze předpokládat, že tento dopad bude významnější u žen a mladších lidí, než u mužů. Významný dopad má EB také na rodinu (Martin, et al., 2019). Závažným problémem je vnímání nemocných okolím, lidé často vnímají nemoc jako nakažlivou nebo podezřívají rodiče z týrání či zanedbávání (O nemoci motýlích křídel). Nemocní mohou vnímat a srovnávat rozdíly s ostatními členy rodiny a rodinný život se může lišit od ostatních rodin. Je vhodné zajistit pocit porozumění a vzdělání lidí kolem nemocného (Martin, et al., 2019). Martin et al., (2019) uvádí, že psychosociální péče pro nemocné a jejich rodinu je velmi individuální. Je však důležité optimalizovat psychosociální pohodu osob s EB a jejich rodin, usnadnit účast ve společnosti. Každý nemocný by si měl najít vlastní roli ve společnosti, avšak toto hledání může být velmi náročné. Zdravotničtí pracovníci mohou hrát podpůrnou roli v psychosociální péči. Měli by využít svých odborných znalostí a přistupovat k nemocným s EB individuálně (Martin, et al., 2019).

Rosenbaum (© 2015) uvádí, že zdravotní pojišťovny nehradí všechny náklady na péči pro nemocné. A proto může být díky charitativní činnosti DEBRY pacientům poskytována kvalitnější péče (Rosenbaum, ©2015). Dle zákona č. 108/2006 Sb., o sociálních službách, příspěvek na péči je poskytován osobám, které jsou závislé na pomoci druhé osoby. Nárok na příspěvek má až dítě starší jednoho roku, pokud je závislé na pomoci jiné fyzické osoby. Stupně závislosti, které jsou čtyři, se hodnotí dle daných pravidel. Příspěvek na péči vyplácí příslušný obecní úřad s rozšířenou působností (Zákon č. 108/2006 Sb.).

### ***1.8.5 Stigmatizace***

Neugebauer a Bártlová (2019) uvádí, že stigmatizace je multidisciplinární problém, který se dotýká mnoha vědeckých oborů. Podle Hartla a Hartlové (2015) je stigmatizace společenský předpoklad vůči někomu, kdy jsou jedinci přisuzovány záporné vlastnosti



okolím (Hartla a Hartlová, 2015). Stigma bývá znamením méněcennosti a vede k odmítání dotyčného okolím. Nemocní mohou být stigmatizováni na základě viditelných vlastností, například deformitami těla, nebo neviditelnými vlastnostmi, jako je příslušnost k určité komunitě. Jedinci bývají odmítáni v různých mírách a to v běžných denních situacích. Stigma snižuje nemocným sebedůvěru, vyvolává stres i strach. Nepostihuje však pouze nemocného, ale také celou jeho rodinu (Marková, et al., 2006).

U nemocných trpících stigmatizací může dojít k izolaci od společnosti. Dochází k pocitu osamělosti, pesimismu, beznaději, slabosti, a to vlivem negativního chování okolí. Izolace u nemocných může být sociální, emocionální a kognitivní (Marková, et al., 2006). Nemocní se setkávají s odmítáním od zdravé populace, která považuje jejich onemocnění za nakažlivé nebo za znamení hanby. Pro nemocné jsou největší překážkou v zapojení do společenského života mýty, obavy, nedorozumění, které s nimi společnost spojuje, nikoli jejich fyzické postižení (Bártlová, 2005). Neugebauer a Bártlová (2019) ve svém výzkumu také zjistili, že sestry mají předsudky především vůči zdravotně postiženým pacientům nebo pacientům s kulturními rozdíly. Aby se zamezilo stigmatizaci, autoři doporučují více vzdělávacích materiálů, školení, kurzy o dané problematice (Neugebauer a Bártlová, 2019).

U zvládnání stigmatizace je důležité, aby se jedinec, který zažívá kritiku, odmítání, předsudky a jiné formy diskriminace od okolí, naučil správným komunikačním schopnostem. To je důležité, aby si mohl hájit svou sebeúctu a nenechával se ponižovat (Ocisková a Prško, 2015). Neugebauer a Bártlová (2019) dodávají, že dobře vedená a účinná komunikace může vést ke zmírnění předsudků a dokonce až k odstranění stigmatizace. Stigmatizace ovlivňuje u nemocných fungování v běžném životě i jejich kvalitu života (Ocisková a Prško, 2015).

Onemocnění motýlích křídel je viditelné a z toho důvodu společnost tyto nemocné nepřijímá. Pro nemocné a jejich nejbližší má toto vyčlenění ze společnosti samozřejmě velmi špatný vliv na psychiku. DEBRA ČR spolu s Jitkou Čvančarovou, patronkou této organizace, realizují osvětovou kampaň, která nese název NADOTEK. Kampaň NADOTEK má za úkol veřejnost seznámit s onemocněním motýlích křídel a se způsoby jak pomoci (O nemoci motýlích křídel).

### **1.8.6 Komunikace**

O komunikaci hovoříme, pokud dochází k výměně informací mezi jedinci. V ošetrovatelské praxi má komunikace významné místo, a to jak mezi nemocným a personálem, tak mezi kolegy (Venglářová a Mahrová, 2006). Komunikace přispívá k uspokojování sociálních potřeb. Můžeme ji rozdělit na verbální a neverbální, kdy se obě formy navzájem doplňují. Ve zdravotnické praxi se využívá komunikace interpersonální, intrapersonální, ale také masová. (Zacharová, 2016).

*„V současné klinické praxi se klade důraz na komunikaci odborných vědomostí zdravotníka se správně uplatňovaným psychologickým přístupem k pacientovi“ (Zacharová, 2016, s. 97).*

Komunikace jak verbální, tak neverbální mezi sestrou a pacientem ovlivňuje kvalitu utvářeného vztahu. Komunikace mezi pacientem a sestrou je nezbytná, nezvratná a neopakovatelná. (Zacharová, 2016).

Profesionální komunikace sestry je komplexní a náročná zručnost (Zacharová, 2016). Pro úspěšnou verbální komunikaci je důležité, aby sdělení bylo jednoduché, stručné, komunikace zřetelná, vhodně načasovaná a přizpůsobená konkrétnímu pacientovi (Plevová a Slowik, 2010). Zacharová (2016) dále uvádí, že v komunikaci s pacientem je důležitá empatie, vyjádření úcty a pozitivního vztahu k nemocnému. Rozhovory mezi sestrou a nemocným jsou zásadní při výměně informací. Ve zdravotnictví se využívají především rozhovory terapeutické, informační a edukativní. (Venglářová a Mahrová, 2006).

Onemocnění většinou probíhá ve fázích zdraví, akutní nemoc a uzdravení. Pokud se však jedná o onemocnění chronické, chybí zde fáze uzdravení. To má na psychiku nemocného významný dopad. Zásady v komunikaci s chronicky nemocným jsou především naslouchání, vyjádření empatie, jednání s nemocným jako sobě rovným. Je vhodné věnovat pacientovi čas, kolik on sám potřebuje, odpovídat na otázky, poskytovat rady a používat neverbální kontakt (Venglářová a Mahrová, 2006).

Komunikace s dětským pacientem je v mnoha ohledech specifická, a to především díky odlišnostem komunikace v jednotlivých vývojových stádiích. Spolupráce s rodiči a zdravotníkem je důležitou profesionální složkou ve zdravotní péči o nemocné děti.

Prožívání nemoci u dětí je významně ovlivněno výchovou v rodině. Postoj a vývoj nemoci je ovlivňován nejen výchovou, ale také vztahy v rodině a stabilním domácím prostředím. Komunikace musí být efektivní ze strany zdravotníků a je důležité, aby dítě spolupracovalo. Pro úspěšnou komunikaci je v první řadě důležité, aby personál znal charakteristiky jednotlivých vývojových období. Komunikace s dítětem a jeho rodiči je založena především na trpělivosti, lidskosti, upřímnosti, schopnosti naslouchat. Schopnost naslouchat nejen sluchem, ale i zrakem platí u dětí dvojnásobně, tak jako projevy empatie (Plevová a Slowik, 2010). Je důležité dítěti vše pečlivě a trpělivě vysvětlit s ohledem na zralost dítěte. Pokud nepodáme dostatek informací, může tak dojít k nepochopení, kdy nevědomost podporuje fantazii a ta strach. Zdravotníci by se měli vyvarovat chyb v komunikaci s dítětem, a to lhaní, zlehčování, zastírání, kárání, projevů lítosti a také ignorace dětských otázek. Je zapotřebí se vyhnout odpovědím „tomu bys nerozuměl“ (Venglářová a Mahrová, 2006).

### ***1.8.7 Nemocniční péče***

Nemocní s EB jsou převážně ošetřováni ambulantně nebo terénně, avšak při komplikacích nebo chirurgických zákrocích je zapotřebí nemocného hospitalizovat. I rutinní výkony v nemocnici, pokud nejsou prováděny správně, mohou poškodit kůži nemocného. Většina zdravotníků nemá zkušenosti s péčí o tyto pacienty (Li, 2017), proto je důležité, aby o tomto onemocnění byl zdravotnický personál předem informován. S nemocným je zapotřebí manipulovat velmi šetrně (Bučková a Buček 2000). U odběru krve u nemocných s EB není vhodné používat klasické Esmarchovo škrtidlo, ale využít například utaženou látkovou plenu (Bučková a Kýrová, 2018). Bučková a Buček (2000) uvádí, že na vozíku a operačním stole musí být molitanová podložka. Při měření krevního tlaku se manžeta musí vypočítat gázou, na hrudník nemocného nesmějí být umístěny EKG svody, místo náplastí by sestra mělo využívat Mepitel, pruban či obvazy (Bučková a Buček, 2000).

## 2 VÝZKUMNÁ ČÁST

### 2.1 Cíl práce

**Cíl 1:** Zjistit specifika ošetrovatelské péče u pacientů s Epidermolysis bullosa congenita.

### 2.2 Výzkumné otázky

**VO 1:** Jaká jsou specifika ošetrovatelské péče u pacienta s onemocněním Epidermolysis bullosa congenita?

**VO 2:** Jaká je úloha sestry při ošetrovatelské péči o pacienta s onemocněním Epidermolysis bullosa congenita?

### 2.3 Operacionalizace pojmů

Ošetrovatelská péče - je soubor odborných činností, které jsou zaměřeny na udržování, podporu a navrácení zdraví a uspokojování biologických, psychických a sociálních potřeb. Součástí ošetrovatelské péče je také péče o nevyléčitelně nemocné, zmírňování utrpení a zajištění klidné a důstojné smrti (Vytejková, Sedlářová et al., 2011).

Pacient – je každá fyzická osoba, které je poskytována zdravotní péče (Vondráček, et al., 2011).

Epidermolysis bullosa congenita - je heterogenní dědičné onemocnění, které je charakteristické tvorbou generalizovaných nebo lokalizovaných puchýřů na kůži (Bučková a Buček, 2000). Epidermolysis bullosa se také označuje jako „Nemoc motýlích křídel“ (Rosenbaum, © 2015).

### **3 METODIKA**

#### **3.1 Použité metody**

Empirická část bakalářské práce s názvem „Specifika ošetrovatelské péče u pacientů s Epidermolysis bullosa congenita“ byla zpracována pomocí kvalitativního výzkumu. Dle Bártlové et. al. (2009) je kvalitativní výzkum, systematický proces a subjektivní přístup k popisu životních zkušeností. Je prováděn intenzivně s malým souborem respondentů (Bártlová et al., 2009). Výzkumné šetření bylo realizováno pomocí polostrukturovaného rozhovoru, kdy bylo stanoveno 22 otázek (Příloha 1,2). Otázky k rozhovoru byly směřovány především na ošetrovatelskou péči o nemocné, a také jsme se v rozhovorech zabývali úlohou sestry při péči o nemocné s EB. Probandi odpovídali na otázky a dle odpovědí jsme pokládali doplňující otázky. Rozhovory byly realizovány se třemi sestrami, které pracují v EB centru na kožní ambulanci jedné fakultní nemocnice Jihomoravského kraje a mají zkušenosti s ošetřováním nemocných s EB. Nejprve jsme oslovili danou nemocnici, která nám žádost o sběr dat povolila a poskytla kontakt na vedoucího pracovníka. Vedoucí pracovník nám poté umožnil spolupráci se sestrami.

Další výzkumné šetření bylo prováděno se třemi rodiči dětí s EB, konkrétně s matkami. Kontaktování rodičů bylo prováděno pomocí metody „snowball“. Tyto rozhovory byly realizovány telefonicky, z důvodu situace s pandemií Covid 19. Všichni probandi souhlasili s poskytnutím rozhovoru a byli seznámeni se zachováním anonymity a s účely sběru dat. Všechny sestry podepsaly informované souhlasy, které jsou k dispozici u tazatelky. K dispozici u tazatelky jsou též všechny přepsané rozhovory. Rozhovory trvaly přibližně 30 minut. Výzkumné šetření probíhalo v období června 2020.

Získaná data byla zpracována formou kódování, metodou „tužka, papír“. Stanovili jsme si hlavní kategorie, podkategorie a následně jednotlivé kódy. Kategorie byly pro větší přehlednost zpracovány do schémat a následně slovně popsány.

### **3.2 Charakteristika výzkumného souboru**

Výzkumný soubor tvořily tři sestry a tři matky. K výběru výzkumného souboru jsme zvolili techniku záměrného výběru probandů. Důležitým kritériem pro výběr sester bylo, aby sestry měly zkušenost s ošetrovatelskou péčí u pacientů s EB. Oslovené sestry pracují v dětské kožní ambulanci. Do ambulance docházejí všichni nemocní s EB dvakrát týdně a o tyto pacienty sestry pečují. Hlavním kritériem pro výběr rodičů bylo, aby měli dítě, které trpí onemocněním Epidermolysis bullosa congenita a měli zkušenosti s jeho ošetřováním. Rozhovory poskytly matky, které mají jedno nebo více dětí s onemocněním EB.

## 4 VÝSLEDKY

### 4.1 Základní identifikační údaje výzkumného souboru

Tabulka 1 – Identifikační údaje sestry

| Sestry | Pohlaví | Věk | Dosažené vzdělání | Délka praxe s nemocnými s EB |
|--------|---------|-----|-------------------|------------------------------|
| S1     | Žena    | 56  | SŠ                | 14 let                       |
| S2     | Žena    | 57  | SŠ                | 19 let                       |
| S3     | Žena    | 58  | SŠ                | 5 měsíců                     |

V tabulce č. 1 s názvem Základní identifikační údaje výzkumného souboru sester jsme popsali základní informace o dotazovaných sestrách. Všem osloveným sestrách bylo nad 50 let, ale každá měla jinou délku praxe s těmito pacienty. S1 pracuje s těmito nemocnými 14 let, S2 19 let a S3 je nejméně zkušená v tomto oboru a na oddělení pracuje 5 měsíců.

Tabulka 2 - Identifikační údaje matky

| Matky | Pohlaví nemocného | Věk nemocného  |
|-------|-------------------|--|
| P1    | Matka<br>2 Dívky  | Matka - 43 let<br>Dívka 1 - 9let<br>Dívka 2 – 11 let |
| P2    | Chlapec           | 3 roky   |
| P3    | Chlapec           | 6 let  |

V tabulce č. 2 s názvem Základní identifikační údaje výzkumného souboru matek jsme popsali základní informace u dotazovaných matek. Matky jsou označeny P1, P2 a P3.

P1 je 43 let a trpí onemocněním EB, stejně jako její dvě dcery, kterým je 9 a 11 let. P2 je matkou tříletého chlapce. Synovi P3 je 6 let.

