

Sveučilište u Zagrebu
Edukacijsko-rehabilitacijski fakultet

Diplomski rad

**Uloga edukacijskog rehabilitatora u poboljšanju
kvalitete života osoba oboljelih od bulozne
epidermolize**

Suzana Pavlinić

Zagreb, rujan 2018.

Sveučilište u Zagrebu
Edukacijsko-rehabilitacijski fakultet

Diplomski rad

**Uloga edukacijskog rehabilitatora u poboljšanju kvalitete života
osoba oboljelih od bulozne epidermolize**

Studentica: Suzana Pavlinić

Mentorica: doc. dr. sc. Renata Pinjatela

Zagreb, rujan 2018.

Izjava o autorstvu rada

Potvrđujem da sam osobno napisala rad „*Uloga edukacijskog rehabilitatora u poboljšanju kvalitete života osoba oboljelih od bulozne epidermolize*” i da sam njegova autorica.

Svi dijelovi rada, nalazi ili ideje koje su u radu citirane ili se temelje na drugim izvorima jasno su označeni kao takvi te su adekvatno navedeni u popisu literature.

Ime i prezime: Suzana Pavlinić

Zagreb, rujan 2018.

Zahvala

Veliko hvala mojoj mentorici doc.dr.sc. Renati Pinjатели, koja je pobudila moj interes za ovu temu kada sam se prvi put susrela s njom na jednom od njenih predavanja, na pruženoj podršci i vodstvu prilikom pisanja ovog diplomskog rada.

Mojim dragim prijateljicama, koje su bile moj vjetar u leđa, vjerovalle u mene, dijelile sa mnom svoja iskustva i proživljavale sva moja raspoloženja. Uz njihovu podršku, ljubav i razumijevanje godine studiranja protekle su u trenu.

Posebno se želim zahvaliti medicinskoj sestri Udruge DEBRA i mojoj dragoj prijateljici Mateji, koja me je uvela u svijet "djece leptira" i pokazala mi kako krhak ali divan može biti, te koja je bila moj neiscrpni izvor podrške na ovom putu.

I beskrajno hvala mojim najbližima, mojim dragim roditeljima i mojoj sestri, što su bili uz mene kroz sve izazove s kojima sam se susretala tokom studiranja. Bez njih ne bih postigla sve što jesam.

Uloga edukacijskog rehabilitatora u poboljšanju kvalitete života osoba oboljelih od bulozne epidermolize

Studentica: Suzana Pavlinić

Mentorica: doc. dr. sc. Renata Pinjatela

Modul: Rehabilitacija, sofrologija, kreativne i art/ekspresivne terapije

SAŽETAK

Bulozna epidermoliza je rijetka nasljedna skupina bolesti kože koju obilježava preosjetljivost kože i stvaranje mjehura na predjelima kože izloženima trljanju. Osim fizičke manifestacije, bolest karakteriziraju i sekundarne komplikacije na brojnim organima i organskim sustavima. Kao posljedica svakodnevnog suočavanja s raznim izazovima i zahtjevima koji prolaze iz složene dijagnoze ove bolesti, ona ima značajan utjecaj na psihosocijalni i emocionalni status oboljelog. Uz potrebu za socijalnom podrškom te podrškom članova obitelji, to zahtjeva i uključenost multidisciplinarnog tima u zbrinjavanje oboljelih, koji bi trebao osigurati oboljelima odgovarajuću psihosocijalnu podršku. S obzirom na složenu kliničku sliku, biopsihosocijalni model predstavlja najbolji oblik terapijske intervencije u liječenju i rehabilitaciji ove neizlječive bolesti.

Cilj ovog rada bio je prikazati utjecaj rada edukacijskog rehabilitatora na kvalitetu života osoba s buloznom epidermolizom, odnosno predstaviti na koji način, uporabom kojih sredstava i tehnika, edukacijsko-rehabilitacijski pristup kao jedan od holističkih pristupa u okviru biopsihosocijalnog modela, može utjecati na osobni razvoj i psihološko blagostanje oboljelog, te posljedično poboljšati njegovo svakodnevno funkcioniranje u okolini i kvalitetu života.

Iako su podaci iz stručne literature i rezultata znanstvenih istraživanja, koji govore o utjecaju primjene kreativnih i ekspresivnih medija poput glazbe, plesa i pokreta ili psihodrame na psihosocijalne poteškoće, prilagodbu i suočavanje s bolešću oboljelih od bulozne epidermolize malobrojni, oni upućuju na znanstvenu utemeljenost učinkovitosti primjene kreativnih i art/ekspresivnih terapija u tretmanu osoba s buloznom epidermolizom.

Ključne riječi: *bulozna epidermoliza, kvaliteta života, multidisciplinarni tim, edukacijsko-rehabilitacijski pristup, kreativne i art/ekspresivne terapije*

**The role of educational rehabilitator in improving the quality of life of people affected
by epidermolysis bullosa**

Name of a student: Suzana Pavlinić

Name of a mentor: Renata Pinjatela, PhD

The modul where the thesis is taken: Rehabilitation, Sophrology, Creative and Art/Expressive Therapies

ABSTRACT

Epidermolysis bullosa is a group of rare hereditary skin diseases characterized by skin hypersensitivity and blister formation in the areas of skin exposed to rubbing. In addition to physical manifestation, the disease is characterized by secondary complications on numerous organs and organ systems. Due to its complex diagnosis, which results in the everyday confrontation with various challenges and demands, this disease has a significant influence on the psychosocial and emotional status of the affected person. In addition to the need for social support and the support of family members, the treatment requires the involvement of a multidisciplinary care team, which should provide appropriate psychosocial support to the patients. Given the complex clinical picture, the biopsychosocial model represents the best form of therapeutic intervention in treatment and rehabilitation of this incurable disease.

The aim of this paper was to show the impact of the work of the educational rehabilitator on the quality of life of people affected by epidermolysis bullosa, and to demonstrate in which way the educational rehabilitation approach, as one of the holistic approaches within the biopsychosocial model can affect personal development and well-being of the affected person, thus consequently improving his daily functioning in the environment as well as his quality of life.

Scientific literature data and research results, which indicate the influence of using creative and expressive media such as music, dance and movement or psychodrama on psychosocial difficulties, adaptation and confrontation with epidermolysis bullosa, are scarce but point to scientific foundation and efficiency of creative and art/expressive therapies in the treatment of people affected by epidermolysis bullosa.

Key words: *epidermolysis bullosa, quality of life, multidisciplinary team, educational rehabilitation approach, creative and art/expressive therapies*

Sadržaj

1. UVOD	1
1.1. Rijetke bolesti	1
1.2. Bulozna epidermoliza	3
1.2.2. Klinička slika.....	6
1.2.3. Klasifikacija EB	8
1.2.4. Psihosocijalne implikacije bolesti i izazovi za obitelj i oboljelog	10
1.2.5. Terapijski pristup.....	11
1.3. Kvaliteta života.....	14
1.3.1. Utjecaj kronične bolesti na kvalitetu života	16
2. PROBLEMSKO PITANJE.....	22
3. Edukacijsko-rehabilitacijski pristup u intervenciji EB.....	24
3.1. Kreativne i art/ekspresivne terapije	25
3.1.1. Likovna terapija	29
3.1.2. Dramska terapija/ Psihodrama	33
3.1.3. Terapija plesom i pokretom	37
3.1.4. Biblioterapija.....	39
3.1.5. Glazboterapija	42
4. PREGLED DOSADAŠNJIH SPOZNAJA	45
4.1. Istraživanje 1: Psihijatrijski simptomi i kvaliteta života kod bolesnika koji boluju od bulozne epidermolize.....	45
4.2. Istraživanje 2: Primjena art- terapija u liječenju kronične boli i buduće smjernice	48
4.3. Istraživanje 3: Potreba socijalne podrške u životnim stavovima i zadovoljstvu života kod roditelja djece oboljele od bulozne epidermolize	51
5. ZAKLJUČAK	54
6. LITERATURA.....	56

1. UVOD

Bulozna epidermoliza je vrlo rijetka, kronična kožna bolest, za čije je oboljele karakteristična koža izuzetne osjetljivosti, sklone ozljeđivanju i stvaranju bolnih mjehura na predjelima kože izloženima trljanju. Najbolje to može objasniti usporedba s osjetljivošću krila leptira, prema kojoj su djeca oboljela od ove bolesti i postala prepoznatljiva pod nazivom „djeca leptiri“. Ova rijetka bolest isključivo se nasljeđuje od roditelja, nije zarazna i ne može se prenijeti kontaktom s oboljelom osobom.

Osim što se bolest manifestira konstantnim fizičkim oštećenjima kože popraćenih bolom, u obliku izbijanja bula, mjehura i stvaranja rana, prati ju i čitav niz drugih komplikacija, koje pogađaju oboljelog na psihološkoj, socijalnoj, ekonomskoj i profesionalnoj razini, narušavajući tako njegovo sveopće blagostanje i kvalitetu života (Diem, 2009).

Takva višestruka ranjivost zahtjeva intervenciju i multidisciplinarni pristup u liječenju oboljelog, koji će mu olakšati svakodnevne aktivnosti, otkloniti predrasude i poteškoće unutar socijalnog konteksta, te pružiti nužnu podršku, ljubav i razumijevanje.

S obzirom da je EB neizlječiva bolest, tretman uključuje više oblika simptomatskog liječenja, s ciljem djelovanja na progresiju daljnjih komplikacija i povećanje iznimno narušene kvalitete života u ovih bolesnika.

Osim medicinskog tretiranja simptoma bolesti, za poboljšanje kvalitete života ovih osoba potrebno je zbrinjavanje cjelokupne biopsihosocijalne strukture pojedinca, a što se može postići psihoterapijskom podrškom u obliku kreativnih i art/ekspresivnih terapija, u okviru edukacijsko-rehabilitacijskih postupaka, u provedbi edukacijskog rehabilitatora.

1.1. Rijetke bolesti

Rijetkim bolestima definiraju se one bolesti koje se javljaju učestalošću od 5:10 000 (1:2000) ljudi u nekoj populaciji, odnosno pogađaju pet ili manje osoba na deset tisuća ljudi (EURORDIS, 2014). Najčešće su to kronične, degenerativne i smrtonosne bolesti, zbog čega je oboljelima značajno smanjena kvaliteta života, osobito jer ovise o tuđoj pomoći. Postoje i vrlo rijetke bolesti, unutar same grupe rijetkih bolesti, koje pogađaju jednu osobu na nekoliko stotina tisuća ili milijuna stanovnika. Do sada je poznato između 6000 i 7000 različitih dijagnoza rijetkih bolesti i taj broj raste (Hrvatski savez za rijetke bolesti, 2008). Prema podacima Europske organizacije za rijetke bolesti (EURORDIS), procjenjuje se da u Europi

više od trideset milijuna ljudi boluje od neke vrste rijetke bolesti (EURORDIS, 2014). Za Republiku Hrvatsku nema točnih i sveobuhvatnih epidemioloških podataka o rijetkim bolestima, međutim broj oboljelih procjenjuje se na približno 250 000 (Nacionalni program za rijetke bolesti, 2015).

Premda su izuzetno raznovrsne, rijetke bolesti osim niske prevalencije, posjeduju brojne zajedničke karakteristike. Vrlo su teške, kronične te u velikom broju degenerativne i smrtonosne. Kod polovice oboljelih, simptomi se pojavljuju još u djetinjstvu, a nerijetko imaju smrtnosni ishod već u najranijoj dobi. Također, oboljeli od rijetkih bolesti i njihove obitelji prolaze kroz identične poteškoće koje proizlaze iz rijetkosti njihove bolesti, poput postavljanja krivih dijagnoza koje vode pogrešnim tretmanima, nedostatka informacija kako o samoj bolesti tako i o dostupnosti tretmana i stručnjaka koji u njima sudjeluju, nedovoljno znanstvenih spoznaja koje vode do nedostatka terapijskih strategija, pomagala i lijekova, brojnih socijalnih posljedica te nedostatka kvalitetne i odgovarajuće zdravstvene skrbi. Stoga je pružanje pomoći i podrške svim oboljelima od rijetkih bolesti nužno kako bi mogli ostvariti što kvalitetniji svakodnevni život. Nedostatak medicinskih i stručnih znanja te provedenih istraživanja otežava dijagnosticiranje i liječenje ovih bolesti, koja je još uvijek vrlo nepoznata (Hrvatski savez za rijetke bolesti, 2008).

Najveći broj slučajeva rijetkih bolesti je genetskog podrijetla (80%), te kroničnog i progresivnog tijeka (EURORDIS, 2014). Rjeđe, ove bolesti mogu nastati i kao rezultat mutacije gena, kromosomskih abnormalnosti, infekcija, alergija, kemijskih ili radijacijskih utjecaja. Međutim, etiologija nastanka većine rijetkih bolesti još je nerazjašnjena uslijed nedostatnog broja provedenih znanstvenih istraživanja (Hrvatski savez za rijetke bolesti, 2008).

Iako se prvi simptomi manifestiraju već u djetinjstvu kod pedeset posto oboljelih, dob pojave bolesti je varijabilna, kao i težina i prognoza same bolesti. Većina rijetkih bolesti je vrlo složena te može zahvatiti više organa ili organskih sustava, što zahtjeva uključivanje dobro koordiniranog multidisciplinarnog tima u liječenje (Nacionalni program za rijetke bolesti, 2015).

Kako su rijetke bolesti progresivnog tijeka, često dovode do degenerativnih promjena i invaliditeta, te oboljeli s vremenom postaju ovisni o tuđoj pomoći, zbog čega im je dodatno drastično narušena kvaliteta života. Oštećenja na tjelesnoj, mentalnoj, intelektualnoj i osjetilnoj razini mogu dovesti do diskriminacije i uzrokovati neravnopravan pristup edukaciji te društvenom i profesionalnom oblikovanju. Osim toga, rijetke bolesti karakterizira i skraćen životni vijek (Nacionalni program za rijetke bolesti, 2015).

Također, mnogobrojnost i težina simptoma bolesti ograničavaju sudjelovanje oboljelog u društvenom životu svoje zajednice, neprilagođene njegovim potrebama. Nedovoljna informiranost opće i stručne javnosti o rijetkim bolestima dovodi do izostanka potrebne psihosocijalne podrške oboljelom (Hrvatski savez za rijetke bolesti, 2008). Ovo predstavlja ogroman izazov za obitelj oboljelog pred kojom je odgovornost traženja odgovarajuće pomoći i podrške za svog člana, za ostvarenje što kvalitetnijeg svakodnevnog života.

Ukupno gledajući, oboljeli od rijetkih bolesti trpe poteškoće u svim područjima života. Mnogobrojne socijalne i psihološke posljedice bolesti (stigmatizacija, izolacija, diskriminacija, isključivanje iz zajednice, izostanak s posla ili iz škole, smanjene profesionalne mogućnosti, ograničenje aktivnosti slobodnog vremena itd.), dodatno pogoršavaju kvalitetu njihova života i života njihovih obitelji. Iz toga proizlazi nužnost ranog prepoznavanja poteškoća s kojima se oboljeli od rijetkih bolesti susreću, te pružanja odgovarajućeg psihosocijalnog tretmana svakom pojedincu za uspješnije suočavanje i postizanje kontrole nad nizom nuspojava koje ove bolesti nose, od strane kompetentnih stručnjaka iz multidisciplinarnog tima koji skrbi o oboljelima (Hrvatski savez za rijetke bolesti, 2008).

1.2. Bulozna epidermoliza

Pod nazivom bulozna epidermoliza podrazumijevamo skupinu rijetkih, genetski uvjetovanih bolesti koje karakterizira povećana osjetljivost kože, a u nekih oblika i sluznica (Murat-Sušić i sur., 2014), te stvaranje bolnih mjehura i rana, kao odgovor na minimalno svakodnevno trenje i traume kože (Denyer i Pillay, 2012). Pretjerana osjetljivost kože i sluznica posljedica su mutacije gena odgovornih za stvaranje strukturnih bjelančevina koje održavaju mehaničku stabilnost kože (Murat-Sušić, 2006). Svi oblici bulozne epidermolize su rijetki, a prevalencija u svijetu se procjenjuje na 1:17 000 rođene djece (Fine, 2010). U Republici Hrvatskoj do sada je poznato 60-ero oboljelih od EB, a godišnje se rađa jedno ili dvoje novooboljelih (DEBRA Hrvatska, 2017). Prvi simptomi najčešće su prisutni već pri porodu ili se manifestiraju u ranom djetinjstvu, vrlo rijetko kasnije (Pustišek i sur., 2012).

Koža je primarno zahvaćen organ, međutim komplikacije i promjene javljaju se i na brojnim drugim organima i organskim sustavima poput oka, gornjih dišnih puteva, genitourinarnog te probavnog sustava, što ovu bolest čini multisistemskom (Murat-Sušić i sur., 2014). Postoje četiri osnovna tipa bolesti, koji se razlikuju po dubini odvajanja slojeva kože, a to su: simplex

EB (epidermolitička bulozna epidermoliza), junkcijska ili spojna EB (lucidolitička bulozna epidermoliza), distrofična EB (dermolitička bulozna epidermoliza) i Kindlerov sindrom. Unutar svakog tipa postoje brojni podtipovi bolesti koji se diferenciraju prema kliničkoj slici, morfološkim promjenama ili načinu nasljeđivanja (Pustišek i sur., 2012).

Potrebno je istaknuti da svaki podtip EB zahtjeva različito postupanje s kožom i ranama, kao i da postoje opća načela za upravljanje ranama za sve vrste EB (Denyer i Pillay, 2012).

Zbog rasprostranjenosti mjehura na vanjskim, a kod nekih podtipova i na unutarnjim predjelima tijela (sluznicama), osobe koje boluju od bulozne epidermolize susreću se s cijelim nizom poteškoća koje imaju značajan utjecaj na njihovo svakodnevno funkcioniranje i zadovoljstvo životom, među kojima su otežan hod, otežano žvakanje i gutanje, srašavanje prstiju ruku i nogu, nedovoljna pokretljivost zglobova, pothranjenost, "slabe" kosti i slično (Kljenak i sur., 2006).

Osim spomenutog, javljaju se i brojne druge komplikacije nevezane uz kožu, poput anemije zbog nedostatka željeza i kroničnosti bolesti, osteoporoze, zaostajanja u rastu, pubertetskog kašnjenja i agresivnih brzorastućih planocelularnih karcinoma kože, koje dodatno ugrožavaju blagostanje i kvalitetu života oboljelih (Denyer i Pillay, 2012). Lijek za ovu genetsku bolest još uvijek ne postoji, a u cilju terapije je podizanje kvalitete života oboljelih, zbrinjavanje rana i prevencija komplikacija. To se postiže optimalnom svakodnevnom njegom kože, pravilnom prehranom, fizikalnom terapijom, pažljivim odabirom odjeće i obuće, te po potrebi operativnim i preventivnim zahvatima za sprečavanje fuzije prstiju ruku i nogu. Odabir tretmana liječenja ovisi o tipu i podtipu bolesti, stupnju zahvaćenosti kože i ostalih organskih sustava te uključuje multidisciplinarni pristup stručnjaka različitih specijalnosti (Pustišek i sur., 2012).