## **4.2 Kategorizace dat**

### **4.2.1 Kategorizace dat sestry**

**Kategorie 1** – Ošetrovatelská péče o kůži nemocných

**Podkategorie** - Individuální přístup, Prevence pseudosyndaktylií, Časová náročnost ošetrování defektů, Puchýře, Dokumentace defektů, Přípravky na ošetrování defektů, Koupele

**Kategorie 2** – Zásady ošetrovatelské péče při hospitalizaci

**Podkategorie** - Informovanost, Prevence proti vzniku defektů, Zásady při odběru krve a zavedení PŽK

**Kategorie 3**– Prevence proti vzniku defektů

**Podkategorie** - Oblečení, Manipulace a Ochrana kůže

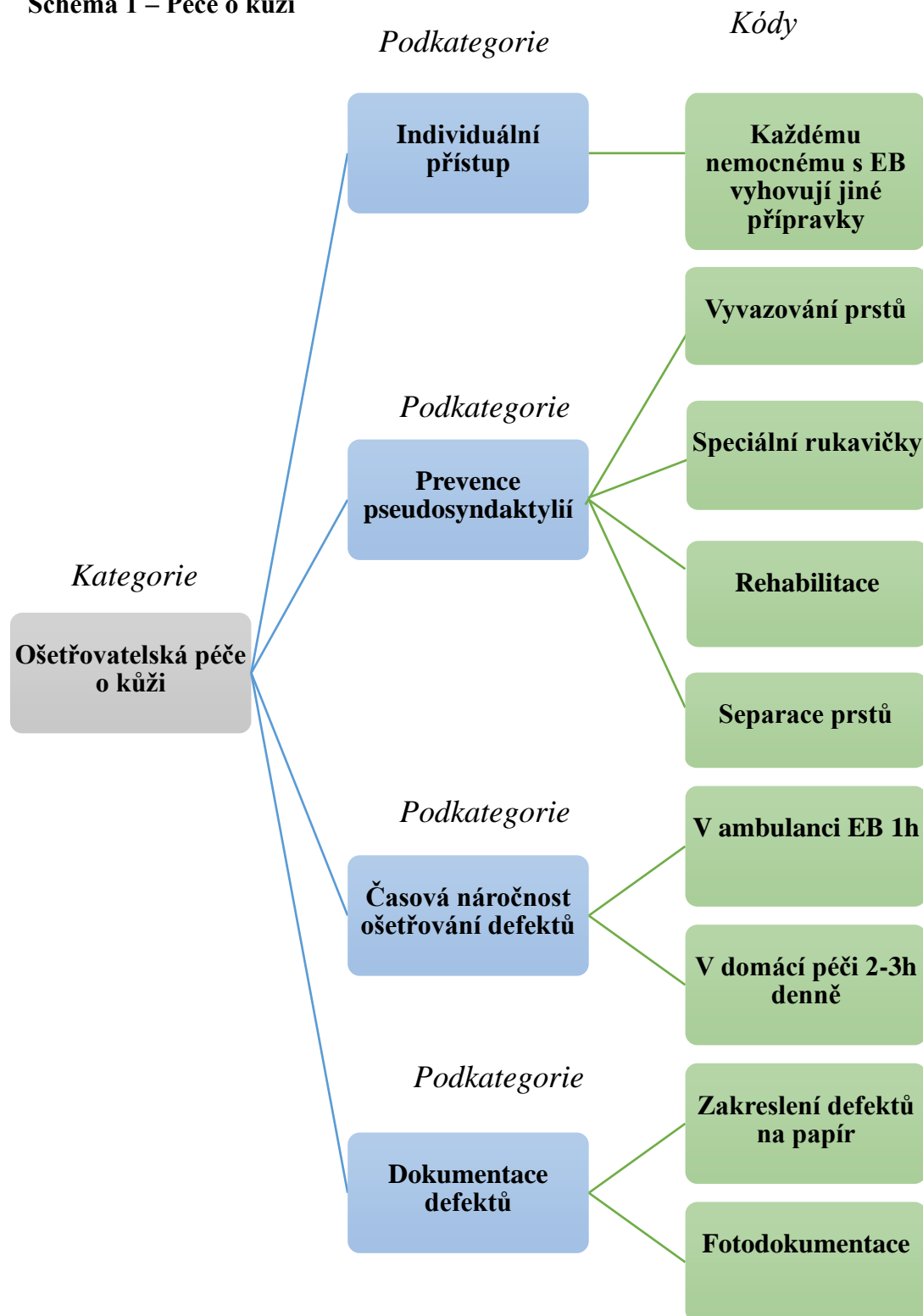
**Kategorie 4** – Úloha sestry

**Podkategorie** – Zvládání bolesti, Získání důvěry, Komunikace, Edukace



*Kategorie 1 – Ošetrovatelská péče o kůži nemocného*

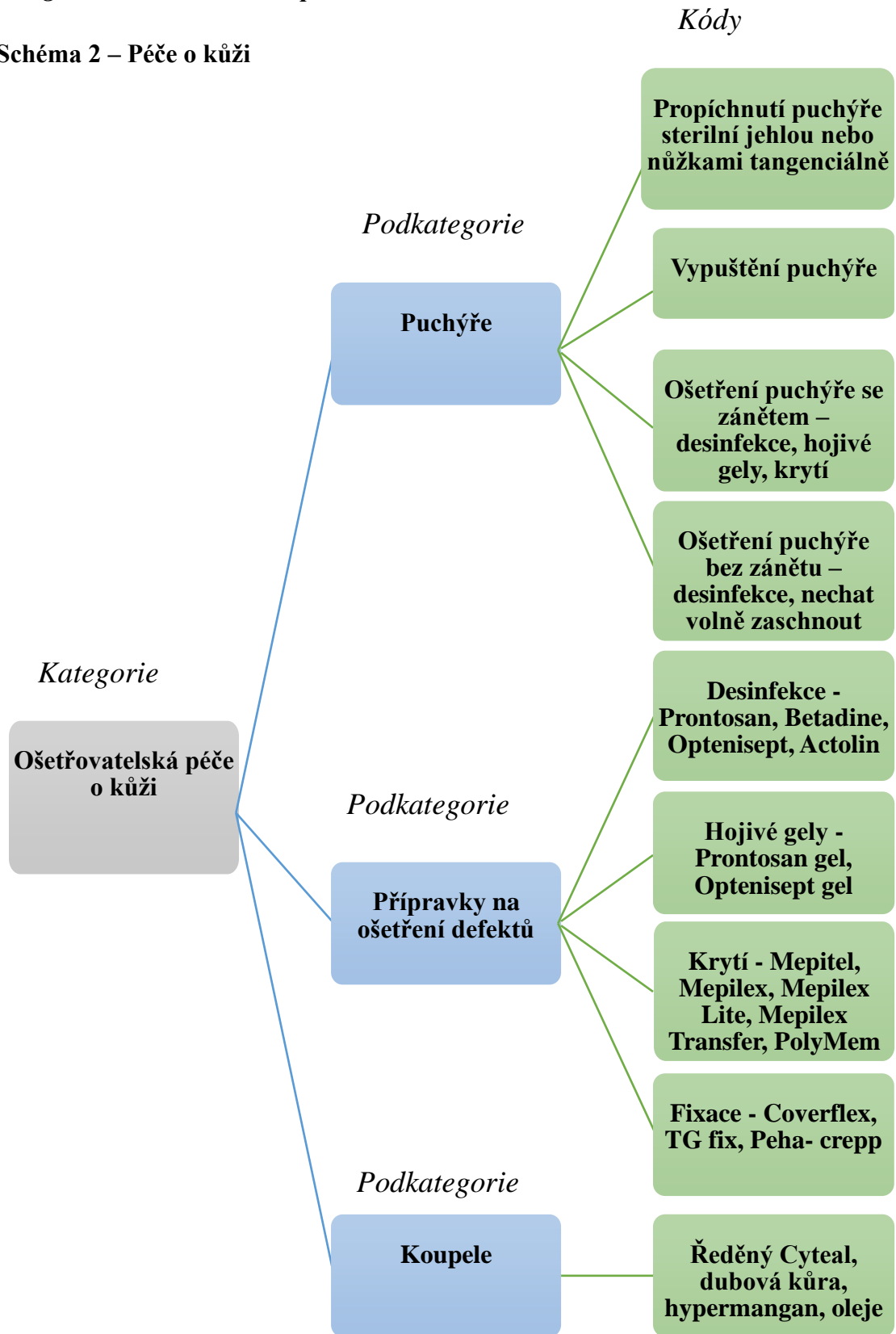
**Schéma 1 – Péče o kůži**



*Zdroj: Vlastní výzkum, 2020*

*Kategorie 1 - Ošetrovatelská péče o kůži nemocného*

Schéma 2 – Péče o kůži



Zdroj: Vlastní výzkum, 2020

### ***Kategorie 1 - Ošetrovatelská péče o kůži nemocného***

Kategorie 1 se týká ošetrovatelské péče o kůži nemocného s EB. Tato kategorie byla rozdělena do sedmi podkategorií, a to Individuální přístup, Prevence pseudosyndaktylií, Časová náročnost ošetřování defektů, Puchýře, Dokumentace defektů, Přípravky na ošetření defektů a Koupele. Jednotlivé podkategorie byly dále rozdělené na kódy. První podkategorie, Individuální přístup, nese pouze jeden kód s názvem Každému nemocnému vyhovují jiné přípravky. Podkategorie Prevence pseudosyndaktylií nese kódy čtyři, které se nazývají Vyvazování prstů, Rehabilitace, Speciální rukavičky a Separace prstů. V další podkategorii, Časová náročnost ošetřování defektů, se vyskytly kódy dva, které nesou název V ambulanci EB 1h a V domácí péči 2-3h denně. Čtvrtou podkategorii jsou Puchýře. V této podkategorii jsou čtyři kódy, a to Propíchnutí puchýře sterilní jehlou nebo nůžkami tangenciálně, Vypuštění puchýře do gázy, Ošetření puchýře se zánětem – desinfekce, hojivé gely, krytí a posledním kódem je Ošetření puchýře bez zánětu – desinfekce, nechat volně zaschnout. V páté podkategorii, Dokumentace defektů, jsou dva kódy, které nesou název Zakreslení defektů na papír (do obrysu lidské postavy) a Fotodokumentace. Šestá podkategorie, Přípravky na ošetření defektů, nese čtyři kódy, Desinfekce - Prontosan, Betadine, optenisept, Actolind, Hojivé gely - Prontosan gel a Optenisept gel, Krytí - Mepitel, Mepilex, Mepilex Lite, Mepilex Transfer a PolyMem, Fixace - Coverflex, TG fix a Peha-crepp. Poslední podkategorie nese název Koupele a obsahuje kódy tři, a to Ředěný Cyteal, Dubová kůra a Hypermangan.

Sestrám byla položena otázka „*Jaká jsou specifika při ošetřování nemocného s EB?*“. Na tuto otázku všechny sestry, S1, S2 a S3, odpověděly stejně, že specifíkem samotného onemocnění je poškozená kůže, a proto je správná ošetrovatelská péče o ni velmi důležitá. Následně byla sestřím položena otázka: „*Jaká je úloha sestry při léčbě nemocného?*“. Všechny sestry uvedly jako nejdůležitější bod, že jejich náplní práce je péče o kůži. Na základě tohoto tvrzení jsme nazvali první kategorii ošetrovatelská péče o kůži nemocného. S1, S2 a S3 se shodly, že péče o každého pacienta je velice individuální. Například odpověď S2 zněla takto: „*Toto onemocnění je velice specifické a každému pacientovi vyhovuje něco jiného. Proto nemůžeme říct, že u všech nemocných se používají stejné přípravky. Je důležité se zeptat pacientů, jaké přípravky*

*jim vyhovují. Také samozřejmě záleží na tom, jak rána vypadá, jestli je čistá nebo povleklá“.* Všechny sestry se shodují na postupu ošetření ran. Uvedly, že začínají desinfekcí, dále se aplikují hojivé gely, následuje krytí rány a nakonec fixace krytí. S2 uvedla, že k desinfekci ran se používá Prontosan, Betadine, Actolind. S S2 se shoduje S1 a doplnila její tvrzení o Octenisept desinfekci. Všechny sestry se také shodují na tom, že je důležité, aby nemocní střídali desinfekce každý měsíc. S2 odpověděla: *„Klademe důraz na to, aby nemocní střídali desinfekce na rány každý měsíc“.* Také dodala: *„Doporučujeme desinfekce, které neštípou a nepálí. Snažíme se desinfikovat pouze ránu, a nikoli okolí, aby se okolní zdravá kůže nepoškodila“.* Jako hojivé gely S1, S2 a S3 uvedly Prontosan gel. S1 také doplnila Octenisept gel. S1 a S2 uvedly, že se snaží, aby se na rány používala stejná desinfekce a stejná mast. S1 odpověděla takto: *„Snažíme se držet pravidla - stejná desinfekce, stejná mast, například Prontosan desinfekce a Prontosan gel“.* S2 také uvedla, že dle ordinace lékaře se používají také antibiotické a hormonální preparáty. *„Používáme a preferujeme především indifferenční preparáty, antibiotické a hormonální jen pokud je to nutné a po indikaci lékaře“* (S2). Další podkategorií bylo krytí ran, ve které se sestry shodly na kódech Mepilex, Mepilex Lite, Mepilex Transfer a Mepitel. S2 ji doplnila o kód PolyMem. Také uvedla, že například Mepilex Transfer se může na defektu ponechat 2-3 dny. *„..., ale záleží na vzhledu rány a množství sekrece“*(S2). Dalším postupem v ošetření kůže je fixace krytí. Toto tvrzení uvedly S1, S2 i S3 a také se shodly, že je důležité nepoužívat náplasti. S1 a S2 uvedly, že na fixaci se používá Coverflex, TG fix. S2 tvrzení doplnila o Paha-crepp a S1 o polopružné obinadlo. S1 uvedla, že je pro ni v péči o nemocné pacienty nejtěžší ošetřování defektů u těžkých forem onemocnění. Uvedla: *„Těžké pro mne je ošetřování velkých, infikovaných, zapáchajících ran. Samozřejmě to ustojím a chovám se profesionálně, ale je to pro mne psychicky náročné.“*

S1 zmínila, že nemocným doporučují koupele, například s hypermanganem nebo naředěným Cytealem.. S tímto tvrzením souhlasila i S2 a odpověděla: *„Doporučujeme také koupele. Záleží však na závažnosti případu. Pokud jsou rány infikované, jsou vhodné desinfekční koupele. Naopak pro zklidnění se používá dubová kůra a různé oleje“.*

Poté jsme položili doplňující otázku: *„Jakým způsobem ošetřujete nově vzniklé puchýře?“.* S2 odpověděla: *„Nejprve se puchýře vydesinfikují, pak se tangenciálně*

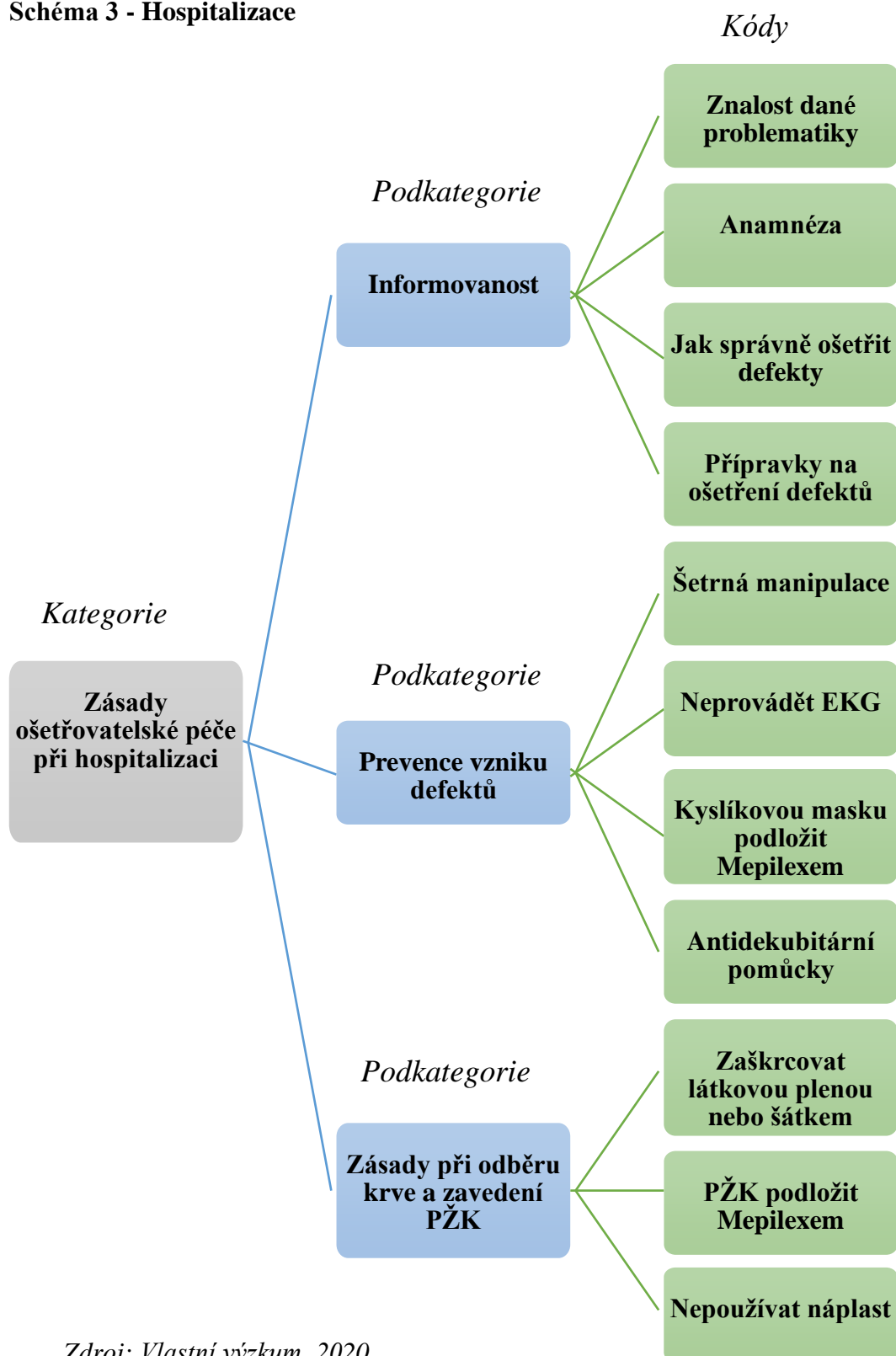
*propíchnou sterilní jehlou nebo prostříhnou nůžkami. Obsah puchýře se vysuší gázovým čtvercem. Na zanícené puchýře se aplikuje hojivý gel, například Hemagel nebo Octenisept gel. Jako krytí se používá Mepilex Lite nebo Transfer. Puchýře bez zánětu se nechávají volně zaschnout“. S tvrzením, že se puchýře musejí propíchnout, souhlasila i S1 a S3.*

Následně jsme dotazovaným položili otázku: *„Kolik času zabere ošetřování nemocného?“* U této otázky se S1, S2 a S3 shodly, že v ambulanci ošetřují nemocné přibližně 1h, ale domácí ošetření trvá mnohem déle. Například odpověď S2 zněla takto: *„To záleží na tom, jak těžkou formou pacient trpí. U těžkých případů může ošetření zabrat 2-3h během dne a u lehčích třeba jen hodinu. U nás na ambulanci máme na každého pacienta přibližně hodinu, ale někdy to nestačí a ošetřujeme i déle“.* V další podkategorii jsme se zeptali sester, zda jednotlivé defekty dokumentují. S1 odpověděla: *„Nemocní nebo rodiče by si jednotlivé rány měli zaznamenávat, než k nám přijedou. Měli by si zaznamenat, i jak těžké jsou defekty. Podle toho my alespoň vidíme, jestli se rány lepší nebo horší. Fotodokumentaci provádíme pouze u velmi těžkých případu, pokud to vyžaduje lékař.“* S tímto tvrzením se shodují S2 a S3.