1.2.1. Dijagnoza, uzrok, nasljeđivanje EB

- **Dijagnosticiranje EB**

Postavljanje dijagnoze nasljednih buloznih epidermoliza vrlo je složeno i sastoji se od kliničke i laboratorijske evaluacije bolesti. Klinička evaluacija temelji se na detaljnoj anamnezi pacijenta, koja uključuje podatke o dobi pojave prvih simptoma bolesti, lokaciji nastanka mjehura i rana, pojavi ranica na sluznicama te drugih sličnih promjena na koži. Uzima se i anamneza pacijentove obitelji te se vrši opsežan klinički pregled (DEBRA

Hrvatska, 2017). Pri pregledu bolesnika promatraju se rasprostranjenost i brojnost promjena te moguća zahvaćenost sluznica, noktiju, zubiju, vlasišta i nekih drugih organa ili organskih sustava.

Detaljna laboratorijska evaluacija sastoji se od elektronskomikroskopske i imunofluorescentne pretrage, te analize kože takozvanim monoklonskim protutijelima i neophodna je za postavljanje konačne dijagnoze i predviđanje tijeka bolesti te težine kliničke slike (Murat-Sušić, 2006). Nužna je i patohistološka pretraga kože, kako bi se isključile druge kožne bolesti (Pustišek i sur., 2012). Iznimno je bitno rano postaviti ispravnu dijagnozu o kojem se podtipu EB radi jer će ona omogućiti pravodobno liječenje te sprečavanje ili odgodu mogućih komplikacija koje donosi taj određeni podtip (Pustišek i sur., 2012). Elektronskomikroskopskom i imunofluorescentnom pretragom mogu se utvrditi dubina cijepanja kože i neke morfološke promjene staničnih struktura ili dijelova bazalne membrane, međutim najdetaljnije informacije dobivaju se analizom kože monoklonskim protutijelima koja se vežu za one za bjelančevine ili dijelove bjelančevina koji su promijenjeni ili nedostaju u koži oboljelih (Murat-Sušić, 2006).

Danas postoji i mogućnost postavljanja prenatalne dijagnoze u obiteljima koje već imaju jedno dijete oboljelo od nasljedne EB, odnosno kod kojih su pronađene uzročne mutacije i genetički markeri. Takva dijagnoza se može postaviti analiziranjem kože nerođenog djeteta (za što se kroz majčin trbuh mora uzeti komadić djetetove kože) ili uzimanjem uzorka amniocenteze u najranijoj fazi trudnoće (Denyer i Pillay, 2012).

- Uzrok nastajanja EB

Postoje tri glavna sloja od kojih se sastoji organ kože, a to su: epiderma, derma i hipoderma. U povezivanju svih stanica i slojeva u koži glavnu ulogu imaju vezni proteini, keratin i kolagen. Ovi proteini grupiraju se u mreže te osnažuju i podržavaju slojeve kože. Kada dođe do mutacije u genu koji kodira za keratin ili kolagen, stvaraju se proteini koji se ne mogu organizirati u mreže te stanice kože postaju osjetljive i podložne razdvajanju. Oboljeli od EB rađaju se s nedostatkom funkcionalnih veznih proteina, stoga im se slojevi kože lako odvajaju i dovode do nastanka raznih oštećenja (Krenizdravo, 2017).

- Genetičko nasljeđivanje EB

Nasljeđivanje EB može biti autosomno recesivno ili autosomno dominantno. Općenito, recesivni oblici su teži i ozbiljniji (Pustišek i sur., 2012).

Kod *autosomno recesivnog* načina nasljeđivanja, potrebno je postojanje dva takozvana bolesna gena, da bi se bolest pojavila. To znači da su oba roditelja nosioci bolesnog gena ali ne pokazuju znakove bolesti, a izgledi da dijete naslijedi bolest su 1:4 (Krenizdravo, 2017). Ukoliko pojedinac nosi samo jedan bolesni gen u sebi, on je klinički u potpunosti zdrav, što onemogućava njegovu prepoznavanje kao nosioca bolesnog gena.

U *autosomno dominantnom* tipu nasljeđivanja dovoljno je postojanje samo jednog bolesnog gena za pojavu bolesti (Murat-Sušić, 2006). U takvim slučajevima najčešće jedan od roditelja ima istu bolest kao i dijete. Izgledi da će ju i dijete naslijediti su 1:2 u svakoj trudnoći (Krenizdravo, 2017).

Bulozna epidermoliza može nastati i mutacijom gena u trenutku stvaranja muških i ženskih spolnih stanica. Takav način nastajanja bolesti nije moguće predvidjeti (Denyer i Pillay, 2012).

Bolest se javlja učestalošću od dva do četiri slučaja na 100 000 stanovnika, može se pojaviti kod svih rasa i etničkih skupina, te pogađa oba spola podjednako (Krenizdravo, 2017).

1.2.2. Klinička slika

Simptomi EB su brojni, složeni i karakteristični za svakog pojedinca, te ovise o tipu i podtipu bolesti, kao i o životnom stilu osobe (Krenizdravo, 2017). Najzastupljeniji uključuju:

- izuzetnu osjetljivost kože na najmanji dodir, posebice na rukama i nogama (sklonost nastanku rana i mjehura)
- svakodnevno trpljenje boli i nakon beznačajnog dodira
- mjehuriće ili rane na površini kože i sluznica
- promjene na noktima (tvrđi i nepravilnog oblika)
- promjene u vlasištu (alopecija)
- otežano gutanje i žvakanje
- tvrdu kožu stopala i dlanova
- ispadanje zubiju i nastanak zubnog karijesa
- intenzivan svrbež

Uz navedene primarne, kožno vezane simptome, bolest prati i niz sekundarnih komplikacija i nuspojava na drugim organima i organskim sustavima. Komplikacije se nastoje izbjeći

pravilnom njegoj i zbrinjavanjem rana bolesnika, međutim to često nije dovoljno zbog nedovoljne istraženosti i nepostojanja lijeka za ovu bolest (Krenizdravo, 2017).

Neke od njih uključuju:

- promjene na očima
- promjene na larinksu
- promjene na orofarinksu
- muskuloskeletne simptome
- gastrointestinalne simptome
- genitourinarne simptome
- kardiovaskularne simptome
- malignome kože i sluznica

Ovisno o obliku bolesti, rane koje nastaju spontano ili djelovanjem već blage mehaničke traume, cijele bez ili sa stvaranjem ožiljaka. U slučajevima nastanka ožiljaka, dolazi do srašćavanja, najčešće prstiju na rukama i nogama te slabije pokretljivosti pojedinih zglobova (DEBRA Hrvatska, 2017). Progresivna deformacija šaka i stopala redovna su pojava kod ovih bolesnika (Pustišek i sur., 2012). Nerijetko dolazi do potpunog srašćavanja prstiju na rukama te šake poprimaju izgled rukavica bez prstiju, unutar kojih se nalaze deformirani i srasli prsti. Zbog bolnih rana na stopalima i uznapredovalih kontraktura zglobova, bolesnici s EB hodaju otežano i mnogima su za kretanje potrebna invalidska kolica (Murat-Sušić, 2006). Promjene lokomotornog sustava očituju se i osteopenijom (smanjena gustoća kostiju uzrokovana gubitkom koštane mase) te osteoporozom (poremećaj gubitka koštane mase), do kojih dovode slabija uhranjenost, nedostatak vitamina D, te slabija pokretljivost bolesnika. Redovita fizikalna terapija kod oboljelih od EB nužna je kako bi se održala funkcija šake, prevenirale kontrakture i održala pokretljivost zglobova (Pustišek i sur., 2012). Kod određenih podtipova EB, razvijaju se promjene na sluznicama koje se očituju srašćivanjem jezika za dno usne šupljine i suženjem jednjaka, zbog čega je ovim bolesnicima otežano gutanje i žvakanje. Na otežan unos hrane utječu i ranice u ustima te loša kvaliteta zubiju i rani nastanak karijesa zbog otežanog održavanja zubne higijene (DEBRA Hrvatska, 2017). Pojava ranica na očima, očituje se jakim suženjem, osjetljivošću na svjetlo te otežanim i bolnim otvaranjem kapaka, a može dovesti i do trajnog oštećenja vida (Murat-Sušić, 2006). Često se javlja i problem opstipacije zbog bolnih rana u perianalnom području, što dovodi do zadržavanja stolice i smanjenja apetita (DEBRA Hrvatska, 2017). Vrlo bitna, ali i zahtjevna zadaća članova

multidisciplinarnog tima je prilagoditi prehranu bolesniku s EB, s ciljem povećanja unosa hranjivih tvari, osobito bjelančevina, vitamina i minerala, koji su važni za rast i razvoj, cijeljenje rana i otpornost na sekundarne bakterijske infekcije. Zbog gubitka hranjivih tvari, proteina i krvi kroz rane na koži i sluznicama, oboljeli imaju i do pedeset posto veću potrebu za unosom kalorija u usporedbi s potrebama njihovih vršnjaka (Murat-Sušić i sur., 2014). Uslijed navedenih otežavajućih okolnosti hranjenja, oboljeli često ulaze u začarani krug siromašnog unosa hrane koji posljedično vodi do anemije, opstipacije i sporog cijeljenja rana (DEBRA Hrvatska, 2017). U nekih oblika EB, osobito kod novorođenčadi, mjehuri i rane pojavljuju se na sluznici glasnica i gornjih dišnih puteva te uzrokuju promuklost i probleme s disanjem, a u najgorem slučaju mogu dovesti i do gušenja (Murat-Sušić, 2006). Rane su i najznačajniji izvor konstantne boli koju trpe oboljeli od EB. Zbog stalno prisutnih rana često dolazi do infekcija kože i drugih organskih sustava, koje uz pojavu agresivnih i brzorastućih karcinoma kože i sluznica predstavljaju temeljni klinički problem ove bolesti. Razvoj zloćudnih tumora uzrok je smrti kod značajnog postotka oboljelih. Najčešće se radi o planocelularnim karcinomima te oni uglavnom nastaju nakon puberteta (Pustišek i sur., 2012).

1.2.3. Klasifikacija EB

Razlikujemo četiri osnovne skupine odnosno tipa bolesti, ovisno o dubini cijepanja kože, a to su:

- EB simplex (neožiljna ili epidermolitska bulozna epidermoliza)
- Junkcijska EB (atrofična bulozna epidermoliza)
- Distrofična EB (ožiljna bulozna epidermoliza) i
- Kindlerov sindrom

Svaki od četiri navedena tipa međusobno su vrlo različiti te određeni tip EB ne može prijeći u neki drugi tip (Murat-Sušić i Zmazek, 2008). Isto tako, svaki od tipova razlikuje više podtipova bolesti, ovisno o kliničkoj slici i načinu nasljeđivanja (Murat-Sušić i sur., 2014).

U **EB simplex** ili neožiljnoj skupini epidermolize, do odvajanja slojeva kože dolazi u epidermi, na razini stanica bazalnog sloja ili suprabazalno. Zbog specifičnosti mjesta cijepanja, ova skupina bolesti još se naziva i epidermolitska EB (Murat-Sušić i sur., 2014). EB simplex predstavlja najčešći oblik bulozne epidermolize od svih četiriju skupina (DEBRA Hrvatska, 2017).

Postoje tri glavna oblika EB simplex, a gotovo svi oblici nasljeđuju se autosomno dominantno, iako postoje i rijetki oblici koji su recesivno nasljeđeni (Denyer i Pillay, 2012). Ovaj oblik bolesti pogađa vanjski sloj kože dlanova i stopala, a plikovi koji nastaju na mjestu traume, često su izazvani toplim i vlažnim vremenskim uvjetima te većinom zarastaju bez ostavljanja ožiljaka (DEBRA Hrvatska, 2017).

Junkcijska ili atrofična EB predstavlja teži oblik bolesti koji se javlja već pri rođenju. Za bebe s ovim oblikom karakteristično je promuklo plakanje, zbog plikova i ožiljaka koji se stvaraju u grlu (DEBRA Hrvatska, 2017). Postoje tri glavna oblika junkcijske EB i svi oblici bolesti ove skupine nasljeđuju se autosomno recesivno. Do separacije slojeva kože dolazi unutar bazalne membrane, na razini lamina lucida. Nekada je ovaj oblik junkcijske EB imao visoku stopu smrtnosti u dojenačkoj dobi, međutim danas je preživljavanje na visokoj razini uz razmjerno izražene tegobe tijekom života (Denyer i Pillay, 2012).

Distrofična ili ožiljna EB također je teži oblik bulozne epidermolize, koji se poput junkcijskog oblika očituje od rođenja, a karakteriziraju ga oštećenja po cijelom tijelu (DEBRA Hrvatska, 2017). Prvi mjehurići na koži najčešće nastaju pri porodu ili je dijete već rođeno s promjenama na koži. Bolesti ove skupine nastaju zbog cijepanja kože unutar bazalne membrane, ispod lamina densa, odnosno na razini gornjeg sloja dermisa, te su posljedica mutacije gena za kolagen VII. S obzirom da je oštećenje ispod bazalne membrane, zacjeljivanje prati nastanak ožiljaka i milija. Postoje brojni oblici ove bolesti, a nasljeđuju se autosomno recesivno i dominantno. Najčešći oblici nasljeđuju se dominantno, te oni imaju lakšu kliničku sliku (Murat-Sušić i sur., 2014). Osobe s recesivnim oblikom EB suočene su s brojnim tegobama poput opetovane pojave mjehura i gubitka kože, te tendencije razvijanja kroničnih rana koje ponekad ne zacjeljuju godinama. Prati ih i cijeli niz komplikacija nevezanih uz kožu, kao što su malnutricija, anemija, intenzivan svrbež, bol, učestale infekcije, kontrakture zglobova i skvrčavanje te srašćavanje prstiju šake i stopala, što značajno smanjuje kvalitetu života oboljelih (Denyer i Pillay, 2012).

Kindlerov sindrom je novo uvrštena bolest u nasljedne EB. Manifestira se pojavom mjehura i rana nakon poroda, koji ostaju vrlo zastupljeni tijekom cijelog neonatalnog razdoblja. Mjehuri cijele stvaranjem ožiljaka. U djetinjstvu se nastajanje mjehura reducira, ali s vremenom se razvijaju fotosenzitivnost te pigmentacija i atrofične promjene kože. Bolest se nasljeđuje autosomno recesivno i posljedica je mutacije gena za kindlin-1, po čemu je dobila naziv. Razina cijepanja kože kod ove skupine je promjenjiva, za razliku od drugih skupina, s

možnošću nastanka oštećenja unutar epiderme, lamine lucide ili ispod lamina densa (Denyer i Pillay, 2012). Vrlo je rijetka, teško se dijagnosticira i nerijetko bude zamijenjena za druge podtipove EB. Često se kod oboljelih od Kindlerovog sindroma javljaju gingivitis, kolitis, stenoza jednjaka i uretre, a rijetko i intelektualne teškoće (Murat-Sušić i sur., 2014). Također, postoji i povećan rizik od nastanka planocelularnih karcinoma u kasnijoj dobi (Denyer i Pillay, 2012).

1.2.4. Psihosocijalne implikacije bolesti i izazovi za obitelj i oboljelog

Nošenje sa spoznajom da boluje od neizlječive bolesti, koja će ga pratiti čitav život, za svakog pojedinca predstavlja ogroman psihološki teret. Osim na oboljelog, bolest ostavlja trag na svakog tko je uključen u njegovo zbrinjavanje, od članova obitelji i prijatelja do njegovatelja i drugih uključenih stručnjaka (Tabor i sur., 2017). Postavljanjem dijagnoze, pred roditelje se postavljaju brojna pitanja vezana uz neizvjesnost i strah za budućnost bolesnog djeteta. U takvim slučajevima nužno je da članovi stručnog tima koji brinu o oboljelom, podrže obitelj, pružanjem dovoljno informacija o specifičnostima bolesti, kao i osiguravanjem kvalitetne i optimalne zdravstvene skrbi oboljelom djetetu (Hrvatski savez za rijetke bolesti, 2008). Također, roditelji se često suočavaju s ekstremnim stresom i ogromnom odgovornošću, osobito kad je u pitanju briga za novorođenče s dijagnozom EB. Takvo stanje dodatno otežava snažan osjećaj krivnje koji doživljavaju roditelji rođenjem bolesnog djeteta. Novonastala situacija u obitelji, odnosno bolest voljene osobe, veliki je izazov za sve članove i može utjecati na njenu stabilnost (Tabor i sur., 2017). Obitelj pogađaju brojne promjene, postaje marginalizirana te psihološki, socijalno, kulturalno i ekonomski ranjiva. Depresija, izolacija, anksioznost i nerazumijevanje među članovima neizostavan su dio života osoba oboljelih od rijetkih bolesti i članova njihovih obitelji (Hrvatski savez za rijetke bolesti, 2008). Reakcije poput zanemarivanja bračnog partnera zbog posvećenosti brizi bolesnog djeteta, izbjegavanja jednog od roditelja da sudjeluje u skrbi djeteta, zbog pretjeranog straha od njegova ozljeđivanja, poricanja djetetove dijagnoze ili pak zanemarivanja drugog, zdravog djeteta zbog okupiranosti bolesnim, remete obiteljsku harmoniju i tjeraju je na restrukturiranje i traganje za izvorima podrške. U takvim situacijama dijete s buloznom epidermolizom može se osjećati izolirano, depresivno, otuđeno u svom obiteljskom okruženju i teško će se samo moći nositi s takvim psihološkim teretom. To nam ukazuje na potrebu i važnost pružanja psihološke i socijalne podrške oboljelom od EB, kao dijela holističkog, multidisciplinarnog

pristupa. To potvrđuju i rezultati određenih studija, prema kojima su odrasli bolesnici s EB kao glavne zabrinutosti povezane s bolesti naveli suočavanje s bolesti, percepciju boli, emocionalni i socijalni utjecaj bolesti te mrežu podrške. Ove kategorije mogu biti dobro usmjerenje u holističkom pristupanju buloznoj epidermolizi (Tabor i sur., 2017).

1.2.5. Terapijski pristup

S obzirom da ne postoji lijek koji bi potpuno izliječio bolesnika od bulozne epidermolize, liječenje se zasniva na simptomatskoj terapiji, koja se odnosi na suportivnu njegu rana, pravodobno prepoznavanje te tretiranje komplikacija bolesti. Današnja istraživanja idu u smjeru traženja lijeka na osnovu genske terapije, koja se smatra terapijom budućnosti. Ključnu ulogu u liječenju i poboljšanju kvalitete života oboljelog ima njega kože, što se odnosi na zaštitu od potencijalnih trauma, optimalnu njegu rana i mjehura te redovite dermatološke kontrole radi pravovremenog otkrivanja tumora kože. Prema tome, u osnovi terapije pacijenata s buloznom epidermolizom je dobra edukacija samih oboljelih i članova njihovih obitelji o adekvatnom postupanju s ranama (Pustišek i sur., 2012).