Další podkategorie se týkala prevence pseudosyndaktylií. Položili jsme sestřám otázku: *„Jaká preventivní opatření se nemocným doporučují jako prevence pseudosyndaktylií?“* S1 odpověděla: *„Nemocným se prsty vyvazují polopružným obinadlem. Dále je důležitá každodenní rehabilitace, a to záleží především na pečlivosti rodičů. Také se pro nemocné šijí speciální rukavičky“.* S tvrzením, že u nemocných se prsty vyvazují polopružným obinadlem, provádí se každodenní rehabilitace a nemocní nosí speciální rukavičky, souhlasila i S2, která také dodala, že v konečné fázi srůstání prstů se provádí chirurgická separace prstů. S3 uvedla pouze nošení rukaviček.

*Kategorie 2 - Zásady ošetrovatelské péče při hospitalizaci*

**Schéma 3 - Hospitalizace**



*Zdroj: Vlastní výzkum, 2020*

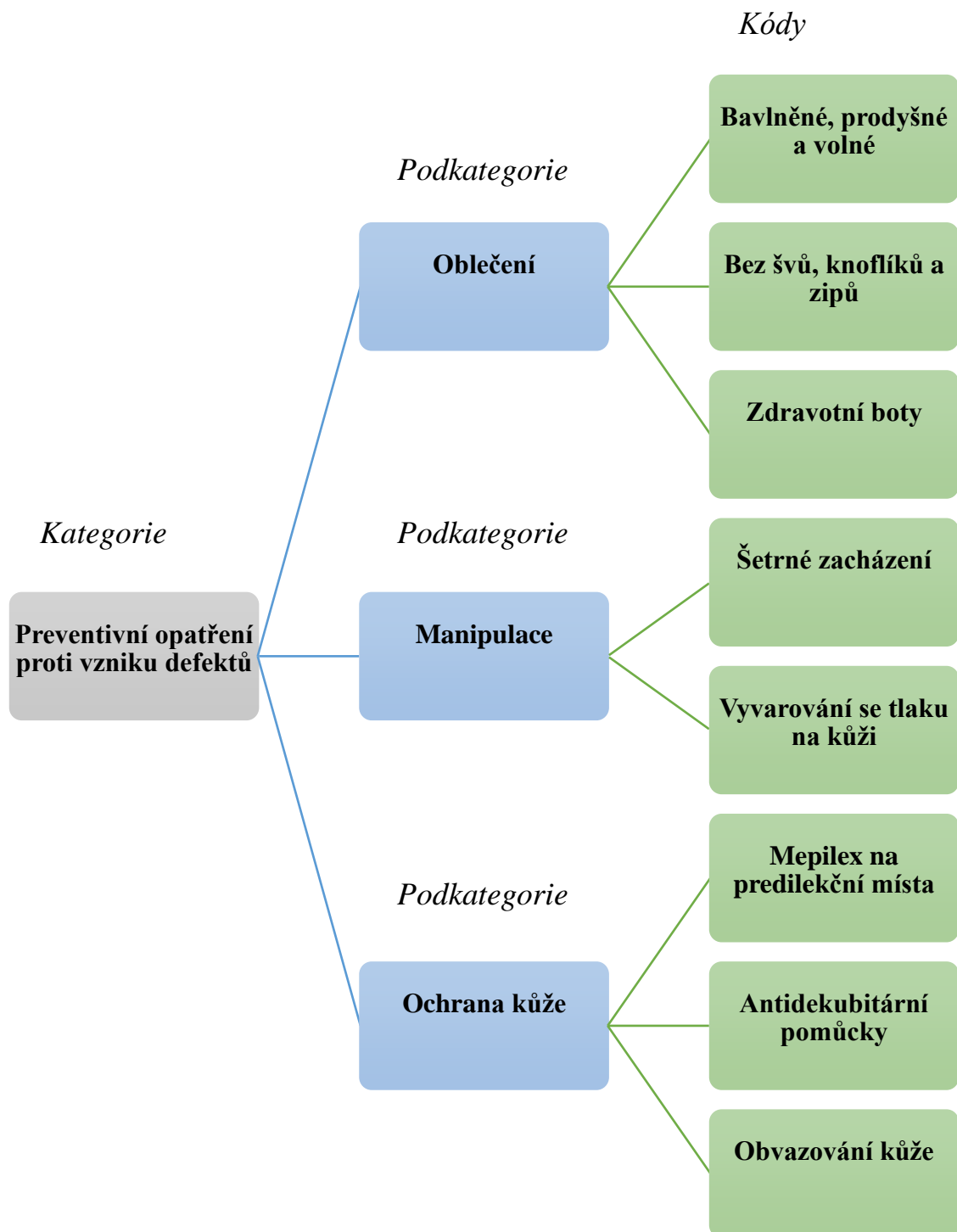
## ***Kategorie 2 - Zásady ošetrovatelské péče při hospitalizaci***

Kategorie 2, Zásady ošetrovatelské péče při hospitalizaci, obsahuje jednotlivé postupy ošetrovatelské péče při hospitalizaci nemocného s EB. Kategorie byla rozdělena do tří podkategorií, Informovanost, Prevence proti vzniku defektů, Zásady při odběru krve a zavedení PŽK. V první podkategorii s názvem Informovanost se vyskytly čtyři kódy, Znalost dané problematiky, Anamnéza, Jak správně ošetřovat defekty a Přípravky na ošetření defektů. Druhá podkategorie, Prevence vzniku defektů, obsahuje také kódy čtyři, Šetrná manipulace, Neprovádět EKG, Kyslíkovou masku podložit Mepilexem a Antidekubitární pomůcky. Ve třetí podkategorii s názvem Zásady při odběru krve a zavedení PŽK se vyskytly kódy tři, Zaškrcovat končetinu látkovou plenou nebo šátkem, PŽK podložit Mepilexem a Nepoužívat náplast.

Sestrám byla položena otázka „*Na co by si sestra měla dávat pozor při nemocniční péči?*“. Pro nemocniční péči o nemocné s EB je velmi důležitá znalost dané problematiky a důsledné odebrání anamnézy. S tímto tvrzením se shoduje S1 a S2. S1 odpověděla takto: „*Důležitá je znalost problematiky a získání velkého množství informací od nemocného a rodičů. Například sestra musí zjistit, jaké přípravky na ošetření defektů nemocný používá a jakým způsobem je ošetřuje*“. S3 také doplnila, že velkým problémem nemocniční péče je naučená ošetrovatelská péče dle standardů. Sestra odpověděla takto: „*Velkým problémem je, že sestry v nemocnicích jsou zvyklé na nějaký standard, podle kterého pracují, a přesně některé z těchto postupů mohou nemocným ublížit. Z tohoto důvodu je důležité, aby o problematice měly povědomí*“. Dále všechny sestry uvedly, že šetrná manipulace s nemocnými je zásadní v prevenci proti vzniku defektů. S2 také uvedla některé další zásady: „*U nemocných by se mělo vše podkládat Mepilexem, například kyslíkovou masku, kanyly, také by se nemělo provádět EKG, nelepit na hrudník svody. Nemocným by měly být poskytnuty antidekubitární pomůcky*“. S1 a S2 se shodly, že při odběru krve u nemocného se končetina zaškrcuje látkovou plenou nebo šátkem, nikoli Esmarchovým škrtidlem. Dále se všechny sestry shodly, že nejdůležitější zásadou je nepoužívat náplasti.

**Kategorie 3 - Preventivní opatření proti vzniku defektů**

**Schéma 4 – Prevence defektů**



Zdroj: Vlastní výzkum, 2020



### ***Kategorie 3 - Preventivní opatření proti vzniku defektů***

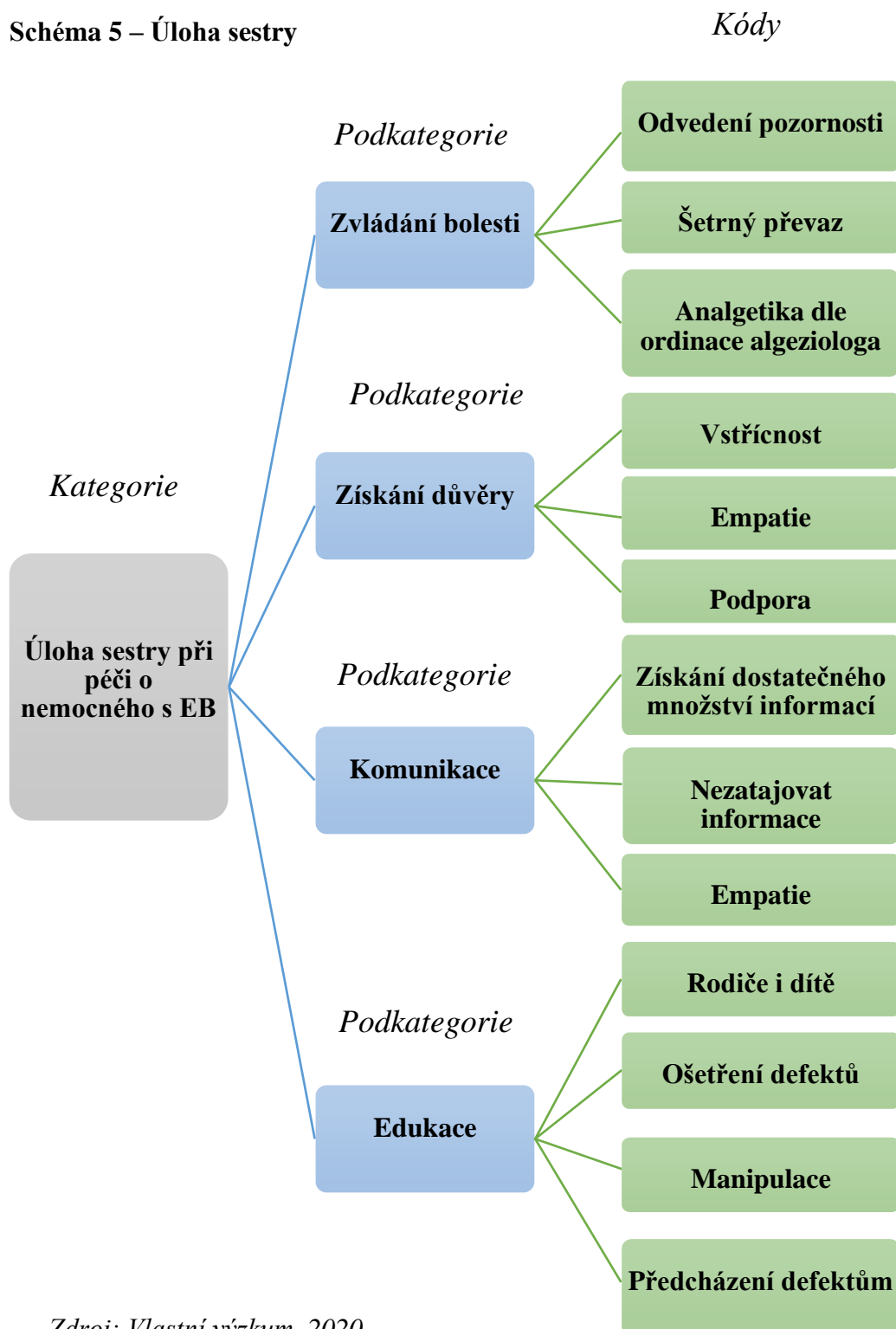
Třetí kategorie s názvem „Preventivní opatření proti vzniku defektů“ obsahuje jednotlivá opatření, jak předcházet vzniku defektů. V této kategorii vznikly tři podkategorie s názvy Oblečení, Manipulace a Ochrana kůže. V první kategorii, Oblečení, se vyskytly čtyři kódy, Bavlněné, prodyšné a volné, Beze švů, knoflíků a zipů a posledním kódem je Zdravotní boty. Druhou podkategorií je Manipulace, která obsahuje kódy dva, Šetrné zacházení a Vyvarování se tlaku na kůži. Ve třetí podkategorii jsme zvolili kódy tři, Mepilex na predilekční místa, Antidekubitární pomůcky a Obvazování kůže.

Sestrám byla položena otázka. „*Jaká jsou preventivní opatření pro nemocné proti vzniku defektů?*“ Preventivní opatření proti vzniku defektů jsou velmi důležitou složkou v péči o nemocné s EB. Díky těmto opatřením lze zlepšit kvalitu života nemocných. S tímto tvrzením souhlasily všechny sestry, S1, S2 i S3. S1 odpověděla takto: „*Díky preventivním opatřením, která dodržují rodiče i my, lze zmírnit vznik defektu, a tím zlepšit kvalitu života.*“ Jako první podkategorii jsme zvolili oblečení. Oblečení je důležitou prevencí proti vzniku defektů. Je důležité, aby oblečení bylo bavlněné, prodyšné a volné. Toto tvrzení uvedly všechny dotazované. Také se shodly, že v kontaktu s kůží by neměly být švy, knoflíky a zipy. S1 odpověděla: „*Především oblečení musí být bavlněné a volné, aby se co nejméně třelo s kůží. Nemocným mohou způsobit defekty i švy na oblečení, proto se nemocným doporučuje, aby nosili oblečení naruby. Také knoflíky, zipy mohou způsobit defekty.*“ S2 také doplnila, že vhodné jsou zdravotní boty. Jako další prevenci sestry uvedly šetrnou manipulaci a především vyvarovat se většího tlaku na kůži nemocného. S tímto tvrzením se ztotožňuje také S1: „*Nemocným se i po menším tlaku na kůži může vytvořit puchýř, manipulace s nimi je velice náročná a každý silnější stisk jim může způsobit trauma na kůži. Například děti se nesmí zvedat v podpaží, ale jednou rukou za hýždě a druhou za záda.*“ I přes dodržování preventivních opatření, jako je oblečení a manipulace, se provádí také ochrana samotné kůže. S2 uvedla, že nemocní používají jako prevenci Mepilex. „*Jako prevence na predilekční místa, jako jsou lokty, kolena, hýždě, se používá Mepilex. Mepilex si někteří pacienti vkládají i do bot, aby zmírnil tlak.*“ S3 také uvedla, že nemocní používají antidekubitární podložky především na sezení. S2 doplnila

všechna tvrzení ještě o obvazování kůže. „Nemocní si obvazují nepoškozenou kůži. To z důvodu svědění kůže, díky obvazům je kůže chráněna před škrábáním.“

**Kategorie 4 – Úloha sestry při péči o nemocné**

**Schéma 5 – Úloha sestry**



*Zdroj: Vlastní výzkum, 2020*

#### ***Kategorie 4 – Úloha sester při péči o pacienta s EB***

Čtvrtá kategorie s názvem Úloha sestry pojednává o náplni práce sester při péči o nemocného s EB. Jako hlavní úlohu uvedly sestry ošetřování kůže. Ošetřování kůže jsme popsali již v první kategorii. Kategorie Úloha sestry při péči o pacienta s EB obsahuje čtyři podkategorie, Zvládání bolesti, Získání důvěry, Komunikace a Edukace. V první podkategorii, Zvládání bolesti, se vyskytly tři kódy, a to Odvedení pozornosti, Šetrný převaz a Analgetika dle ordinace algeziologa. Druhá podkategorie, Získání důvěry, nese tři kódy, Vstřícnost, Empatie a Podpora. V podkategorii s názvem Komunikace se vyskytly kódy tři, Získání dostatečného množství informací, Nezatajovat informace a Empatie. Poslední podkategorie, Edukace, nese kódy čtyři, Rodiče i děti, Ošetření defektů, Manipulace, Předcházení defektům.

Všechny sestry se shodly, že jejich hlavní úlohou je ošetřování kůže nemocných. Další úlohou sestry je zvládání bolesti. Sestry uvedly, že pacienti s EB mají vysoký práh bolestivosti a také uvedly, že pacientům analgetika podávají pouze zřídka.