Kako će se pristupiti određenoj rani, ovisi o podtipu bolesti, mjestu i izgledu rane. Pravilnom njegom moguće je postići dobre uvjete za cijeljenje rana, smanjiti njihovu bolnost, veličinu, zahvaćenost površine kože, sekrecije rana te broj potrebnih previjanja.

Na optimalno cijeljenje rana značajno utječe i opća kondicija bolesnika, koja je zbog malnutricije i slabokrvnosti kod bolesnika s EB često znatno narušena. Također, rane mogu sporije cijeliti i zbog bolesnikove pothranjenosti uzrokovane postojanjem ranica u usnoj šupljini i jednjaku koje otežavaju žvakanje i gutanje hrane, ranim nastankom karijesa, opstipacijom, te deformacijom šaka koje mogu otežavati samostalno uzimanje hrane.

Nadalje, neodgovarajući unos hrane dovodi do zaostajanja u rastu djece, slabog imuniteta i anemije, zbog čega je nužna redovita kontrola rasta i napretka kod djece te kontrola tjelesne mase kod odraslih bolesnika s EB. Potrebna su i redovita savjetovanja s nutricionistom radi sastavljanja jelovnika s optimalnim unosom proteina i hranjivih tvari.

Jedan od najznačajnijih simptoma ove bolesti koji zahtjeva intervenciju, svakako je svakodnevna bol koju trpe bolesnici s EB, uzrokovana ranama i mjehurima na koži, prisutstvom infekcija te svakodnevnom njegom, prematanjima i kupanjem. Ovisno o intenzitetu, bol se tretira lijekovima poput paracetamola, nesteroidnih antireumatika, opioidnih analgetika, antidepresiva i slično.

Svakodnevno funkcioniranje otežava i svrbež, koji kod oboljelih od EB može biti vrlo intenzivan, utjecati na san, uzrokovati pojavu novih mjehura i rana, uslijed nekontroliranog grebanja kože. Liječi se antihistaminicima te kortikosteroidnim preparatima i primjenom obloga (Murat-Sušić i sur., 2014).

Od velike je važnosti za razvoj učinkovite terapije, pozitivan odnos između oboljelog i tima profesionalaca uključenih u pružanje zdravstvene skrbi. To se ponajprije ostvaruje kroz pružanje odgovarajuće podrške i obuhvatno educiranje pacijenta i njegovih skrbnika o bolesti. Jednako tako, povjerenje i otvorena komunikacija s pružateljima zdravstvenih usluga te dopuštanje pacijentu i njegovoj obitelji da sudjeluju u procesu donošenja odluka o tretmanu oboljelog, predstavljaju vrlo učinkovit način brige o pacijentima (Pope i sur., 2012).

Navedeno upućuje da je, uz zbrinjavanje rana i tretiranje komplikacija na drugim organima i organskim sustavima, neophodno i pružanje kvalitetne suportivne terapije bolesniku za prevladavanje psihosocijalnih problema, uvjetovanih upravo ograničenjima u svakodnevnom životu, koja proizlaze iz niza komplikacija bolesti. Prema tome, cjelokupno biopsihosocijalno zbrinjavanje pacijenta oboljelog od bulozne epidermolize zahtjeva multidisciplinarni pristup koji će obuhvatiti sve aspekte bolesti, a to uključuje timsku suradnju niza stručnjaka medicinskih i nemedicinskih struka, kao što su dermatolog, pedijatar, dobro educirane medicinske sestre, kirurg, ortoped, nutricionist, anesteziolog, oftalmolog, gastroenterolog, fizijatar i fizioterapeut, socijalni radnik, psiholog, edukacijski rehabilitator i mnogi drugi (Murat-Sušić i sur., 2014).

1.2.5.1. Metode prevencije (zbrinjavanje rana i zaštita kože)

Zbrinjavanje rana i zaštita kože, kao što je u tekstu iznad već navedeno, okosnica su terapijskog pristupa ovoj bolesti. Postoji niz postupaka kojima se može zaštititi koža ili ublažiti njeno oštećenje, a neki od njih su sljedeći (DEBRA Hrvatska, 2017):

- održavanje optimalne temperature doma, kako bi se izbjeglo pregrijavanje tijela, koje može dovesti do stvaranja mjehura
- korištenje odgovarajućih krema za održavanje kože vlažnom
- kupovanje mekane i jednostavne, pamučne odjeće, koju je lako obući
- nošenje rukavica tijekom spavanja za prevenciju nastanka rana od češanja
- premotavanje otvorenih rana pamučnim gazama

- prekrivanje tvrdih ili hrapavih površina u domu ručnicima ili pokrivačima
- redovno provođenje fizičke aktivnosti, poput plivanja i vježbi razgibavanja
- uravnotežena prehrana bolesnika s visokim unosom kalorija i hranjivih tvari
- ugradnja katetera u želudac koja će bolesniku osigurati hranu preko noći
- kirurška korekcija sraslih prstiju

1.2.5.2. Postupanje s novorođenčadi s EB

Posebno izazovno može biti postupanje s osjetljivom kožom i ranama novorođenčeta s EB. Njihova je koža izrazito osjetljiva, čak i na uobičajene postupke poput oblačenja, kupanja, nošenja i previjanja te svaki, pa i najblaži dodir može rezultirati pojavom mjehura. Zbog toga je nužno da educirani zdravstveni djelatnici dobro educiraju roditelje kako se pravilno brinuti za svoje dijete, te im pruže potrebne informacije vezane uz djetetovo funkcioniranje u svakodnevnom životu (Pustišek i sur., 2012). Važno je napomenuti im da će dijete uvijek imati nekoliko mjehura, usprkos svom njihovom oprezu (Murat-Sušić i Zmazek, 2008), te da ga ne odgajaju previše zaštitnički, kako bi mu se omogućio normalan rast i razvoj te osjećaj ravnopravnosti s vršnjacima. Ovakav pristup uvelike može pomoći u prolaženju osjetljivih faza rasta, kada djeca postaju sve izloženija traumama, kao što su faze mobilnosti, sjedenja, puzanja, hodanja te svladavanja brojnih drugih aktivnosti u životu. U takvim situacijama se dijete može dodatno zaštititi stavljanjem protektivnih obloga na najosjetljivija područja kože, kao što su laktovi, ručni zglobovi, šake, koljena, potkoljenice i stopala.

Kod podizanja i nošenja djeteta treba biti posebno pažljiv, jer mogu izazvati pojavu novih oštećenja. Strogo je zabranjeno podizanje djeteta stavljanjem ruku ispod pazuha. Najbolji način podizanja djeteta jest staviti jednu ruku ispod glave, drugu ispod donjeg dijela trupa i tako ga nositi (Pustišek i sur., 2012).

Također, posebnu pozornost treba obratiti odabiru odjeće, koja mora biti od prirodnih, što mekših materijala, te udobne obuće, od mekane kože, sa dovoljno mjesta za prste i što manje šavova iznutra (Murat-Sušić i sur., 2014).

Uobičajena njega kože djeteta s EB podrazumijeva ispiranje i čišćenje rana, kupanjem dva do tri puta tjedno, u mlakoj vodi, uz uporabu blagog dječjeg sapuna. Tako se nježno i uz što manje boli mogu ukloniti kraste, zaljepljeni zavoji i gaze, te stare naslage zaštitnih krema. Zabranjeno je ljepljenje flastera i EKG elektroda po koži jer mogu izazvati nove mjehure i rane. Također, važno je obratiti pažnju na rubove pelena i redovitu zamjenu mokrih pelena jer

uzrokuju trenje i pojavu mjehura (Murat-Sušić, 2006). Svakodnevno je potrebno vršiti pregled cijele kože te postojeće mjehure nježno probušiti sterilnom iglom, kako bi se spriječilo njihovo širenje, a njihov pokrov ostaviti kao potporu cijeljenju i zaštitu od prodora infekcije (Murat-Sušić i sur., 2014). Nakon kupanja, rane se prekrivaju vazelinskim gazama, silikonskim mrežicama ili drugim materijalima koji se ne lijepe za ranu, upijaju njene sekrete, ubrzavaju cijeljenje te se skidaju lagano. Za dodatnu zaštitu zahvaćenog područja može se dodati još jedan sloj obloga preko primarnog sloja, koji će omogućiti češću i manje bolnu zamjenu obloga (Pustišek i sur., 2012).

1.3. Kvaliteta života

Koncept kvalitete života je vrlo širok pojam. U literaturi o kvaliteti života, postoji bezbroj različitih definicija, modela i poimanja ovog složenog koncepta, kao i načina kojima se kvaliteta života procjenjuje (WHOQOL, 1995). Međutim, unatoč neslaganjima i višeznačnim definiranjima, autori koji se bave proučavanjem koncepta kvalitete života, suglasni su u tom da je taj koncept multidimenzionalan i subjektivan (Bowling, 1995; prema Pinjatela, 2008).

Danas, procjena kvalitete života ima važnu ulogu u evaluaciji rehabilitacijskih i terapijskih postupaka, kao i u ukazivanju na njihovu uspješnost (Pinjatela, 2008).

Prema tome, istraživanja kvalitete života i njene povezanosti s aspektima fizičkog i psihičkog zdravlja, te s multidimenzionalnim utjecajima nekih specifičnih bolesti, u središtu su interesa brojnih disciplina (WHOQOL, 1995).

Prema skupini za kvalitetu života Svjetske zdravstvene organizacije (WHOQOL Group), kvaliteta života ogleda se u zadovoljavanju osobnih ciljeva, briga i očekivanja, u skladu s pojedinčevim sustavom vrijednosti i kulturom u kojoj živi. Pritom se kao glavni pokazatelji kvalitete života navode tjelesno zdravlje, psihološko stanje, razina samostalnosti te odnosi s drugim ljudima i okolinom (WHOQOL, 2013). Također, ova skupina navodi i da će oboljela osoba percipirati kvalitetu svog života, ovisno o kvaliteti dostupnih usluga i zdravstvene njege koju prima.