S2 odpověděla: *„Většinou nemocným nic na bolest nepodáváme. Někdy stačí jen odvedení pozornosti. Ojediněle podáváme analgetika, například Tramal, dle ordinace algeziologa.“* S tvrzením, že ke zvládnutí bolesti pomáhá odvedení pozornosti, souhlasí i S1 a S3. Odpověď S1 zněla takto: *„Hodně záleží na spolupráci s rodiči, na odvedení pozornosti. Taky se snažíme s nemocným při převazu komunikovat a být při převazu hodně šetrný.“*

Důležitou součástí práce sestry s nemocnými s EB je získání důvěry. Na tomto tvrzení se shodly všechny dotazované. S2 odpověděla: *„Je zapotřebí dát najevo podporu, chválit je, a to nejen pacienty, ale i rodiče. Říkat jim, jak to dobře zvládají, že jsou šikovný.“* S3 doplnila tvrzení o projev empatie. Další důležitou úlohou sestry je komunikace. S2 uvedla, že komunikace s rodiči je pro ni nejtěžší při práci s pacienty, stejně tak jako získání důvěry. Na otázku *„Jaké zásady by sestra měla dodržovat při komunikaci s pacientem?“* S3 odpověděla takto: *„Především být empatičtí, mluvit s nemocným i rodiči narovinu a nic jim nezatajovat. Ale samozřejmě je to individuální a ke každému pacientovi přistupujeme jinak. Velkou výhodou je, že s nemocným spolupracujeme od narození, to nám umožní nemocného dobře poznat, a tím i usnadní komunikaci“.* S1 a S2 s tímto tvrzením souhlasily a doplnily, že je zapotřebí od

nemocného a rodičů získat co nejvíce informací. Také jsme položili sestřám otázku, zda nemocné edukují, a případně, jakým způsobem. Všechny sestry se shodly, že edukují především rodiče v péči o kůži, jak ošetřit defekty, doporučují přípravky na ošetření ran, jak manipulovat s nemocným. Například S2 odpověděla takto: „*Učíme především rodiče, jak správně pečovat o rány, jak pracovat asepticky, jak manipulovat s dítětem. Edukace dítěte je spíše v roli rodičů. K nám docházejí již od narození, rostou s námi, proto se to pro ně zautomatizuje. Rodiče v tom mají po letech tak velkou praxi, že se pak od nich učíme my.*“ Dále sestry uvedly, že nemocným poskytují brožuru s informacemi, jako pečovat o kůži nemocných.

#### **4.2.2 Kategorizace dat rodiče**

##### ***Kategorie 1 - Ošetřovatelská péče o kůži***

***Podkategorie*** – Přípravky na ošetření ran, Ošetření puchýřů, Koupele, Čas ošetření, Defekty v DÚ, Dokumentace defektů, Prevence pseudosyndaktylií

##### ***Kategorie 2 – Preventivní opatření proti vzniku defektů***

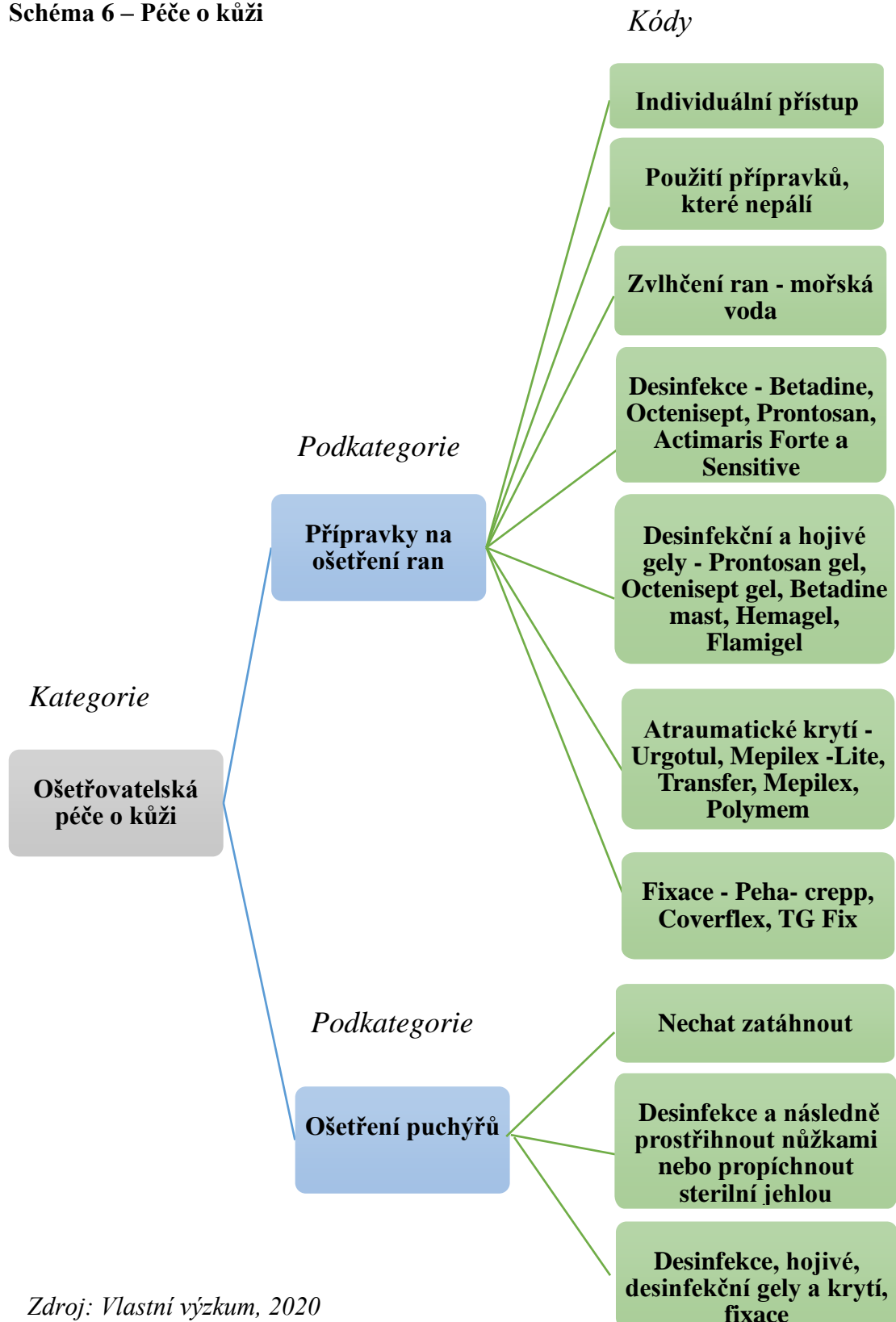
***Podkategorie*** – Předcházení úrazu, Oblečení, Šetrná manipulace, Krytí těla

##### ***Kategorie 3 – Další specifika při ošetřování nemocných s EB***

***Podkategorie*** – Bolest, Výživa, Komunikace, Podpora psychického stavu, Nemocniční péče, Svědění

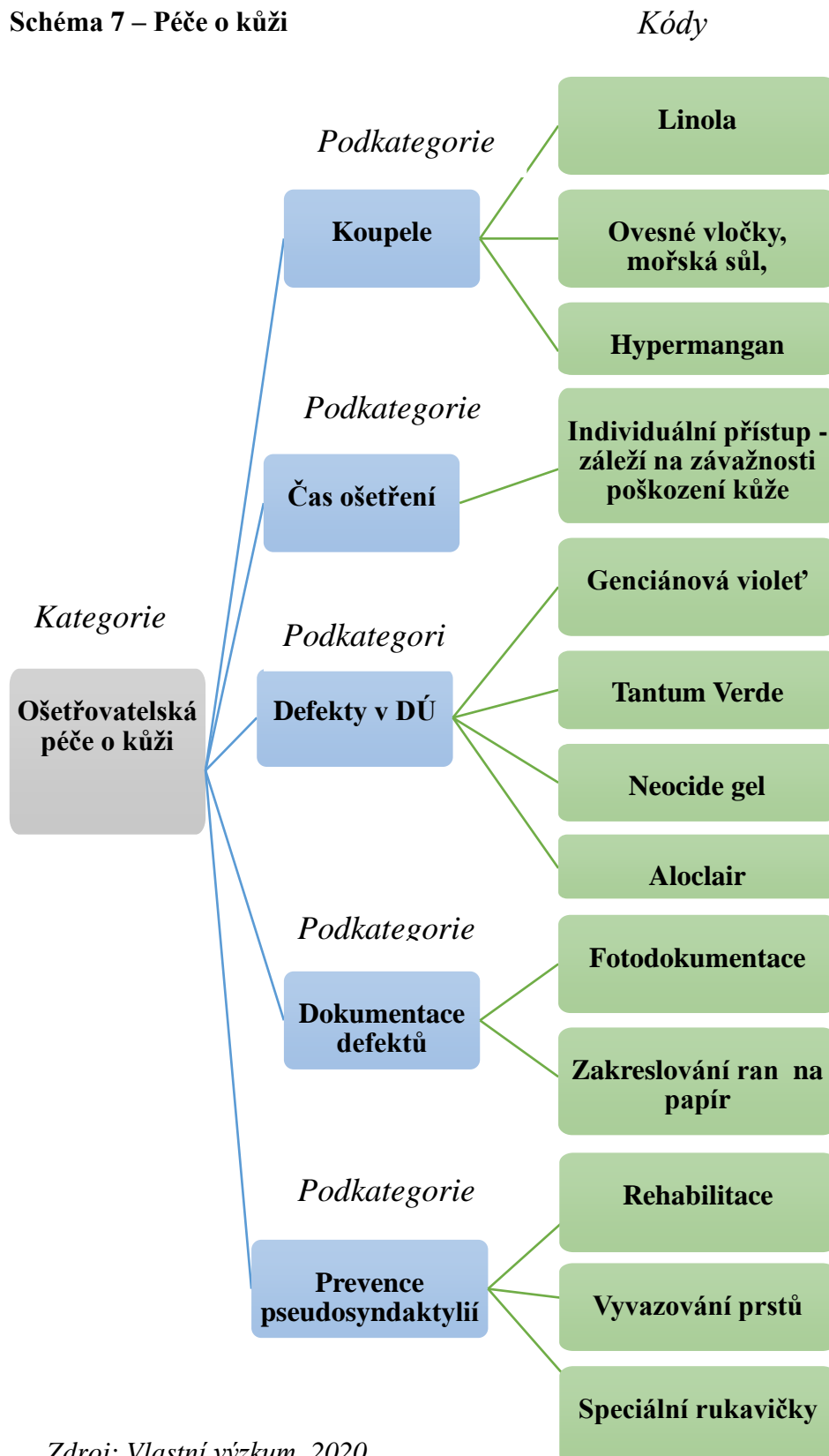
*Kategorie 1 - Ošetrovatelská péče o kůži*

Schéma 6 – Péče o kůži



*Kategorie 1 – Ošetřovatelská péče o kůži*

**Schéma 7 – Péče o kůži**



*Zdroj: Vlastní výzkum, 2020*

### ***Kategorie 1 - Ošetrovatelská péče o kůži***

První kategorii jsme nazvali „Ošetrovatelská péče o kůži“. V této kategorii se vyskytlo sedm podkategorií s názvy Přípravky na ošetření ran, Ošetření puchýřů, Koupele, Čas ošetření, Defekty v DÚ, Dokumentace defektů a Prevence pseudosyndaktylií. V první podkategorii, Přípravky na ošetření ran, se vyskytlo následujících sedm kódů, Individuální přístup, Použití přípravků, které nepálí, Zvlhčení ran - mořská voda, Desinfekce - Betadine, Octenisept, Prontosan, Actimaris Forte a Sensitive, Desinfekční a hojivé gely - Prontosan gel, Octenisept gel, Betadine mast, Hemagel, Flamigel, Atraumatické krytí - Urgotul, Mepilex -Lite, Transfer, Mepilex, Polymem, Fixace - Peha- crepp, Coverflex, TG Fix. Ve druhé podkategorii se nacházejí kódy tři s názvy Nechat zatáhnout, Desinfekce a následně prostříhnutí nůžkami nebo propíchnutí sterilní jehlou, Desinfekce, Hojivé, desinfekční gely, Krytí a Fixace. Ve třetí podkategorii se nachází opět kódy tři, Linola, Ovesné vločky, Mořská sůl a Hypermangan. Ve čtvrté podkategorii je kód pouze jeden, a to s názvem Individuální přístup – záleží na závažnosti poškození kůže. Následující podkategorie s názvem Defekty v DÚ nese čtyři kódy, Ggenciánová violeť, Tantum verde, Neocide gel a Aloclair. Šestá podkategorie, Dokumentace defektů, obsahuje následující dva kódy, Fotodokumentace, Zakreslování ran do obrysu lidské postavy. V poslední podkategorii s názvem Prevence pseudosyndaktylií se vyskytly kódy tři, Rehabilitace, Vyvazování prstů a Speciální rukavičky.

Všem matkám byla položena otázka „*Jaká jsou specifika při ošetrování nemocných s EB?*“. P1, P2 a P3 se shodly, že nejdůležitější v péči o nemocné je ošetrování kůže. Z tohoto důvodu jsme nazvali první kategorii „Ošetrovatelská péče o kůži“. P1 uvedla, že ošetrování ran u každého nemocného s EB je velice individuální. Odpověděla takto: „*Je to hodně individuální. I my hledáme, jaké přípravky by nám mohly vyhovovat, spíše je to pokus, omyl. Důležité je, aby desinfekce nepálily. Používáme například Betadine, Octenisept, Prontosan. Na zvlhčení ran používáme mořskou vodu a na promašťování kůže Lipikar. Následně dáváme hojivé gely a překrýváme Mepilexem, také používáme Mepilex Lite a Urgotul. Fixujeme Coverflexem nebo Peha-creppem.*“ S jejím tvrzením souhlasily i P2 a P3. P2 doplnila, že jako atraumatické krytí používají Mepilex Transfer a Polymem. Desinfekce doplnila o Actimaris Forte a Sensitive. Desinfekční a hojivé

gely uvedla Prontosan gel, Octenisept gel, Betadine mast, Hemage a Flamigel. Dále uvedla, že k fixaci využívají TG Fix. P3 dodala, že používají Actimaris gel. Odpověď P2 zněla takto: *„Ošetřování kůže spočívá především v promazávání, kontrole kůže. Pokud je někde nový puchýř, musíme ho ošetřit. Propíchneme ho, následně odesinfikujeme a překryjeme sterilním krytím. Stávající rány dle potřeby převazovat, vyčistit, ostříhat odumřelou kůži, vydesinfikovat, použít vhodný hojící nebo desinfekční gel a překrýt.“* P1 naopak uvedla, že puchýř nepropichují, ale musí jej prostráhnou nůžkami, aby se puchýř nezacelil. Také dodala, že puchýř nechávají zatáhnout, aby po propíchnutí méně bolel. Naopak P3 uvedla, že puchýře propichují čerstvé. U ošetření se všechny probandky shodly, že nejprve puchýř odesinfikují, poté ho vypustí a překryjí, stejně jako stávající rány. Pouze P3 uvedla, že malé puchýře nechává volně zaschnout. Na otázku, zda využívají nějaké druhy koupelí, odpověděly všechny probandky, že ano. P1 a P3 uvedly ovesné vločky a na desinfekční koupel hypermangan. P1 dále uvedla Linola Fett a mořskou sůl. Dále jsme položili probandkám otázku, kolik času během dne zabere ošetřování jejich dětí. P1 odpověděla: *„Záleží, jak rozsáhlé mají dcery defekty. Já se téměř neošetřuji, občas propíchnu nějaký puchýř, ale to je málokdy. Mladší dcera má mírné projevy, takže ošetření zabere cca 10-15 minut. U starší dcery je to hodina.“* P2 odpověděla takto: *„Přibližně 1h ráno po probuzení a 1h večer před spaním, v průběhu dne dle potřeby. Pokud koupeme, tak i s přípravou přibližně 3h, a to 1-2x týdně.“* Odpověď P3 se také lišila: *„Koupání nám zabere přibližně 1,5h. Jinak převazujem každé ráno a večer a to trvá cca 20 minut“.* Následovala otázka: *„Dokumentujete jednotlivé defekty u nemocných?“* P2 uvedla, že dokumentují stav kůže nepravidelně a pomocí fotodokumentace dle stavu kůže. Odpověď P1 zněla takto: *„Fotíme rány pro sebe, abychom měli porovnání. Když jezdíme do kožní ambulance na pravidelné kontroly, zakreslujeme jednotlivé defekty na papír.“* Obě se však shodly, že přináší na kontroly v kožní ambulanci soupis defektů, zakreslených na papíru.

Další položená podotázka pro matky byla, zda děti trpí na defekty v dutině ústní a případně, jakým způsobem je ošetřují. Všechny probandky odpověděly, že jejich děti trpí na defekty v DÚ. P2 uvedla, že pokud se vytvoří rány v DÚ, především přizpůsobují stravu a následně využívají Neocide gel a Aloclair. P1 uvedla genciánovou

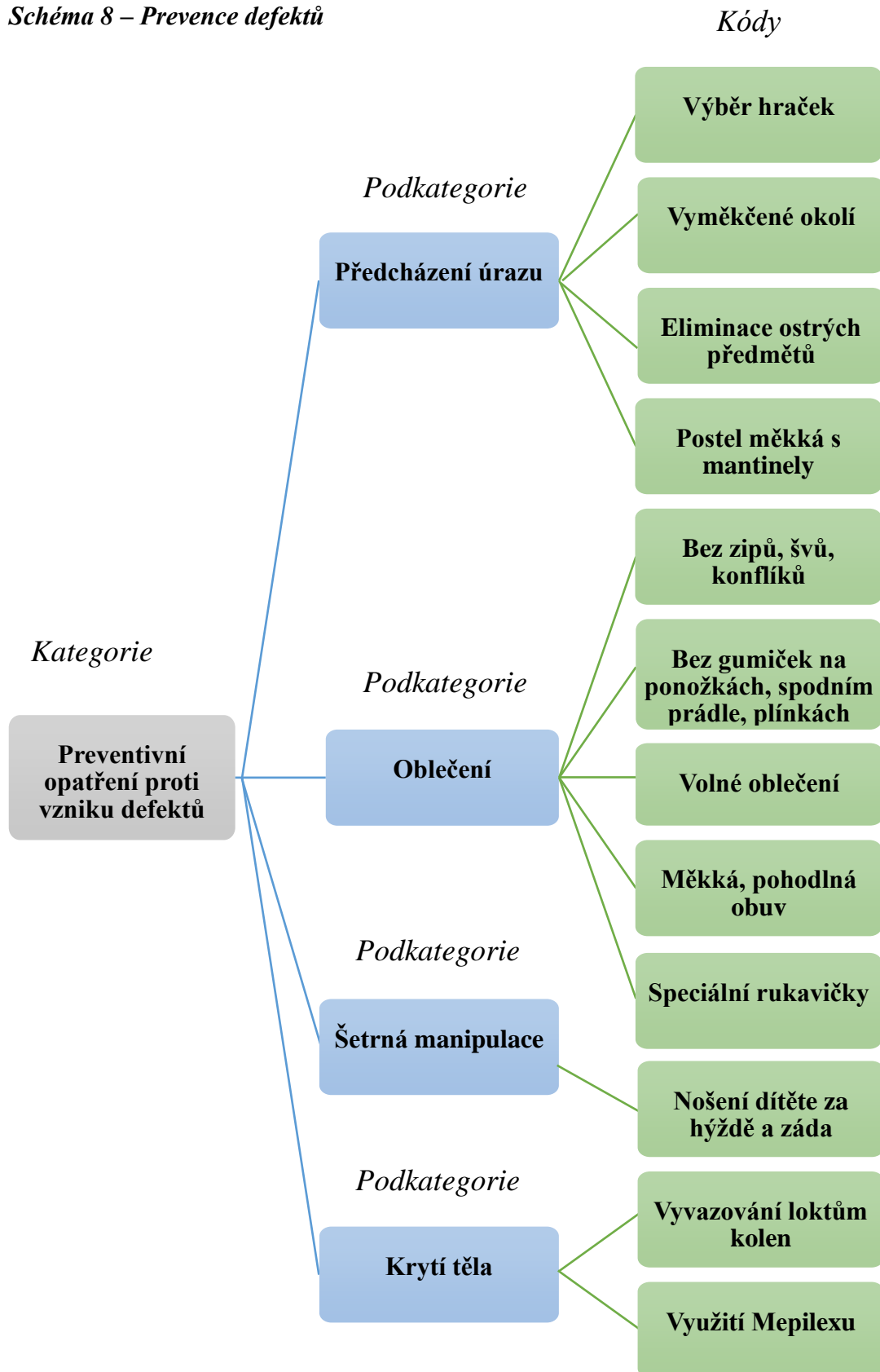


violet' a Tantum verde. Odpověď P3 zněla takto: „*Někdy si syn propíchne puchýř v DÚ sám, třeba prokousne zubama. Jinak používáme Actimaris.*“

Poslední podkategorie se týkala prevence pseudosyndaktylií. P1 odpověděla, že srůstáním prstů naštěstí ani jedna dcera netrpí. U starší dcery dochází ke zkracování šlach, kdy je důležitá každodenní rehabilitace. S2 odpověděla: „*U syna naštěstí ke srůstu prstů zatím nedochází, avšak denně používáme rukavičky šité na míru, snažíme se pravidelně prsty promazávat a procvičovat.*“ P3 odpověděla, že u syna vyvazuje prsty pomocí Peha-creppu a také rehabilitují.

**Kategorie 2 - Preventivní opatření proti vzniku defektů**

**Schéma 8 – Prevence defektů**



Zdroj: Vlastní výzkum, 2020

## ***Kategorie 2 – Preventivní opatření proti vzniku defektů***

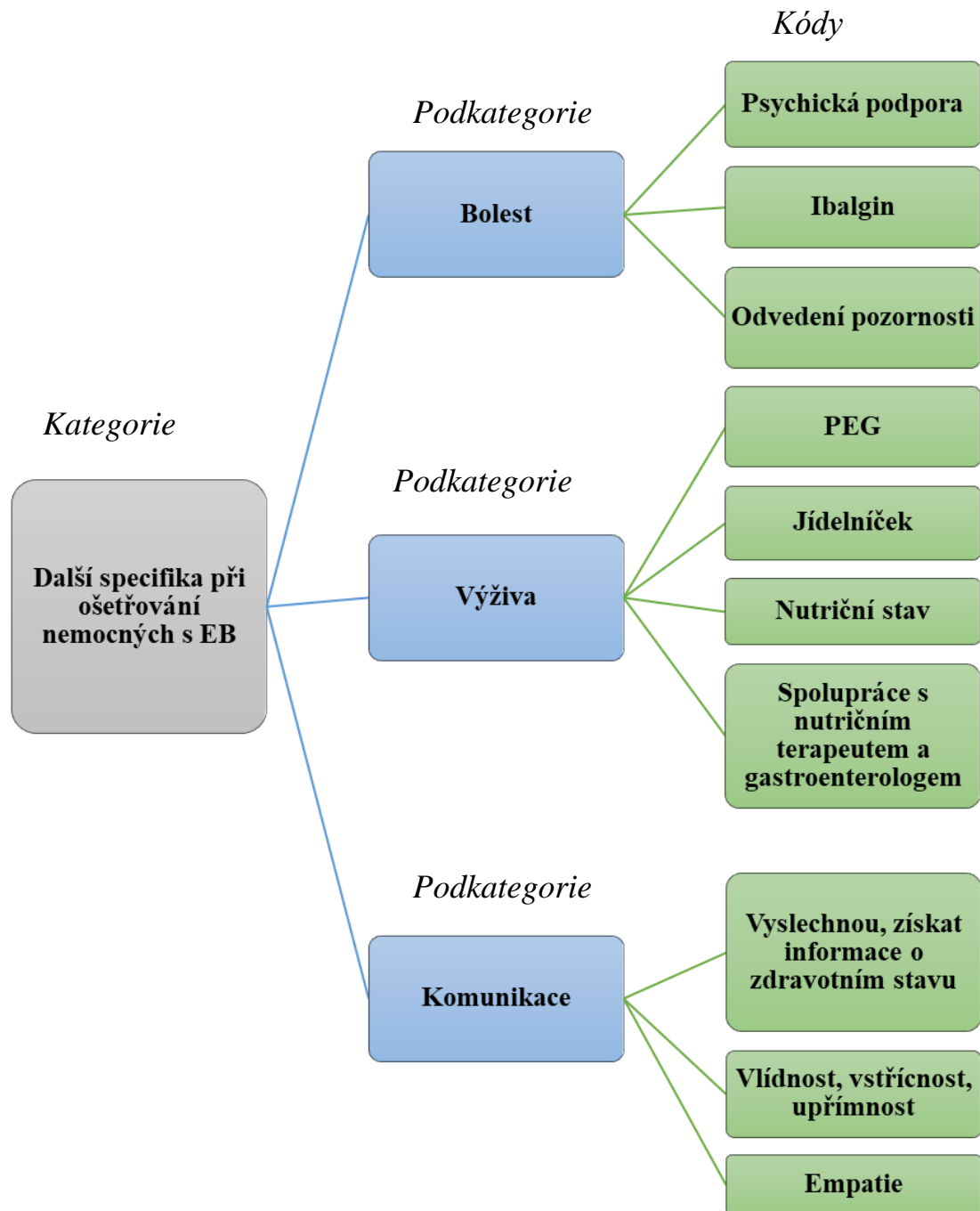
Druhou kategorií jsme nazvali „Preventivní opatření proti vzniku defektů“. Tato kategorie popisuje postupy, jak předejít vzniku puchýřů a stržené kůže. Zde se vyskytly čtyři podkategorie, které jsme nazvali Předcházení úrazu, Oblečení, Šetrná manipulace a Krytí těla. V první podkategorii, Předcházení úrazu, se vyskytly čtyři kódy s názvy Výběr hraček, Vyměkčené okolí, Eliminace ostrých předmětů, Postel měkká s mantinely. V následující druhé podkategorii Oblečení jsme zvolili kódů pět, a to Bez zipů koflíků švů, Bez gumiček na ponožkách, spodním prádle a plínkách, Volné oblečení, Měkká pohodlná obuv a Speciální rukavičky. Třetí podkategorie, Šetrná manipulace, nese kód jeden Nošení dětí za hýždě a záda. V poslední podkategorii, Krytí těla, jsou kódy dva, a to Vyvazování částí těla a Využití Mepilexu.

Probandkám byla položena otázka „*Jaká jsou preventivní opatření pro nemocné proti vzniku defektů?*“. Na tuto otázku odpověděla P2 následovně: „*Bohužel, s touto nemocí někdy nepomůže ani prevence poranění, jelikož se puchýře mohou vytvořit i samy bez příčiny. Ale samozřejmě se snažíme snížit riziko vzniku poranění, sedření. A to především vyměkčením okolí, kde si syn hraje, má koberec s paměťovou pěnou, eliminujeme ostré předměty, hračky a hrany. Máme ho neustále na očích a jsme u něho. Postel má měkkou a okolo molitanové mantinely. Také vždy musíme myslet na to, aby měl měkkou a pohodlnou autosedačku, kočárek a třeba odrážedla. Když byl miminko, nosili jsme ho pouze v zavinovačce a v dekubitě. Doted' nemůžeme syna zvedat jako zdravé děti, třeba v podpaží. Vždy ho bereme za zadeček a záda. U nás také platí vhodné oblečení, vadí mu švy, které mu způsobují puchýře. Také musí mít většinu těla vždy krytou.*“ P1 uvedla, že se také snaží předcházet úrazu, k tomu jim pomáhaly speciální rukavičky šité na míru a vyvazování kolen. Rukavičky částečně ochrání dlaně při pádu. Dále P1 odpověděla: „*Také je dobré si dát pozor na gumičky u ponožek, kalhotek a u miminek u plínek. Dcery nosí volná trička a starší nesmí nosit džíny. Je vhodné, aby se oblečení co nejméně třelo s kůží. Neustále se snažíme vymyslet strategii, jak ulevit a hlavně neublížit. Například jsme u holek, když byly malé, oblepovali vnitřní stranu nohou přes patu, protože si sedřely kůži, jak třely nožičkami o sebe. Preventivně jsme také vázali kolena.*“ Zatímco P2 uvedla, že jejímu synovi švy způsobují puchýře, P1 a P3 uvedly, že dětem cedulky ani švy nevadí. P3 také uvedla,

že synovi pravidelně vyvazuje kolena, lokty a používá Mepilex jako ochranu. Následně dodala, že výběr bot je náročný. Obuv musí být pohodlná a široká, aby se do bot vešla noha i s obvazy.

**Kategorie 3 – Další specifika při ošetřování nemocných s EB**

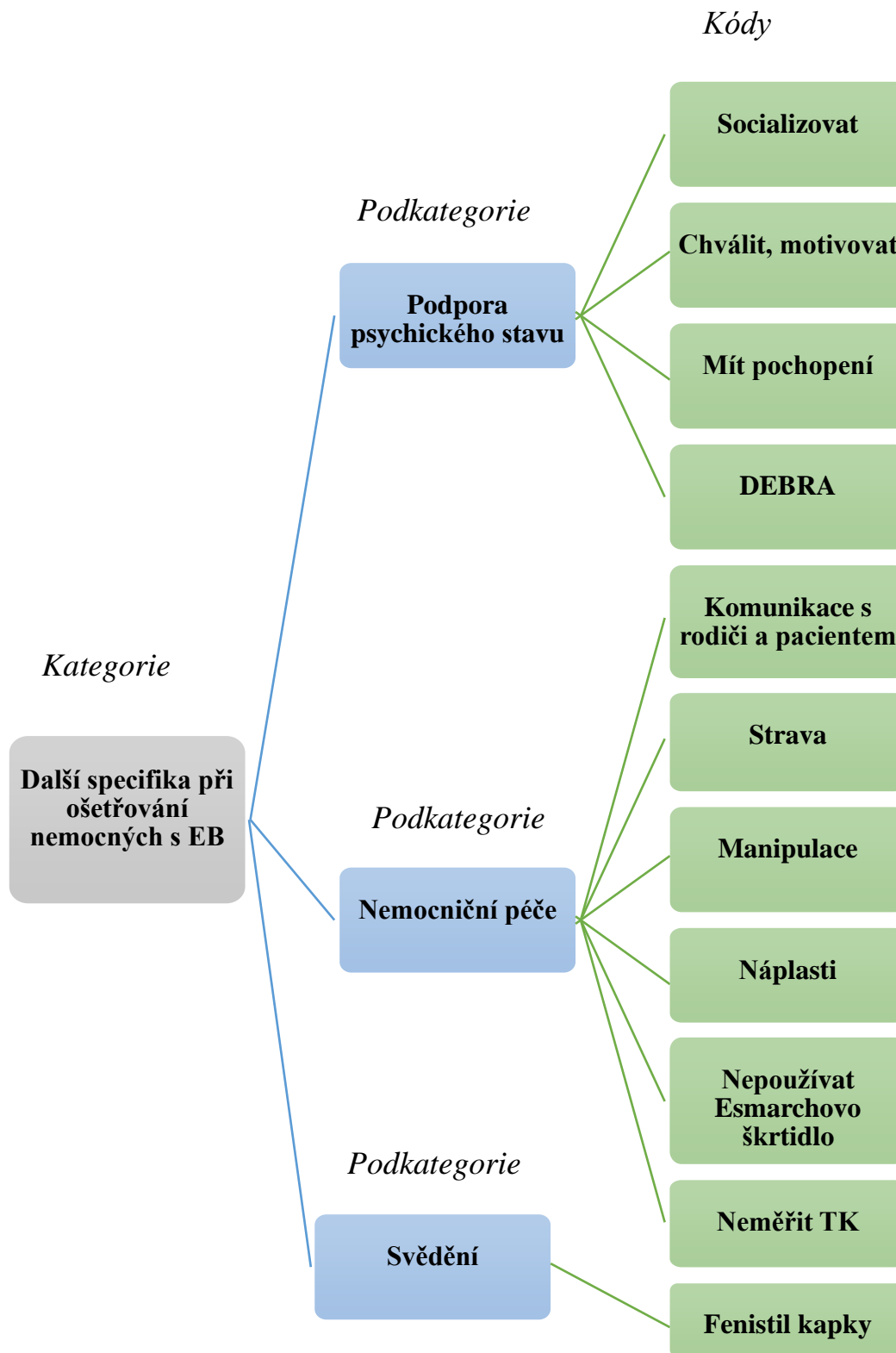
**Schéma 9 – Ošetřovatelská péče**



Zdroj: Vlastní výzkum, 2020

**Kategorie 3 – Další specifika při ošetřování nemocných s EB**

**Schéma 10 – Ošetřovatelská péče**



Zdroj: Vlastní výzkum, 2020

### ***Kategorie 3 – Další specifika při ošetřování nemocných s EB***

V následující kategorii „Další specifika ošetřovatelské péče o nemocné s EB“ jsou popsány postupy a zásady při péči o nemocné s EB. Kategorie je rozdělena na šest podkategorií Bolest, Výživa, Komunikace, Podpora psychického stavu, Nemocniční péče a Svědění. Jednotlivé podkategorie jsou následně rozděleny do kódů. První podkategorie, Bolest, nese tři kódy - Psychická podpora, Ibalgin, Odvedení pozornosti. Ve druhé podkategorii, Výživa, se vyskytly následující čtyři kódy - PEG, Jídelníček, Nutriční stav a Spolupráce s nutričním terapeutem a gastroenterologem. V následující, třetí podkategorii jsme vyčlnili tři kódy Vyslechnou, Získat informace o zdravotním stavu, druhým kódem je Vlídlost, vstřícnost, upřímnost a třetím Empatie. Podkategorie s názvem Podpora psychického stavu nese následující čtyři kódy Socializovat, Chválit, motivovat, Mít pochopení a DEBRA. V páté podkategorii, Nemocniční péče, se vyskytlo kódů šest. Prvním kódem je Komunikace s rodiči a pacientem, následuje Strava, Manipulace, Náplasti, pátým kódem je Nepoužívat Esmarchovo škrtidlo a posledním kódem je Neměřit TK. Poslední podkategorii je Svědění, ve které je jeden kód s názvem Fenistil kapky.