Nadalje, jedna od definicija objašnjava kvalitetu života u kontekstu korelacije psihološkog statusa pojedinca i interakcije s njegovom fizičkom i socijalnom okolinom (Krizmanić i Kolesarić, 1989; prema Vuletić i Stapić, 2013).

Zatim, sljedeća definicija opisuje kvalitetu života kao kompleksan, višeslojan konstrukt, kojem treba pristupiti iz više teorijskih gledišta. Podrazumijevajući pritom potrebu za poznavanjem utjecaja objektivnih faktora na samoprocjenu života pojedinca, za temeljito razumijevanje njegovog subjektivnog blagostanja (Theofilou, 2013).

Slično, Felce i Perry (1993, prema Pinjatela, 2008) definiraju kvalitetu života kao sveukupno blagostanje, pod utjecajem objektivnih pokazatelja, s velikim udjelom subjektivne percepcije tjelesnog, socijalnog, emocionalnog i materijalnog blagostanja, osobnog razvoja i svrhovitih aktivnosti.

Fitzpatrick i sur., (1992) navode fizičko funkcioniranje, psihološki status, društvene odnose, seksualno funkcioniranje, svakodnevne aktivnosti i ekonomski status, kao primarne aspekte kvalitete života.

Lindstorm (1992, prema Lisak, 2013) pojam "kvalitete" izjednačava s pozitivnim vrijednostima (sreća, zadovoljstvo, blagostanje, uspjeh), a pojam "življenja" s aspektom ljudskog postojanja.

Nadalje, Cella i Tulskey (1990, prema Pinjatela, 2008) definiraju pojam kvalitete života kroz četiri osnovne dimenzije; emocionalnu, tjelesnu, poslovnu i socijalnu.

Bowling (1995, prema Pinjatela, 2008) donosi rezultate istraživanja provedenog na 2 000 odraslih ispitanika u Velikoj Britaniji, prema kojima ispitanici kao najvažnije čimbenike u životu navode: financijsku situaciju, odnos s obitelji i prijateljima, vlastito zdravlje, zdravlje bliskih osoba, socijalni život i slobodne aktivnosti. Pritom, ističe kako su ispitanici s kroničnim oboljenjem, pod čimbenike bolesti koji utječu na njihov život, naveli: bol, umor i nedostatak energije, ograničenje aktivnosti društvenog života i slobodnog vremena te umanjenu poslovnu sposobnost.

Takvi rezultati ukazuju nam na važnost mjerenja kvalitete života kod oboljelih, jer osim što ona može biti pokazatelj uspješnosti multidisciplinarnog liječenja, može i izravno upućivati na područja u kojima je oboljeloj osobi potrebna podrška (Pinjatela, 2008).

1.3.1. Utjecaj kronične bolesti na kvalitetu života

Bulozna epidermoliza pripada skupini rijetkih, kožnih bolesti koje predstavljaju značajan zdravstvenosocijalni problem. Ove bolesti, često progresivnog i kroničnog tijeka, obilježene su stvaranjem kroničnih rana, smještene na izloženim predjelima kože, te zahtjevaju svakodnevnu terapiju i njegu kože i kao takve uvelike utječu na kvalitetu života oboljelih. (Lipozenčić i Pašić, 2000).

Kao što je u radu već spomenuto, EB predstavlja složenu multisistemsku bolest, s obzirom na brojnu simptomatologiju i popratne komplikacije koje se mogu pojaviti kao posljedica, a koje dodatno narušavaju kvalitetu života oboljelih. Značajno ju narušava i stalna bol koja prati ove bolesnike, zbog stvaranja rana i mjehura. Dugoročno nošenje s neugodnom fizičkom boli, te suočavanje s brojnim drugim fizičkim simptomima i tegobama koje nosi bolest, utječe na promjene u psihosocijalnom i emocionalnom aspektu života bolesnika. Drugim riječima njihova fizička bol odražava se na psihičku. Iz tog razloga oboljelom je u zbrinjavanju nužno pristupiti kao biopsihosocijalnoj jedinki, kako bi mu se omogućili uvjeti za što kvalitetniji život.

EB, kao i svaka kronična bolest, osim što je izvor stresa i nezadovoljstva za oboljele, ostavlja i značajne psihološke i socijalne posljedice na njihov život (Šitum i sur, 2008). Pritom su među najčešćim psihološkim reakcijama koje se javljaju: depresija, anksioznost, frustracija i agresivnost (Šitum i sur., 2016).

Ove negativne reakcije utječu na sporije zarastanje kroničnih rana, koje su dugotrajan problem u životima kroničnih bolesnika i tako dodatno pogoršavaju kvalitetu njihova života.

To je i utvrđeno rezultatima različitih istraživanja, koji su pokazali negativan odnos depresije, anksioznosti i ljutnje s cijeljenjem rana, dok je s druge strane utvrđena pozitivna veza između prihvaćanja i aktivnog suočavanja s bolesti i brzine cijeljenja rana (Šitum i sur, 2016).

Šitum i suradnici (2016) također navode kako se bolesnici s kroničnim ranama suočavaju sa strahom od neuspješnog cijeljenja rana, osjećajem bespomoćnosti, te ovisnosti o drugima, uslijed ograničene pokretljivosti uvjetovane ranama, a svakodnevna bol koju trpe dodatno narušava njihovo psihičko stanje. Zbog ovisnosti o tuđoj pomoći i neuglednog izgleda rana, kod ovih se bolesnika javljaju snažni osjećaji srama i manje vrijednosti. Takvo stanje posramljenosti i niskog samopouzdanja, često rezultira izbjegavanjem socijalnih kontakata te

osamljivanjem, koji za posljedicu imaju nedostatak potrebne socijalne podrške. Osim toga, oboljeli s kroničnim ranama imaju poteškoće s iskrivljenom predodžbom svog tijela i značajno narušenim samopoštovanjem, što nas upućuje na ozbiljnost posljedica kroničnih bolesti, koje zahtjevaju hitnu psihosocijalnu podršku.

U studijama koje su proučavale utjecaj kroničnih rana na kvalitetu života, utvrđen je manji utjecaj rana na kvalitetu života u žena, u odnosu na muškarce, kao i postupno smanjenje utjecaja bolesti na kvalitetu života, što se može objasniti suočavanjem i navikavanjem pojedinca na bolest (Lindholm i sur., 1993; prema Šitum i sur., 2016).

Iz navedenog proizlazi važnost ranog prepoznavanja potrebe za pružanjem psihološke podrške oboljelom, jer ona može pospješiti i ubrzati proces njegovog prihvaćanja kronične bolesti, te tako bitno utjecati na kvalitetu njegova života.

Nadalje, Papadopulos (1999, prema Šitum i sur., 2008) navodi da su zdravlje kože i psihičko stanje pojedinca u korelaciji, odnosno da pozitivna percepcija tjelesnog izgleda ima pozitivan učinak na psihosocijalno zdravlje. Ova povezanost posebno je uočljiva kod oboljelih od dermatoloških bolesti. Iako često podcijenjene, jer nisu životno ugrožavajuće poput somatskih bolesti, zbog svoje lokalizacije na vidljivim dijelovima tijela mogu ostaviti puno ozbiljnije posljedice na psihičko zdravlje od somatskih bolesti (Šitum i sur., 2008).

Također, dermatološke promjene mogu značajno utjecati na društvene odnose te rezultirati povlačenjem, društvenom izolacijom i sniženim samopouzdanjem oboljelog (Papadopulos, 1999; prema Kotrulja, 2011; prema Šitum, 2008).

Tabolli i sur. (2009; prema Margari i sur., 2010) u svom istraživanju utvrđuju da je utjecaj EB na kvalitetu života veći od utjecaja nekih drugih dermatoloških stanja na istu, dok je u svim slučajevima dermatoloških oboljenja zabilježeno visoko opterećenje obitelji te više patnje kod djece nego u odraslih.

Drugi stručnjaci navode korelaciju kliničke težine bolesti i utjecaja na kvalitetu života, te izvještavaju o slabijem utjecaju EB na kvalitetu života kod djece, nego kod odraslih (Horn i Tidmann, 2002; prema Margari i sur., 2010).

Još jednim važnim istraživanjem ustanovljeno je da djeca s EB imaju poteškoća u sudjelovanju u društvenim aktivnostima, zbog vidljivosti njihove bolesti i osjećaja različitosti,

što predstavlja važnu socijalnu posljedicu bolesti koja značajno umanjuje kvalitetu njihova života (Scheppingen i sur., 2008; prema Margari i sur., 2010).

Nadalje, rezultati jednog istraživanja o utjecaju boli na kvalitetu života pacijenata s EB simplex, u koje je bilo uključeno 57 ispitanika, od kojih 27-ero djece, pokazali su umjerene do teške posljedice boli na kvalitetu života, kod 55% djece te 73% odraslih ispitanika. Kod odraslih, zabilježene su frustracije (87%), neugoda (27%), depresija (17%), nelagoda (33%), anksioznost i zabrinutost povezana s bolesti (40%). Zabilježen je i značajan utjecaj EB na odnos sa prijateljima, sudjelovanje u sportu, izlaske iz kuće i odlaske u kupovinu, kao i na financijski status. S obzirom da je riječ o blažem obliku EB, ispitanici nisu izvjestili o problemima s prehanom i kupanjem. Kod djece, više od polovice (52%) ih je izvjestilo o prisilnom smanjenju ili prekidu svake fizičke aktivnosti zbog boli. Osim toga, naveli su još i nošenje prilagođenih cipela, poteškoće u školi, promjene u odnosima s prijateljima, zadirkivanja vršnjaka te poteškoće sa spavanjem, kao posljedice bolesti koje narušavaju kvalitetu njihova života (Brun i sur, 2017).