Při dotazování probandek byla položena otázka „*Jaká jsou specifika při ošetřování nemocných s EB?*“. Všechny dotazované odpověděly, že nejdůležitější je péče o poškozenou kůži. Ošetření kůže jsme podrobně popsali již v první podkategorii s názvem „Ošetřovatelská péče o kůži“. Avšak v průběhu rozhovorů jsme s dotazovanými stanovili další oblasti ošetřovatelské péče o nemocné s EB. Zeptali jsme se dotazovaných, jakým způsobem zvládají bolest u nemocných. Všechny probandky odpověděly, že děti musejí při převazech bolest vydržet a ani u jedné probandky bolest neřeší pomocí medikace. Shodly se také, že nemocní s tímto onemocněním mají vysoký práh bolestivosti. P2 odpověděla takto: „*Syn bojuje s EB velice statečně a bolest se naučil neuvěřitelně zvládat. Žádnou medikaci nepodáváme, pouze je nutné odvést synovu pozornost, v našem případě pomáhá tablet s pohádkami.*“ S odvedením pozornosti pro zvládání bolesti souhlasily také P1 a P3. Problém se svěděním uvedly P1 a P3. P1 u dětí na svědění používá Fenistil kapky a SOS spray od Biodermy. Dále P1 odpověděla, že zvládání bolesti je opravdu náročné a důležitá je psychická podpora. Následně uvedla Ibalgin jako jedinou medikaci, kterou zřídka využívají.

Další podkategorie, kterou jsme zvolili, je výživa, kterou řeší u svých dětí všechny probandky. P1, P2 i P3 uvedly, že navštěvují nutričního terapeuta a gastroenterologa. Syn P3 má z důvodu podvýživy a zúženého jícnu zavedený PEG. Odpověděla: *“Z důvodu podvýživy mu byl zaveden PEG, ale i tak má stále podvýživu. Samozřejmě se jeho stav od zavedení PEGu zlepšil. Také je znát, že se mu lépe hojí rány. Dříve konzumoval i rozmixovanou stravu, ale teď pouze přes PEG, vodu pije ústy. Byl i na dilataci jícnu. Chodíme do gastro poradny, při kontrole máme s sebou jídelníček, který nám hodnotí. Poté nám jídelníček dle potřeby upravují.”* P1 a P2 odpověděly, že puchýře se jim v DÚ také tvoří, ale stále jedí ústy. Syn P2 již ve dvou letech prodělal dilataci jícnu, po které se konzumace jídla zlepšila. Také uvedla, stejně jako P1 a P3, že jídelníček a nutriční stav hodnotí s nutričním terapeutem a gastroenterologem. Uvedla: *„Domlouváme se na složení jídelníčku, doplňcích stravy a dávkování léků. Také doma syna pravidelně měříme a vážíme.“*

Všechny probandky také uvedly, že velmi důležitá je komunikace z pohledu zdravotníků. Příklad odpovědi P2 zněla takto: *„Velice důležitá je komunikace a spolupráce z pohledu zdravotníků. My jsme s dítětem celé dny a víme nejlépe, co mu vadí, jak s ním zacházet, jak jeho kůže reaguje, čím ošetřovat a nezpůsobit mu ještě větší bolest nebo další rány. Pro nás, jakožto rodiče dítěte s EB, je důležité, aby nás sestra nebo jiný zdravotnický personál uměl vyslechnout a snažil se pochopit. Bohužel komunikace se zdravotnickými pracovníky nebyla vždy úspěšná a syn to odnesl velkými ranami a psychickou újmou. Ted' se bojí, jen vidí doktora nebo sestru.“* P1 dodala, že při komunikaci je ze strany zdravotníků důležitá vlídnost, vstřícnost a ohleduplnost. Také se všechny probandky shodly na empatii a naslouchání jako na nejdůležitějších dovednostech při komunikaci s EB pacientem a rodiči.

Následně byla probandkám položena otázka *„Jakým způsobem podporujete psychický stav nemocného?“*. Tato otázka byla pro probandky velice náročná a všechny se nad otázkou zamýšlely. Shodly se však na tom, že se snaží své děti neomezovat a začlenit je do kolektivu, aby se necítily ostrčené. P1 odpověděla: *„Toto onemocnění je hodně o psychice. Je to o tom „ proč já?“, o bolesti, „proč jsem jiná než ostatní?“ a „proč na nás ostatní koukají?“*. *Ovšem dnes díky osvětě DEBRY se setkáváme s velkým pochopením od okolí. U dcer se snažíme nedělat z nich nemocné, chováme se k nim jako*

*by byly zdravé.*“ P2 také dodala, že se syna snaží motivovat, chválit a vychovávat, aby přijal svou nemoc.

Dále jsme se ptali, na co by si sestra měla dát pozor při nemocniční péči u nemocného s EB. U této otázky P1, P2 a P3 odpověděly, že zásadní je komunikace, naslouchání a šetrná manipulace. P1 odpověděla: *„Důležité je, aby zjistili, co lze u pacienta s EB použít. Například druhy desinfekce, že se nesmí použít náplast, jakou má nemocný stravu, jak mají s nemocným manipulovat.“* P1 a P3 uvedly, že se nezaškrucuje Esmarchovým škrtidlem, ale látkovou plenou. P3 zmínila nemožnost měření krevního tlaku.



## 5 DISKUZE

V bakalářské práci s názvem „Specifika ošetrovatelské péče u pacientů s Epidermolysis bullosa congenita“ jsme se snažili dosáhnout cíle, který jsme si stanovili. Cílem bakalářské práce bylo zjistit specifika ošetrovatelské péče o pacienty s Epidermolysis bullosa congenita. Ke splnění cíle nám pomohly rozhovory, které jsme prováděli se sestrami a rodiči.

V kategorizaci dat sester a rodičů jsme si stanovili první kategorii, ve které jsme se zaměřovali na cíl této bakalářské práce. Zjistili jsme, že hlavním specifikem tohoto onemocnění je ošetrovatelská péče o poškozenou kůži pacienta (Schéma 1,2, 6,7). El Hachmen, et. al., (2014) uvedli, že ošetrovatelská péče u nemocných s EB se liší s ohledem na jednotlivé typy a podtypy onemocnění. Arbuckle, et. al., (2019) a Rashidghamat, et al., (2017) se shodli, že péče o rány je prioritní a zásadní problém v ošetrovatelské péči o pacienty s EB. Toto tvrzení nás nepřekvapilo a ztotožňují se s ním také dotazované sestry a matky. S1, S2, S3 uvedly, že nemocní docházejí na pravidelné kontroly do EB centra a především do kožní ambulance, kde o ně pečují zaškolené sestry. *„Zde ošetřujeme všechny pacienty s EB, a to miminka i dospělá. Po návštěvě u nás na kožním nemocni obcházejí další specializovaná pracoviště, jako například gastroenterologa, očního a podobně“* (S2). Všechna tato tvrzení se shodují s El Hachem, et al., (2014), kteří uvedli, že péče by měla být prováděna ve specializovaných centrech, kde bude o pacienta pečovat multidisciplinární tým. A dále vyjmenovali několik specialistů, kteří o tyto nemocné pečují. Je to dermatolog, který by měl koordinovat celkovou péči o pacienta. Dále neonatolog/pediatr, patolog, lékařský genetik, otolaryngolog, oční lékař, chirurg, ortoped, plastický chirurg, gastroenterolog, stomatolog, anesteziolog, endokrinolog, neurolog, radiolog, kardiolog, nefrolog, onkolog, algeziolog, dietolog, psycholog, fyzioterapeut, ergoterapeut, logoped, sociální pracovník. Následně jsme zjišťovali, co obnáší péče o kůži nemocného s EB. Arbuckle, et al., (© 2019) doporučují při vzniku nového puchýře jeho propíchnutí. K propíchnutí blistru je zapotřebí použít sterilní jehly, tak aby nedošlo k poškození stropu puchýře. Díky tomu kůže opět přilne a dojde k lepšímu hojení (Arbuckle, et al., © 2019). S touto odpovědí souhlasí S1, S2, S3, P2 a P3. Zajímavé pro nás bylo tvrzení P1, která odpověděla, že puchýře nepropíchnují, ale musí je prostříhnout nůžkami. Jako důvod uvedla, že po propíchnutí puchýře jehlou se, v jejich případě, otvor okamžitě uzavře

a puchýř se naplní opět tekutinou. Bučková a Buček (2000) doporučují v péči o kůži a rány desinfekční koupele s hypermanganem nebo 1% roztokem Betadinu. Doporučují je střídat se zvláčňujícími koupelemi s přípravky například Lionla-Fett (Bučková, Buček, 2000). S využitím desinfekčních a zvláčňujících koupelí se ztotožňují všechny dotazované sestry i rodiče. S1 odpověděla: „*Nemocným doporučujeme koupele, například desinfekční, na které se používá hypermangan nebo Cyteal, který se ředí*“. S2 také uvedla dubovou kůru. S využitím hypermanganu se ztotožňují P1, P2 a P3. Goldschneider, et al., (2014) doporučují koupele se solí. Koupele s mořskou solí využívá pro své děti pouze P1. Následně P1 a P3 doplnily využití ovesných vloček pro zvláčňující koupele. Bučková a Kýrová (2019) doporučují koupele provádět před převazy. P1, P2 a P3 provádějí koupele 1-3x týdně.

Na desinfekci ran Bučková, Kýrová (2019) doporučují desinfekce, které neštípou. Například Prontosan roztok, Octenilin roztok, Betadine roztok. Na podporu hojení a čištění ran doporučují HemaGel, Hydrosorb, Prontosan gel, Octenisept gel, Betadine mast. Tyto různé přípravky doporučují také S1, S2 a S3, dodávají ale, že každému pacientovi vyhovují jiné přípravky. S2 odpověděla: „*Onemocnění je velmi specifické a každému nemocnému vyhovuje něco jiného. Proto ke každému pacientovi přistupujeme velmi individuálně. Je důležité se zeptat pacientů, jaké přípravky jim vyhovují*“. Toto tvrzení se potvrdilo u dotazovaných matek, kdy každá z dotazovaných uvedla jiné přípravky na desinfekci a hojivé gely, které jim vyhovují. Zajímavé pro nás bylo tvrzení, které uvedla S1: „*Důležité je, aby desinfekce pacienti střídali. Měli alespoň dvě a po měsíci ji vždy zaměnili. Pak se rána ošetří různými mastmi, například Prontosan gel, Optenisept gel. Snažíme se držet zásady, aby byla stejná desinfekce a stejná mast, jako například Prontosan desinfekce a Prontosan gel*“. Bučková, Kýrová (2019) a Rashidghamat, et al., (2017) doporučují na krytí ran Urgotul, Mepilex Lite, Mepilex Transfer, Mepilex Ag, Mepitel, PolyMem. Rashidghamat, et al., (2017) doplňuje o Aquacel, Cutimed Siltec, Adaptic touch a Silflex. Přípravky Mepilex Lite, Mepilex Transfer doporučují také S1, S2 a S3. S2 uvedla PolyMem. Bučková, Kýrová (2019) uvedly, že k fixaci krytí se nesmí používat náplast, ale doporučují Peda - crepp, Coverflex a TG fix. S tímto tvrzením se ztotožňují všechny dotazované sestry. „*Na fixaci používáme Coverflex nebo obvazy Peha-crepp*“ (P1). P2 uvedla, že využívají TG fix. Také jsme všem dotazovaným položili otázku, zda defekty dokumentují.

Překvapilo nás tvrzení sester, které uvedly, že v ambulanci provádí fotodokumentaci defektů pouze výjimečně. El Hachem, et al., (2014) uvádí, že prvním krokem v péči o rány je zhodnocení jednotlivých defektů, kdy se doporučuje vytvořit soupis o jednotlivých defektech. S1, S2 a S3 odpověděly, že nemocní přinášejí na kontroly do ambulance soupis ran. P1 odpověděla: „*Fotíme rány pro sebe, abychom měli porovnání. Když jezdíme do kožní ambulance na pravidelné kontroly, zakresluje jednotlivé defekty na papír.*“ Také nás zajímalo, kolik času zabere ošetřování kůže během dne. Rosenbaum (© 2015) uvádí, že péče o kůži zabírá v průměru 3 hodiny. S1, S2 a S3 uvedly, že v ambulanci trvá péče přibližně 1 hodinu, avšak záleží na závažnosti případu. Při dotazování matek jsme se dozvěděli, že u každého dítěte je čas ošetření rozdílný. P1 uvedla u jedné dcery 10-15 minut a u druhé 1 hodinu. P2 odpověděla takto: „*Přibližně 1h ráno po probuzení a 1h večer před spaním, v průběhu dne dle potřeby. Pokud koupeme, tak i s přípravou přibližně 3h, a to 1-2x týdně.*“ A P3 uvedla 20 minut ráno a večer. U kategorizace dat rodičů jsme zvolili navíc jednu podkategorii s názvem defekty v DÚ. Při položení otázky „*Jakým způsobem ošetřují defekty v DÚ?*“, sestry na tuto otázku neuměly odpovědět. Pouze uvedly, že tento problém neřeší ony, ale gastroenterolog. Naopak u dětí P1, P2 a P3 se vyskytují defekty v DÚ a mají zkušenost s ošetřením. P2 uvedla, že pokud se vytvoří rány v DÚ, především přizpůsobují stravu a následně využívají Neocide gel a Aloclair. P1 uvedla genciánovou violet a Tantum verde. P3 dodala Actimaris. Bučková a Kýrová (2019) doporučují na desinfekci DÚ Octenident, Mundisal. A na bolest v DÚ Kamistad senzitiv a Aloclair gel (Bučková, Kýrová, 2019). Zajímavou podkategorií v ošetrovatelské péči o kůži byla prevence pseudosyndaktylií. Vokurková, et al., (2015) doporučují vyvazování prstů polo pružným obinadlem. S tímto tvrzením se ztotožňuje také P3. Dále Vokurková, et al., (2015) uvádí, že v batolecím věku se dětem doporučuje nosit ochranné rukavice. Bučková a Kýrová (2019) také uvádí, že je zapotřebí, aby nemocní s prsty denně cvičili. S1 odpověděla: „*Nemocným se prsty vyvazují polopružným obinadlem. Dále je důležitá každodenní rehabilitace, a to záleží především na pečlivosti rodičů. Také se pro nemocné šijí speciální rukavičky.*“ Všechny dotazované matky uvedly jako prevenci rehabilitaci, a to i v prevenci kontraktur. P2 odpověděla: „*U syna našťestí ke srůstu prstů zatím nedochází, avšak denně používáme rukavičky šité na míru, snažíme se pravidelně prsty promazávat a procvičovat.*“

Další kategorií, která se vyskytla u sester i matek, byla opatření proti vzniku defektů (Schéma 4,8). Bučková a Buček (2000) nemocným doporučují nosit vhodné oblečení. Obuv by měla být široká, prodyšná, pohodlná a měkká, s volnou špičkou. U oblečení je zapotřebí, aby bylo bavlněné a volné. Ponožky by měly být bavlněné beze švů. S tímto tvrzením souhlasily i všechny dotazované sestry. S1 odpověděla: *„Především oblečení musí být bavlněné a volné, aby se co nejméně třelo s kůží. Nemocným mohou způsobit defekty i švy na oblečení, proto se nemocným doporučuje, aby nosili oblečení naruby. Také knoflíky, zipy mohou způsobit defekty.“* U dotazovaných matek jsme se dozvěděli, že se děti oblékají rozdílně. Například některým dětem švy u oblečení defekty způsobují, jiným nikoli. Další preventivní opatření dle Bučková a Kýrová (2019) je jemný stisk, využití antidekubitární podložky, využití atraumatického krytí na nejvíce namáhaná místa jako jsou například kolena. S tímto tvrzením se ztotožňují S1, S2, S3. S2, P2, P3 uvedly, že nemocní používají jako prevenci Mepilex na kolena, lokty, hýždě. S2, P2 dodaly obvazování kůže jako ochranu před poškrábáním kůže. S3 uvedla jako prevenci antidekubitární podložku, se kterou se shoduje s P2. Příklad odpovědi P2 zněla: *„Bohužel, s touto nemocí někdy nepomůže ani prevence poranění, jelikož se puchýře mohou vytvořit i samy bez příčiny. Ale samozřejmě se snažíme snížit riziko vzniku poranění, sedření. A to především vyměkčením okolí, kde si syn hraje, má koberec s paměťovou pěnou, eliminujeme ostré předměty, hračky a hrany. Máme ho neustále na očích a jsme u něho. Postel má měkkou a okolo molitanové mantinely. Také vždy musíme myslet na to, aby měl měkkou a pohodlnou autosedačku, kočárek a třeba odrážedla. Když byl miminko, nosili jsme ho pouze v zavazovací a v dekubitě. Doteď nemůžeme syna zvedat jako zdravé děti, třeba v podpaží. Vždy ho bereme za zadeček a záda. U nás také platí vhodné oblečení, vadí mu švy, které mu způsobují puchýře. Také musí mít většinu těla vždy krytou.“* U tvrzení P2 nás překvapilo, že se také mohou vytvořit puchýře bez příčiny. P1, P2, P3 uvedly, že díky speciálním rukavičkám lze předejít úrazům na dlaních. S1 se shodla s P2 na šetrné manipulaci, při které se dítě zvedá za hýždě a záda, nikoli v podpaží.

V našem výzkumu jsme také zjišťovali, jaké jsou zásady v ošetrovatelské péči při hospitalizaci. Toto téma jsme popsali u sester (Schéma 3). Li, (2017) uvedl, že většina zdravotníků nemá zkušenosti s péčí o tyto pacienty. S autorem se ztotožňuje P2: *„Bohužel komunikace se zdravotními pracovníky zatím nebyla vždy úspěšná a syn*

*to odnesl velkými ranami a psychickou újmou, kdy se bojí, jen co vidí doktora či sestřičku.*“ Proto je důležité, aby o tomto onemocnění byl zdravotnický personál předem informován. S nemocným je zapotřebí manipulovat velmi šetrně, uvádí Bučková a Buček (2000). Zásady při ošetřování uvedly Bučková a Kýrová (2018), které doporučují při odběru krve u nemocných s EB použít utaženou látkovou plenu, a ne Esmarchovo škrtidlo. Bučková a Buček (2000) také uvádí, že na vozíku a operačním stole musí být molitanová podložka. Při měření krevního tlaku se manžeta musí vypodložit gázou, na hrudník nemocného nesmějí být umístěny EKG svody, místo náplastí by sestra mělo využívat Mepitel, pruban či obvazy (Bučková a Buček, 2000). S1, S2, S3 uvedly, že nejdůležitější při příjmu do nemocnice je získání co největšího množství informací od rodičů. S tímto se shoduje tvrzení Venglářové a Mahrové (2006), které tvrdí, že rozhovory mezi sestrou a nemocným jsou zásadní při výměně informací. Příklad odpovědi S3 zněla takto: *„Velkým problémem je, že sestry v nemocnicích jsou zvyklé na nějaký standard, podle kterého pracují, a přesně některé z těchto postupů mohou nemocným ublížit. Z tohoto důvodu je důležité, aby o problematice měly povědomí.*“ Dle našeho názoru je základem správné ošetrovatelské péče správná komunikace pro získání dostatečného množství informací o nemocném. Sestry také uvedly, že by personál neměl zapomínat na náplast, která se nesmí použít. S2 uvedla využití Mepilexu v prevenci, a to k podkladu kyslíkové masky nebo periferní žilní kanyly. Dotazované matky souhlasily se všemi zásadami a zdůraznily komunikaci mezi personálem a rodiči.

V této práci byla položena výzkumná otázka „Jaká je úloha sestry v péči o pacienty s EB?“. Stejným způsobem jsme nazvali také 4. kategorii u sester „Úloha sestry při péči o nemocného s EB“ (Schéma 5). Jednotlivé podkategorie se vyskytly také v 3. kategorii matek, kterou jsme nazvali „Další specifika při ošetřování nemocných s EB“ (Schéma 9, 10). Sestry uvedly, že jejich nejdůležitější úlohou je péče o poškozenou kůži. S tím souhlasily dotazované matky. Následně jsme v průběhu rozhovoru doplnili další úlohy sestry, jako je zvládání bolesti, získání důvěry, komunikace a edukace. Dalšími specifiky z pohledu matek je bolest, výživa, komunikace, podpora psychického stavu, nemocniční péče a svědění.

Velice překvapivé pro nás bylo tvrzení, že nemocní mají velmi vysoký práh bolestivosti a všechny dotazované uvedly, že nemocní užívají analgetika velmi zřídka. S2 uvedla, že pokud je to ovšem nutné, podávají Tramal, pouze však dle ordinace algeziologa. P2 a P3 potvrdily, že svým dětem nepodávají žádné léky a P1 uvedla podání Ibalginu v případě nutnosti. Goldschneider, et al., 2014 uvádí, že psychologická terapie má významné místo ve zvládnání bolesti u těchto pacientů. Farmakologická léčba závisí na věku pacienta, psychickém stavu, věku, typu a závažnosti bolesti (El Hachem, et al., 2014). El Hachem, et al., 2014 doporučují lokální antiseptika, jako je xylocain nebo lidocain, který se podává před ošetřením bolestivých ran a puchýřů. U krátkých procedur s mírnou bolestí se podává paracetamol. Naopak u větších bolestí a delších procedur jsou indikovány opiáty na bolest (El Hachem, et al., 2014). Všechny dotazované matky i sestry se shodly, že při převazu většinou pomáhá odvedení pozornosti. Odpověď P2 zněla takto: *„Syn bojuje s EB velice statečně a bolest se naučil neuvěřitelně zvládat. Žádnou medikaci nepodáváme, pouze je nutné odvést synovu pozornost, v našem případě pomáhá tablet s pohádkami.“* Velmi důležité je podle všech dotazovaných navázání důvěry, která usnadňuje spolupráci. Další úlohou sestry, kterou uvedly S1, S2 a S3, je edukace, kterou potvrdily Kittlerová a Svobodová (2009) a uvádějí, že sestra by měla edukovat rodiče i pacienty, jak správně o defekty pečovat, seznamovat je s ošetrovatelskou technikou a vhodnými materiály. EB sestra by měla být zkušená a měla by pacientům a jejich rodině sdělovat své zkušenosti s péčí. S tímto tvrzením se ztotožňují dotazované sestry. P2 a P3 však uvedly, že mají dostatečné zkušenosti s převazovou technikou, proto předávají zkušenosti sestrám. P1 odpověděla: *„Oni nám říkají nejčerstvější informace, protože medicína jde dopředu a jsou nové ošetrovací materiály, metody a desinfekce.“*

U dotazovaných matek jsme zvolily podkategorii výživa a podpora psychického stavu. Při dotazování na výživu sestry neuměly odpovědět a odkázaly nás na nutričního terapeuta. P1, P2 i P3 uvedly, že navštěvují nutričního terapeuta a gastroenterologa, který jim hodnotí nutriční stav, upravuje jídelníček a případně předepisuje doplňky stravy. Halbrštátová (2017) uvedla, že velmi důležitou součástí péče o pacienty s EB je výživa a že je nedílnou součástí léčby tohoto onemocnění z důvodu jejího vlivu na hojení ran na kůži a sliznicích. Krämer, et al. (2012) dodávají, že cílem je zajistit správný růst a vývoj pacientů, správné hojení ran a především předejít nutričnímu

deficitu. S tímto tvrzením se ztotožňuje P3, která uvedla: *“Z důvodu podvýživy byl synovi zavedený PEG. Jeho stav se od zavedení PEGu zlepšil. Také je znát, že se mu lépe hojí rány. Chodíme do gastro poradny, při kontrole máme sebou jídelníček, který nám hodnotí. Poté nám jídelníček dle potřeby upravují.“*

Při dotazování na podporu psychického stavu nám P1 odpověděla: *Toto onemocnění je hodně o psychice. Je to o tom, proč já, o bolesti, proč jsem jiná než ostatní a proč na nás ostatní koukají. Ovšem dnes díky osvětě DEBRY se setkáváme s velkým pochopením od okolí. U dcer se snažíme nedělat z nich nemocné, chováme se k nim, jako by byly zdravé.“* Martin, et al., 2019 uvedli jako důležitý faktor zajištění pocitu porozumění a vzdělávání lidí kolem nemocného. P2 také dodala, že se syna snaží motivovat, chválit a vychovávat, aby přijal svou nemoc. O těchto přístupech se zmínily v rozhovoru i dotazované sestry. Martin, et al., (2019) uvádějí, že psychosociální péče pro nemocné a jejich rodinu je velmi individuální. Je však důležité optimalizovat psychosociální pohodu osob s EB a jejich rodin, usnadnit účast ve společnosti. Každý nemocný by si měl najít vlastní roli ve společnosti. Zdravotničtí pracovníci mohou hrát podpůrnou roli v psychosociální péči. Měli by využít svých odborných znalostí a přistupovat k nemocným s EB individuálně (Martin, et al., 2019).

Překvapující a zároveň zajímavé pro nás bylo zjištění, jak moc je ošetrovatelská péče o nemocné s EB individuální. U tohoto onemocnění nelze provádět ošetrovatelskou péči u všech nemocných s EB stejným způsobem, protože každý nemocný je ojedinělý a přístup ke každému je individuální. Toto tvrzení nám potvrdila, jak jsme již zmínili, také S3, která uvedla, že sestry mají naučenou ošetrovatelskou péči dle standardů, ale těmto nemocným mohou tyto postupy ublížit.

## 6 ZÁVĚR

V bakalářské práci s názvem „Specifika ošetrovatelské péče u pacientů s onemocněním Epidermolysis bullosa congenita“ se zabýváme ošetrovatelskou péčí o pacienty s EB. Práce je rozdělena na část teoretickou a výzkumnou. V rámci teoretické části jsme popsali anatomii kůže, charakterizovali onemocnění, diagnostiku, terapii a ošetrovatelskou péči. V empirické části jsme si stanovili za cíl zjistit specifika ošetrovatelské péče u pacienta s Epidermolysis bullosa congenita. K dosažení tohoto cíle jsme využili polostrukturovaný rozhovor, který jsme prováděli se sestrami z EB centra a matkami dětí s EB. Z výsledků šetření vyplývá, že péče o nemocné s EB je velice individuální. Každý nemocný trpí různě vážnými příznaky. Hlavním specifikem onemocnění je především poškozená kůže nemocných. Z tohoto důvodu je i péče o kůži nemocného nejdůležitější v péči o něj. Zjistili jsme, že postup ošetřování kůže je téměř totožný u každého pacienta, avšak přípravky nikoli. Z výpovědí sester a matek jsme se dozvěděli, že při ošetření defektů se nejprve rána desinfikuje, poté se používají hojivé gely, masti, následně se vždy využívá atraumatické krytí a nakonec fixace. Velmi důležité v ošetrovatelské péči je nezapomínat, že se nikdy nesmí používat náplast. Při vzniku nového puchýře ho propichují a následně kryjí, některé dokonce nechávají zaschnout. Dalším specifikem v ošetrovatelské péči je prevence defektů a pseudosyndaktylií. Také jsme zjistili, že u některých ošetrovatelských postupů by se u nemocných při nemocniční péči nemělo postupovat dle standardů. A to z důvodu, že některé standardizované postupy mohou nemocnému ublížit.

Jelikož onemocnění je viditelné, často se nemocní setkávají s nepochopením okolí. Z tohoto důvodu se nemocní často izolují. Avšak v České republice je organizace DEBRA, která nemocným pomáhá začlenit se do společnosti a šíří osvětu o onemocnění EB. Všichni probandi uvedli, že ze zkušenosti mohou tvrdit, že díky této organizaci se zvyšuje povědomí o tomto onemocnění a také se matky setkávají s větším pochopením od laické veřejnosti. Ale také všichni dodali, že je zapotřebí nadále šířit osvětu o EB. Dle našeho názoru si tito nemocní zaslouží, aby se o nich vědělo. Je důležité, aby v nemocničních zařízeních měl personál dostatek informací, jak k nemocným přistupovat. Proto doporučujeme, při kontaktu s pacientem, získat dostatek informací o jeho zdravotním stavu. To umožní poskytnutí vhodné ošetrovatelské péče.



Bakalářská práce může být použita jako zdroj informací pro sestry nebo laickou veřejnost. Ve výstupu této práce jsme vytvořili informační materiál, kde jsou stanoveny základní informace o onemocnění Epidermolysis bullosa congenita. Na základě získaných dat si uvědomujeme, že toto onemocnění je rozsáhlé a je zapotřebí další výzkumné šetření v oblasti ošetrovatelské péče. Z tohoto důvodu by práce mohla být využita, také jako podklad pro další práce. Toto onemocnění mne jako matku hodně zasáhlo a rodiče dětí s onemocněním motýlích křídel jsou pro mne velkou inspirací.

## 7 SEZNAM POUŽITÝCH ZDROJŮ

1. ANGELIS, A., et al., 2016. Sociální / ekonomické náklady a kvalita života související se zdravím u pacientů s epidermolysis bullosa v Evropě. *Eur J Health Econ.* s. 31–42. doi: 10,1007 / s10198-016-0783-4
2. Arbuckle, A., et al., © 2019. *EB in Depth*. [online] Debra of America [cit. 2019-12-30]. Dostupné z: <http://www.debra.org/>
3. BÁRTLOVÁ, S., 2005. *Sociologie medicíny a zdravotnictví*. Vyd. 5., Brno: Národní centrum ošetrovatelství a nelékařských zdravotnických oborů,. ISBN 80-247-1197-4.
4. BÁRTLOVÁ, S. et al., 2009. *Výzkum v ošetrovatelství*. Druhé přepracované a doplněné vydání. Brno: Národní centrum ošetrovatelství a nelékařských zdravotnických oborů. 185 s. ISBN 978-80-7013-467-2.
5. BUČKOVÁ, H., BUČEK, J., 2000. *Epidermolysis bullosa congenita*. Brno: Vydavatelství IDVPZ. ISBN 80-7013-321-X.
6. BUČKOVÁ, H. et al., 2016. *Stručný původce (nejen) pro lékaře*. Brno: Tiskárna Helbich, a.s. ISBN (neuvedeno)
7. BUČKOVÁ, H., KÝROVÁ, J., 2019. *Péče o kůži pacientů s Epideromolysis bullosa congenita*. 2. vydání. DEBRA ČR z. ú.
8. BRUCKNER-TUDERMAN, L., et al., 2019. Newer treatment modalities in epidermolysis bullosa. *Indian Dermatology Online Journal*. 10(3), 244-250. ISSN 2229-5178.
9. CETKOVSKÁ P., et al., 2010. *Kožní změny u interních onemocnění*. Praha: Grada. 240 s. ISBN 978-80-247-1004-4
10. CIANFARANI, F., et al., 2017. Pathomechanisms of Altered Wound Healing in Recessive Dystrophic Epidermolysis Bullosa. *The American Journal of Pathology*. 187(7), 1445-1453. ISSN 00029440.

11. ČIHÁK, R., 2016. *Anatomie 3*. Třetí, upravené a doplněné vydání. Praha: Grada. 833 s. ISBN 978-80-247-9552-2.
12. DASTYCH M., 2009. Poruchy výživy u pacientů s epidermolysis bullosa. *Československá dermatologie*. 84(5) s. 285-286. Praha: Česká lékařská společnost J. Ev. Purkyně. ISSN 0009-0514.
13. DYLEVSKÝ, I., 2011. *Základy funkční anatomie*. Olomouc: Poznání. 332 s. ISBN 978-80-87419-06-9.
14. EL HACHEM, M., et al. Multicentre consensus recommendations for skin care in inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2014, 9(1). doi: 10.1186/1750-1172-9-76.
15. FINE, J. D., 2010. Inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 5(1), doi: 10.1186/1750-1172-5-12.
16. FINE J. D., HINTER H., 2009. Life with Epidermolysis bullosa (EB): *Etiology, Diagnosis, Multidisciplinary care and Therapy*. New York: Springer Wien, ISBN 978-3-211-79270-4.
17. GAILLYOVÁ, R., 2010. Genetické poradenství u pacientů s epidermolysis bullosa congenita. 1. vyd. Plzeň: Tiskárna Bílý slon,. 20 s. ISBN ( nevedeno)
18. GOLDSCHNEIDER, K.R., et al., 2014. Pain care for patients with epidermolysis bullosa: best care practice guidelines. *BMC Medicine*. 12(1), 178. DOI: 10.1186/s12916-014-0178-2.
19. HALBREŠTÁTOVÁ. M., 2017. *Výživa při onemocnění Epidermolysis bullosa congenita (EB)*. Brno: Tiskárna Helbich, a.s., ISBN ( nevedeno)
20. HERMAN, H. T., KAMNITSURU, S., 2015. *Ošetrovatelské diagnózy - definice a klasifikace*. Praha: Grada., 439 s. ISBN: 978-80-247-5412-3
21. KITTNAR, O., 2011. *Lékařská fyziologie*. Praha: Grada. 800 s. ISBN 978-80-247- 3068-4.

22. KITTLEROVÁ, E., BUČKOVÁ, H. 2009. Komplexní péče o novorozence s epidermolysis bullosa congenita (EBC). *Florence*. [online]. [cit. 2019-11-10]. Dostupné z: <https://www.florence.cz/casopis/archiv-florence/2009/6/komplexni-pece-o-novorozence-s-epidermolysis-bullosa-congenita/>
23. KITTLEROVÁ E., SVOBODOVÁ N., 2009. Jak kůži ošetřovat a čím. *Československá dermatologie*. 84(5), 284. Praha: Česká lékařská společnost J. Ev. Purkyně. ISSN 0009-0514.
24. KIRITSI, D., NYSTRÖM, A., 2018. Recent advances in understanding and managing epidermolysis bullosa. *F1000Research* [online]. 7. [cit. 2020-04-23]. Doi: 10.12688/f1000research.14974.1. Dostupné z: <https://f1000research.com/articles/7-1097/v1>
25. KOLIŠOVÁ H., HAVLÍČKOVÁ A., 2015. Co bychom měli vědět o výživě dětí s „nemocí motýlích křídel“ epidermolysis bullosa congenita. [online] *Pediatric pro praxi*. [cit. 2019-11-10]. Dostupné z: <https://www.pediatricpropraxi.cz/pdfs/ped/2015/04/08.pdf>
26. KRÄMER, S. M., et al., 2012. Oral Health Care for Patients with Epidermolysis Bullosa - Best Clinical Practice Guidelines. *International Journal of Paediatric Dentistry*. 22, 1-35, dio: 10,1111 / j.1365-263X.2012.01247.x.
27. KRIDIN, K., et al., 2019. Epidermolysis bullosa acquisita: A comprehensive review. *Autoimmunity Reviews*. 18(8), 786-795, ISSN 15689972
28. FENDRYCHOVÁ, J. et al., 2012. *Intenzivní péče o novorozence*. 2. vydání. Brno: Národní centrum ošetrovatelství a nelékařských zdravotnických oborů. ISBN 978- 80-7013-547-1.
29. LANSCHUETREZ, CH. M., 2009. Definition. Fine J. D., Hinter H., Life with Epidermolysis bullosa (EB): *Etiology, Diagnosis, Multidisciplinary care and Therapy*. New York: Springer Wien, 3-4 s. ISBN 978-3-211-79270-4.
30. LARIZZA, L., et al., 2010. Rothmund-Thomson syndrome. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 5(1), dio: 10.1186/1750-1172-5-2.