Još neka istraživanja koja su se bavila proučavanjem upravljanja bolom, pokazala su da psihološke terapije poput distrakcije, vizualizacije, vođene imaginacije i tehnika disanja, mijenjaju intenzitet boli, smanjuju distres povezan s funkcionalnom nesposobnošću uvjetovanu bolom, te poboljšavaju suočavanje s boli. Ova saznanja svakako predstavljaju perspektivu za tretiranje boli u osoba s EB, u vidu holističkog, multidisciplinarnog pristupa (Brun i sur., 2017).

Ovi podaci mogu uvelike pomoći u usmjeravanju budućih istraživanja s ciljem poboljšanja kvalitete života bolesnika s EB.

1.3.1.1. Utjecaj bulozne epidermolize na aspekte svakodnevnog života

Bulozna epidermoliza i njezine posljedice, kao što su svakodnevna bolna prematanja rana, neugodni mirisi i ograničenja pokretljivosti, imaju značajan utjecaj na svakodnevni život oboljelih, onemogućavajući im ili ograničavajući sudjelovanje u mnogim aktivnostima, koje se često uzimaju zdravo za gotovo (Diem, 2009). Ograničenja koja ova bolest donosi su brojna, te mogu biti fizičke ili socijalne prirode. Fizička ograničenja mogu bitno utjecati na najuobičajenije aktivnosti poput hodanja, bavljenja sportom, hranjenja ili pak mogu zadavati poteškoće u obavljanju osobne skrbi, dok socijalna ograničenja nameću probleme s

uključivanjem u školu i zapošljavanjem, prisilnim i učestalim izostancima iz škole i posla, što rezultira nastankom financijskih poteškoća te socijalnom isključenosti. Kako bi olakšali i umanjili ograničenja u svakodnevnom funkcioniranju oboljelog, potrebno je osigurati mu uvjete za uspješnu socijalnu interakciju u svojoj okolini, te poticati njegovu neovisnost i sigurnost tijekom aktivnosti svakodnevnog života, a što zahtjeva modifikaciju okoline, odnosno njegovog doma (posebni kreveti, sjedišta u prostoru za kupanje, invalidska kolica, adekvatna obuća) (Pope i sur, 2012). Također, kirurškim zahvatima na kostima i zglobovima, bolesnicima se može omogućiti veća funkcionalnost ruke i šake za uspješno manipuliranje aktivnostima svakodnevnog života kao što su hranjenje, obavljanje osobne higijene i sudjelovanje u aktivnostima slobodnog vremena (Pinjatela, 2015).

Kronična bolest donosi i priličan financijski teret sa sobom, uzrokujući brojne troškove (vezane uz prilagodbu stambenog prostora, potrošni materijal, česte tretmane te nabavku specijalne obuće), koji nisu u cijelosti pokriveni odgovarajućim sustavima zdravstvene zaštite (Diem, 2009).

Često se u bolesnika s EB, kao odgovor na život s kroničnom, neizlječivom bolesti, javljaju depresija, anksioznost i očaj, koji dodatno doprinose njihovoj društvenoj izolaciji i vode u osamljivanje. Ova negativna osjećanja, osim na oboljelog, značajno utječu na članove njegove obitelji, ali i na stručnjake koji brinu o njemu.

Pacijentovo opće nezadovoljstvo životom i razočaranje u zdravstvene usluge mogu rezultirati njegovim problematičnim ponašanjem, neslaganjem s ponuđenim tretmanima, odbijanjem određenih lijekova te odbijanjem suradnje s pružateljima skrbi, otežavajući tako dodatno liječenje. To od stručnjaka zahtjeva mnogo strpljenja i opreza u pojašnjavanju dobiti i prednosti novih tretmana koje predlažu (Denyer i Pillay, 2012).

Simptomalogija koja zahvaća ovu bolest i otežava svakodnevnicu bolesnika s EB je brojna a liječenje svakog pogođenog područja doprinosi poboljšanju kvalitete života. Pritom je za oboljelog vrlo važno da nauči upravljati svojom boli i postigne određenu kontrolu nad njom, jer je ona predvodeći faktor u značajnom narušavanju kvalitete njihova života. Bol mogu izazvati stalna pojava mjehura, oguljenja kože, sekundarne infekcije i trenja, a dodatno ju mogu povećati promjene oblačenja, kupanja i druge aktivnosti svakodnevnog života. Osim toga, na percepciju boli snažan utjecaj imaju prijašnja iskustva te prisutnost tjeskobe i depresije (Murat-Sušić i sur, 2014). Shodno tome, ovim bolesnicima potrebno je omogućiti terapijski tretman kojim bi se djelovalo na reduciranje boli i samog straha od boli, kako bi se ishodično podignula kvaliteta njihova života (Pinjatela, 2015).

EB, kao kronična bolest neupitno donosi i brojne poteškoće oboljelom i članovima njegove obitelji, u područjima psihološkog funkcioniranja, psihosocijalnog ponašanja i društvene prilagodbe.

Promjene u ponašanju oboljelog utječu na međuljudske odnose, te dovode do mijenjanja postojećih obrazaca obiteljskih interakcija. Obitelj se suočava s promjenama u životnim navikama, sustavu potpore, financijama, kao i s traženjem novih strategija rješavanja problema i korištenja učinkovitih mehanizama suočavanja, te se od nje zahtjeva prilagodba. Ukoliko obitelj karakterizira sposobnost dobre prilagodbe na novonastalu situaciju, odnosno zahtjevima bolesti, to će uvelike utjecati na emocionalnu dobrobit svih njenih članova i posljedično poboljšati kvalitetu života sviju (Mustajbegović, 2000).

Kad su u pitanju djeca s buloznom epidermolizom, najveće teškoće očituju se u sudjelovanju u zajedničkim aktivnostima s vršnjacima te socijalizaciji s njima. Ponajprije se to događa zbog fizičke vidljivosti i manifestacije bolesti na njihovom tijelu, što dovodi do stvaranja osjećaja različitosti od druge djece, te narušavanja slike tijela i doživljaja sebe. Uz navedeno, značajne ometajuće faktore u svakodnevnom funkcioniranju predstavljaju i intenzivan svrbež te konstantna bol.

Djeca mogu imati snažnu želju za izvođenjem aktivnosti koje čine njihovi vršnjaci, a koje mogu biti u neskladu s onim što oboljela djeca od EB smiju, zbog njihovih fizičkih ograničenja. To često uzrokuje frustracije. Tu se ubrajaju i učestale situacije ispadanja stvari koje ne mogu pokupiti ili želje za hranom koju ne mogu konzumirati. No, veći problem od samog fizičkog ograničenja, predstavlja nemogućnost pridruživanja vršnjacima u društvenim i zabavnim aktivnostima, zbog rizika od pojave novih mjehura uvjetovanih padom ili udarcem. Pritom se mogu osjećati izostavljeno i neuklopljeno u vršnjačko društvo. Također, uvijek moraju biti na oprezu i imati na umu svoju bolest prilikom odlučivanja hoće li se pridružiti nekoj aktivnosti ili ne, što može biti vrlo opterećujuće za njih.

Većina djece, posebno ona s težim, vidljivijim oblicima EB, svakodnevno se susreće sa neugodnim zurenjem i zadirkivanjima vršnjaka i ljudi iz njihove neposredne okoline. Stoga vidljivost bolesti može predstavljati vrlo frustrirajući aspekt EB. Često se zbog neuglednog izgleda kože percipiraju zaraznima, što rezultira ograničenim društvenim prihvaćanjem ili pak izbjegavanjem. Iz tog razloga, oboljela djeca često izbjegavaju aktivnosti poput plivanja ili tuširanja s vršnjacima, te skrivaju svoje rane, kako bi izbjegli rizik od zadirkivanja, iritirajućeg zurenja i nepoželjnih pitanja, s kojima se teško suočavaju.

Socijalne posljedice na život djece s EB ostavlja i intenzivan svrbež, koji remeti dobar san, uzrokuje umor tijekom dana, ometa planirane dnevne aktivnosti, a kod neke djece može uzrokovati probleme s koncentracijom u školi.

Bol je neizbježna i svakodnevna pojava kod sve djece s EB, a može biti povezana s aktivnostima ili tretmanom. Otežavajuć je faktor u aktivnostima poput šetnji i objedovanja, jer stvara nelagodu, te u situacijama presvlačenja i mijenjanja zavoja. Nerijetko se kod ove djece može javiti strah od boli, koji može premašivati stvarnu bol.

Iako ne žele da ih drugi identificiraju kao različite, većina djece s EB osjeća se drugačijima od svojih vršnjaka. Tu različitost opisuje upravo prisutnost gore spomenutih faktora: boli, svrbeži, poteškoća sa sudjelovanjem u vršnjačkim aktivnostima, vidljivosti bolesti, neobičnog izgleda, te zadirkivanja vršnjaka. U želji da umanje taj osjećaj različitosti, djeca s EB pokušavaju što više sudjelovati u vršnjačkim aktivnostima unatoč restrikcijama, prikrivaju izložene znakove bolesti te učestalo opravdavaju i objašnjavaju svoju bolest.

Ova kombinacija problema jedinstvena je za EB i razlikuje ju od drugih kroničnih bolesti (Scheppingen i sur., 2008).

Iz navedenog, može se zaključiti da je kvaliteta života osoba s ovim rijetkim dermatološkim oboljenjem smanjena prvenstveno zbog fizičkih, ali i zbog psihoemocionalnih i socijalnih karakteristika i simptoma oboljenja.