31. LI, A.W., et al., 2017. Inpatient management of children with recessive dystrophic epidermolysis bullosa: A review. *Pediatric Dermatology*. 34(6), 647-655. doi: 10.1111/pde.13276. ISSN 07368046.
32. MARKOVÁ, E., VENGLÁŘOVÁ, M., 2006. *Psychiatrická ošetrovatelská péče*. Praha: Grada, 352 s. ISBN 80-247-1151-6.
33. MARTIN, K., et al., 2019. Psychosocial recommendations for the care of children and adults with epidermolysis bullosa and their family: evidence based guidelines. *Orphanet Journal of Rare Diseases*., 14(1), 133. Doi: 10.1186/s13023-019-1086-5. ISSN 1750-1172.
34. MERKUNOVÁ, A., OREL, M., 2008. *Anatomie a fyziologie člověka pro humanitní obory*. Praha. Grada. 304 s. ISBN 978-80-247-1521-6.
35. NAŇKA, O., ELIŠKOVÁ, M., 2015. *Přehled anatomie*. Třetí, doplněné a přepracované vydání. Praha: Galén. 416 s. ISBN 978-80-7492-206-0.
36. NEUGEBAUER, J., BÁRTLOVÁ, S., 2019. Is there stigmatization in the nursing profession? *Kontakt*. 21(3), 263-268. doi: 10.32725/kont.2019.037
37. . *O nemoci motýlích křídel*. rok neznámý. [online]. DEBRA ČR. [cit. 2020-01-28]. Dostupné z: <https://www.debra-cz.org/o-nemoci-motylich-kridel>
38. OCISKOVÁ, M., PRAŠKO, J., 2015. *Stigmatizace a sebestigmatizace u psychických poruch*. Praha: Grada Publishing. Psyché (Grada). ISBN 978-80-247-5199-3.
39. PEJZNOCHOVÁ, I., 2010. *Lokální ošetřování ran a defektů na kůži*. Praha: Grada Publishing. Sestra. ISBN 978-80-247-2682-3.
40. PLEVOVÁ, I., et al. 2018. *Ošetrovatelství I. 2.*, přepracované a doplněné vydání. Praha: Grada Publishing. Sestra (Grada). 288 s. ISBN 978-80-271-0888-6.
41. PLEVOVÁ, I., SLOWIK, R., 2010. *Komunikace s dětským pacientem*. Praha: Grada. Sestra (Grada). 244 s. ISBN 978-80-247-2968-8.

42. POKORNÁ, A., MRÁZOVÁ, R., 2012. *Kompendium hojení ran pro sestry*. Praha: Grada. Sestra (Grada). 191 s. ISBN 978-80-247-3371-5.
43. PRODINGER, Ch., et al., 2019. Epidermolysis bullosa: Advances in research and treatment. *Experimental Dermatology*. 28(10), 1176-1189.  
doi: 10.1111/exd.13979.
44. RASHIDGHAMAT, E., MELLERIO, J., 2017. Management of chronic wounds in patients with dystrophic epidermolysis bullosa: challenges and solutions. *Chronic Wound Care Management and Research*. 4, 45-54.  
doi: 10.2147/CWCMR.S97537.
45. REIMER, A., 2018. Mapping health care of rare diseases: the example of epidermolysis bullosa in Germany. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 13(1), 197. doi: 10.1186/s13023-018-0944-x.
46. ROCKEN M., SCHALLER M., et al. 2018. *Kapesní atlas dermatologie*. Praha: Grada. 394 s. ISBN 978-80-271-0106-1
47. ROKYTA, R., Šťastný, F., 2002. *Struktura a funkce lidského těla*. Praha: TIGIS. 175 s. ISBN 80-900130-2-3.
48. ROSENBAUM F., © 2015. *Nemoc motýlích křídel*. [online]. [cit. 2019-09-28].  
Dostupné z : <http://www.pharmanews.cz/clanek/nemoc-motylich-kridel-2/>
49. STEVENS, L. et al., 2016. Understanding the outcomes of a home nursing programme for patients with epidermolysis bullosa: an Australian perspective. *International Wound Journal*. 13(5), 863-869, ISSN 17424801.
50. TÓTHOVÁ, V. et al., 2014. *Ošetrovatelský proces a jeho realizace*. 2. aktualizované vydání. Praha: TRITON. 225 s. ISBN 978-80-7387-785-9.
51. VENGLÁŘOVÁ, M., MAHROVÁ G., 2006. *Komunikace pro zdravotní sestry*. Praha: Grada. 144 s. ISBN 80-247-1262-8.
52. VOKURKOVÁ J., et al., 2015. Epidermolysis bullosa z pohledu plastického chirurga. *Dermatologie pro praxi*. 9(4), 162-164. ISSN 1803-5337

53. VONDRÁČEK, L., et al., 2011. *Základy praktické terminologie pro sestry*. Praha: Grada, s. 136. ISBN 978-80-247-3697-6.
54. VYTEJČKOVÁ, R., et al., 2015. *Ošetrovatelské postupy v péči o nemocné III: speciální část*. Praha: Grada Publishing, Sestra (Grada). 304 s. ISBN 978-80-247-3421-7.
55. VYTEJČKOVÁ, R., et al., 2011. *Ošetrovatelské postupy v péči o nemocné I: obecná část*. Praha: Grada Publishing, Sestra. 232 s. ISBN 978-80-247-3419-4.
56. WATKINS, J., 2016. Diagnosis, treatment and management of epidermolysis bullosa. *British Journal of Nursing*. 25(8), 428-431 [cit. 2020-03-13]. doi: 10.12968/bjon.2016.25.8.428.
57. Zákon č. 108/2006 Sb., o sociálních službách, 2006. [online]. [cit. 2020-03-13]. Dostupné z: [https://ppropo.mpsv.cz/zakon\\_108\\_2006](https://ppropo.mpsv.cz/zakon_108_2006)
58. ZACHAROVÁ, E., 2016. *Komunikace v ošetrovatelské praxi*. Praha: Grada Publishing, Sestra (Grada). 128 s. ISBN 978-80-271-0156-6.

## **8 SEZNAM PŘÍLOH A OBRÁZKŮ**

Příloha 1 – Otázky k rozhovoru se sestrou

Příloha 2 – Otázky k rozhovoru s matkou

Příloha 3 – Obrázky

Příloha 4 – Informační materiál



## **9 SEZNAM ZKRATEK**

**EB** Epidermolysis bullosa

**EBC** – Epidermolysis bullosa congenita

**EBJ** - Epidermolysis bullosa

**EBS** - Epidermolysis bullosa

**EBD** - Epidermolysis bullosa

**DNA** – Deoxyribonukleová kyselina

**AR** – Autosomálně recesivní

**AD**- Autosomálně dominantní

**DEBRA** - Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association

**DÚ** – Dutina ústní

**EKG** – elektrokardiografie

**ČR** – Česká republika

**UV** – Ultrafialové záření

**PEG** – Prekutální endoskopická gastrostomie

**PŽK** – periferní žilní kanyla

## **Příloha 1 – Otázky k rozhovoru se sestrou**

1. Základní údaje – Kolik je Vám let? Jaké je vaše dosažené vzdělání? Jak dlouho pracujete na tomto oddělení?
2. Jak často se setkáváte s tímto onemocněním?
3. Jaká je úloha sestry při léčbě nemocného?
4. Jaká jsou specifika při ošetřování nemocných s EB?
5. Jaké přípravky používáte na ošetření ran u nemocných?
6. Kolik času během den zabere ošetrovatelská péče o nemocné?
7. Jaké preventivní opatření se nemocným doporučuje jako prevence pseudosyndaktylií?
8. Co doporučujete nemocným na defekty v DÚ?
9. Dokumentujete jednotlivé defekty u nemocných? Pokud ano, jakým způsobem?
10. Jaká jsou preventivní opatření pro nemocné proti vzniku defektů?
11. Hodnotíte u nemocných nutriční stav a riziko malnutrice? Pokud ano, jak?
12. Jaká je úloha sestry při zvládnání bolesti nemocných?
13. Jaké by podle Vás měla sestra dodržovat zásady při komunikaci s pacientem s EB?
14. Jak podporujete psychický stav nemocných?
15. Co je hlavní náplň edukace sestrou nemocných případně rodičů?
16. Jaké edukační metody volíte při edukaci nemocných v závislosti na věku?
17. Co podle Vás nejvíce zhoršuje kvalitu života nemocných?
18. Na co by si sestra měla dávat pozor při nemocniční péči?
19. Co je podle Vás nejtěžší v péči o tyto pacienty?
20. Je podle vás spolupráce s rodinou nemocného důležitá? Případně jak s rodinou spolupracujete?
21. Jak často navštěvují nemocní s EB specializované centrum DEBRA?
22. Myslíte, že je povědomí o EB mezi zdravotníky dostatečné?

*Zdroj: Vlastní výzkum, 2020*

## **Příloha 2 – Otázky k rozhovoru s matkou**

1. Kolik let je vašemu dítěti?
2. Jaká je Vaše úloha při ošetřování vašeho dítěte?
3. Jaká jsou specifika při ošetřování nemocných s EB?
4. Jaké přípravky používáte na ošetření ran u nemocných?
5. Jak ošetřujete vzniklé puchýře?
6. Kolik času během den zabere ošetřovatelská péče o nemocného?
7. Jaká preventivní opatření provádíte jako prevenci pseudosyndactylíí (srůstu prstů)?
8. Co používáte u dítěte na defekty v DÚ?
9. Dokumentujete jednotlivé defekty u dítěte? Pokud ano, jakým způsobem?
10. Jaká jsou preventivní opatření pro nemocné proti vzniku defektů?
11. Hodnotíte nutriční stav a riziko malnutrice? Pokud ano, jak?
12. Jaká je Vaše úloha při zvládnání bolesti? Co používáte ke zvládnání bolesti?
13. Jaké by podle Vás měla sestra dodržovat zásady při komunikaci s pacientem s EB?
14. Jak podporujete psychický stav?
15. Edukují Vás sestry v ošetřovatelské péči? Pokud ano, jakým způsobem?
16. Co podle Vás nejvíce zhoršuje kvalitu života nemocných?
17. Na co by si sestra měla dávat pozor při nemocniční péči?
18. Co je podle Vás nejtěžší v péči o tyto pacienty?
19. Je podle vás spolupráce s rodinou nemocného důležitá? / Spolupracují s Vámi sestry dostatečně?
20. Jak často navštěvují nemocní s EB specializované centrum DEBRA? Jak často navštěvujete kožní ambulanci pro EB?
21. Myslíte, že je povědomí o EB mezi zdravotníky dostatečné?
22. Přispívá Vám pojišťovna na pomůcky?

*Zdroj: Vlastní výzkum, 2020*

**Příloha 3 - Obrázky**

**Obrázek 1 - Defekty na dolních končetinách**



*Zdroj: Archiv matky dítěte*

**Obrázek 2 – Ukázka puchýře**



*Zdroj: Archiv matky dítěte*

**Obrázek 3 – Ukázka stržené kůže na dlani dítěte**



*Zdroj: Archiv matky dítěte*

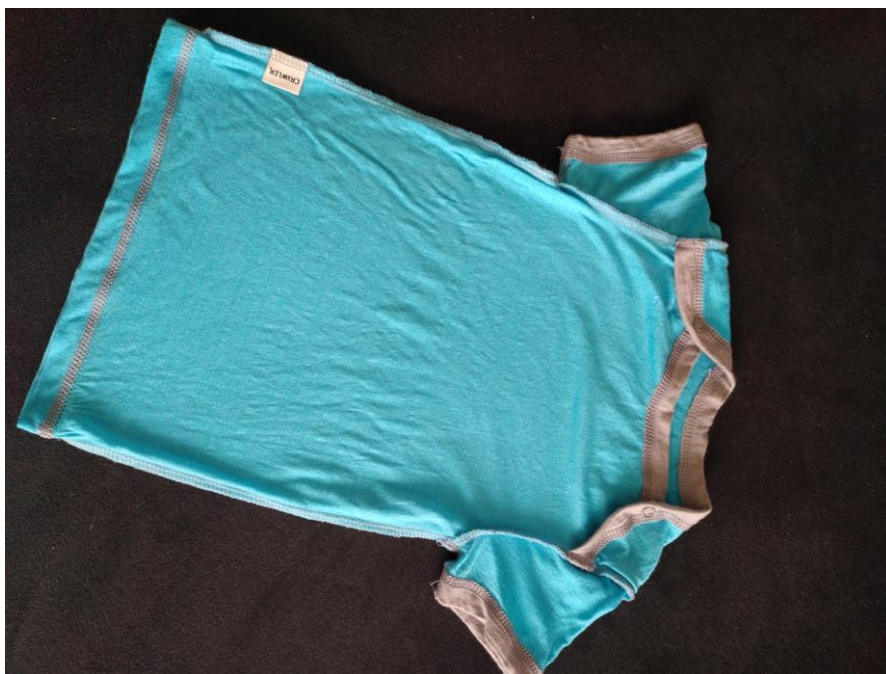


**Obrázek 4 – Speciální ochranné rukavičky šité na míru**



*Zdroj: Archiv matky dítěte*

**Obrázek 5 – Bezešvé triko ušité na míru**



*Zdroj: Archiv matky dítěte*

**Obrázek 6 - Pomůcky k převazu**



*Zdroj: Archiv matky dítěte*

**Obrázek 7 – Atraumatické krytí**



*Zdroj: Archiv matky dítěte*



Obrázek 8 – Desinfekce, hojivé gely a masti



Zdroj: Archiv matky dítěte





*Zdroj: Vlastní zpracování, 2020*

## ***Základní informace o onemocnění EB***

- *Nemocní mají velmi jemnou a křehkou kůži, stejně jako motýlí křídla*
- *Onemocnění je vrozené, geneticky podmíněné a nevyléčitelné*
- *Při správné léčbě symptomů lze zlepšit kvalitu života nemocného*
- *Na kůži se tvoří puchýře, které se musejí propíchnout a ošetřit*
- *Správné ošetření kůže je zásadní v péči o nemocné*
- *Rány se tvoří nejen na kůži, ale také na sliznicích*
- *Je mnoho typů a podtypů EB a každý nemocný trpí jinak závažnou formou*
- *Proto péče o ně je velmi individuální*
- *Péče o nemocné je časově i psychicky velmi náročná*
- *Je zapotřebí nemocného přijmout do společnosti, aby se zamezilo sociální izolaci*



## *Péče o nemocné s EB*



- *Nemocní musejí dodržovat preventivní opatření proti vzniku defektů - vhodné oblečení, obvazování kůže, ochranné rukavičky*
- *U nemocných může dojít ke srůstání prstů, proto jsou zapotřebí preventivní opatření - rehabilitace, speciální rukavičky, vyvazování prstů*
- *Při hospitalizaci je nutné dodržovat některé zásady, aby se nemocným neublížilo*
  - *Dostatečná anamnéza*
  - *Komunikace a navázání důvěry*
  - *Zjistit co nemocný používá na převazy ran a jakým způsobem je ošetřuje*
  - *Nezaškrcovat ruku při odběru krve Esmarchovým škrtidlem*
  - *PŽK podložit Mepilexem*
  - *Manipulovat s nemocným velmi šetrně*
  - *Pozor na měření TK a EKG*
  - **NIKDY NEPOUŽÍVAT NÁPLAST!**

Zdroj: Vlastní zpracování, 2020



Použitá literatura:

BUČKOVÁ, H., BUČEK, J., 2000. Epidermolysis bullosa congenita. Brno: Vydavatelství IDVPZ. ISBN 80-7013-321-X.

BUČKOVÁ, H., KÝROVÁ, J., 2019. Péče o kůži pacientů s Epidermolysis bullosa congenita. 2. vydání. DEBRA ČR z. ú.

ROSENBAUM F., © 2015. Nemoc motýlich křídel. [online]. [cit. 2019-09-28]. Dostupné z : <http://www.pharmanews.cz/clanek/nemoc-motylich-kridel-2/>

*O nemoci motýlich křídel*, rok neznámý. [online]. DEBRA ČR. [cit. 2020-01-28]. Dostupné z: <http://www.debra-cz.org/o-nemocimotylich-kridel>

Zdroj: Vlastní výzkum, 2020

*Zdroj: Vlastní zpracování, 2020*