Za uspješno suočavanje, važno je da svaki pojedinac razvije jaki karakter i samopouzdanje koje će doprinijeti njegovoj samostalnosti i prihvaćanju sebe, te posljedično poboljšanju kvalitete njegova života (Diem, 2009).

2. PROBLEMSKO PITANJE

Pojava kronične bolesti, u ovom slučaju bulozne epidermolize, može dovesti do burnih emocionalnih reakcija, negativnih osjećaja i teške psihosocijalne prilagodbe na novonastalu situaciju i izazove koje bolest nosi sa sobom. Iz toga proizlazi neupitna potreba za psihosocijalnom podrškom multidisciplinarnog tima stručnjaka.

Sukladno tome, u ovom poglavlju bit će predstavljen edukacijsko-rehabilitacijski pristup kao dio multidisciplinarnog pristupa u tretmanu osoba s buloznom epidermolizom i mogućnosti njegovog utjecaja na povećanje kvalitete života pojedinca, primjenom kreativnih i art/ekspresivnih terapija, kao suportivnih terapija za prevladavanje psihosocijalnih implikacija kroničnih bolesti.

Edukacijsko-rehabilitacijski pristup oboljelima od rijetkih kroničnih bolesti u skladu je s holističkim pristupom u liječenju. U tom svjetlu čovjek se promatra na fizičkoj, metaboličkoj, sociološkoj, psihološkoj i duhovnoj razini. Ne rehabilitira se samo bolest i simptomi bolesti koji se očituju, već se vodi se računa i o pojedinčevom načinu života, životnim stavovima i navikama, metabolizmu, sociološkom i psihološkom profilu te osjećaju pripadnosti.

Prema tome, u skladu sa biopsihosocijalnim modelom naglasak se odmiče sa simptoma bolesti na cjelokupno funkcioniranje osobe u svakodnevnom životu te na sveukupnu kvalitetu života. S obzirom na brzi progresivni gubitak u cjelokupnom funkcioniranju bitno je osigurati cjelovitu multidisciplinarnu skrb oboljelom koja će imati jedan zajednički cilj - poboljšanje kvalitete života pojedinca.

U postupku rehabilitacije izuzetno je bitna uključenost roditelja i članova obitelji oboljelog pojedinca. Ako je u pitanju oboljelo dijete, bitno je da edukacijski rehabilitator osvijesti roditeljima njihovu ulogu u rehabilitaciji, da ih educira, te njima i djetetu pruža podršku. Bitna je edukacija i djetetove okoline, te svih onih s kojima se dijete susreće u svakodnevnom životu, posebice vršnjaka. Isto tako, podizanje svijesti u širem socijalnom kontekstu i informiranje o ovoj rijetkoj, nasljednoj bolesti, kao i o enormnoj osjetljivosti bolesnika, područje je u kojem može djelovati edukacijski rehabilitator.

Bez obzira na dijagnozu, svakom pojedincu se treba pristupiti individualno i posebno za njega osmisliti rehabilitacijski program koji će jačati njegove slabe strane i poticati dobre (Pinjatela, 2015).

U konačnici, možemo zaključiti da je uloga edukacijskog rehabilitatora pružanje podrške oboljelom od EB u svim područjima razvoja i funkcioniranja, a posebice u području psihosocijalne prilagodbe na bolest, što se može ostvariti provođenjem odgovarajućih metoda kreativnih i art/ekspresivnih terapija, te tako posljedično utjecati na bolju kvalitetu života oboljelog pojedinca i članova njegove obitelji.

3. Edukacijsko-rehabilitacijski pristup u intervenciji EB

Edukacijski rehabilitator, sa stečenim znanjima iz područja kreativnih i art/ekspresivnih terapija, može utjecati na emocionalnu, socijalnu i osjetilnu komponentu kod djece i osoba oboljelih od EB. Poticanjem tih komponenata kroz primjenu kreativnih i art/ekspresivnih terapija može se postići zadovoljstvo individue, opuštanje, te usklađenost s vanjskim podražajima - što zajednički dovodi do psihofizičke homeostaze. Art terapija osobi može pomoći da se lakše suoči sa simptomima svog traumatskog iskustva, da lakše razvije socijalne vještine, otkrije novi način samoizražavanja te promijeni narušeni doživljaj sebe. Zbog složene kliničke slike i popratnih tegoba te činjenice da i najblaži mehanički pritisak može dovesti do nastajanja novih rana kod bolesnika s EB, potrebno je oprezno pristupiti u kreiranju rehabilitacijskog plana za svakog bolesnika pojedinačno, imajući na umu kako upotreba pojedinih materijala, uobičajenih za provođenje određene art ili neke druge terapije, može prouzrokovati dodatnu fizičku bol.

U sklopu rehabilitacijskog programa, edukacijski rehabilitatori mogu predložiti provođenje likovne terapije (s modifikacijama za osobe s poteškoćama držanja olovke ili kista), dramske terapije, biblioterapije, glazboterapije ili terapije plesom i pokretom, kao glavnih medija terapije, u skladu s pojedinčevim potrebama, željama i mogućnostima (Pinjatela, 2015).

Vođena imaginacija, relaksacija i vježbe disanja također mogu biti primjenjive suportivne metode kojima se može utjecati na bolešću narušeno stanje čovjekova duha, kao i na aktualizaciju kreativnih potencijala osobe te na otkrivanje estetske dimenzije egzistencijalnog iskustva, posebice zbog narušene slike tijela. Isto tako mogu predstavljati vrlo učinkovite nefarmakološke metode u kontroli boli, tretiranju anksioznosti te razvijanju mehanizama suočavanja s medicinskim postupcima (Miholić i sur., 2013). S obzirom da je EB fizički vidljiva bolest, vanjska manifestacija bolesti značajno narušava pojedinčevu sliku o sebi, kao i doživljaj svog tijela. Edukacijsko – rehabilitacijskim djelovanjem, posebice putem korištenja metoda kreativnih i art/ekspresivnih terapija, može se pružiti odgovarajuća podrška osobi u navedenim i brojnim drugim aspektima.

Krajnji je cilj edukacijskih rehabilitatora, kao i svih ostalih članova tima u zbrinjavanju oboljelih od EB, putem navedenih metoda kreativnih terapija utjecati na poboljšanje kvalitete života, opće zadovoljstvo te veću uključenost oboljelih u društvenu zajednicu u cjelini (Pinjatela, 2015).

Postoji povećani broj i raznolikost umjetničkih medija i tehnika (glazba, ples i pokret, likovnost, dramaturgija/psihodrama, literarna ekspresija, vođena imaginacija, klinička hipnoza, tehnike disanja itd.) koje se koriste u kreativnim i art/ekspresivnim terapijama, a u idućim potpoglavljima bit će detaljnije opisani sljedeći kreativno-ekspresivni izrazi: likovnost, ples i pokret, drama/psihodrama, biblioterapija te glazboterapija.

3.1. Kreativne i art/ekspresivne terapije

Umjetnost i liječenje isprepliću se kroz čitavu ljudsku povijest, o čemu nam govore i korijeni art terapije, koji sežu još u šamansku kulturu, u kojoj se vjerovalo da se korištenjem slika, plesa, glazbe i rituala može utjecati na štetno i negativno u čovjeku, ozdravljajući njegov duh, um i tijelo (Wallingford, 2009; prema Škrbina, 2013).

Ukoliko čovjeka zadesi stresna ili traumatska situacija, kao što je primjerice kronična bolest, često vrlo kompleksna te neizvjesnog i progresivnog tijeka, on će zasigurno morati posegnuti duboko u sebe tražeći nove alate, odnosno mehanizme za odgovarajuće suočavanje s njom. Prema Pregrad (1996) za uspješnu prilagodbu na novonastalu situaciju, pojedinac mora biti dobro upoznat sa svojim unutrašnjim stanjem i vanjskim okolnostima. Nove strategije suočavanja koje će razviti, moraju pojedincu omogućiti uspješnu borbu s mnoštvom snažnih i bolnih emocija izazvanih kriznom situacijom, a koje može biti teško osvijestiti i prihvatiti.

Prema autoru Prstačić (2006; prema Miholić i sur., 2013) važno je kod uspostavljanja mehanizama suočavanja odrediti lokus kontrole koji osoba posjeduje. Ukoliko se osoba prvenstveno oslanja na sebe (tada posjeduje unutarnji lokus kontrole), uz podršku određenih vanjskih čimbenika (vanjski lokus kontrole: vjera, obitelj, prijatelji, stručnjaci) njezino će suočavanje s novom realnošću biti uspješnije. Načini tog suočavanja pak, ovise o individualnom doživljaju svake osobe, te njezinoj dobi, osobinama ličnosti, vrsti i težini bolesti, neugodnosti simptoma, vrsti liječenja i dr. Pritom je za poticanje i podržavanje mehanizama suočavanja nužna upotreba određenih metoda u terapiji koje čine dio komplementarno-suportnog programa (Prstačić, 2006; 1991; 1996; prema Miholić i sur., 2013).

O tome govori i autorica Pregrad (1996) ističući važnost raspolaganja tehnikama koje omogućuju izražavanje i upoznavanje vlastitih emocija i stanja putem neverbalnih kanala, kao što su ekspresivne tehnike. Pritom autorica pod ekspresivne tehnike podrazumijeva sve one

tehnike koje osobi omogućuju da kreativnim medijima i metaforom izrazi vlastite misli, osjećaje i osjete. Mediji se primjerice mogu sastojati od crtanja, kolaža, gline, kaširanog papira, pokreta, glazbe, bajki, priča, dramatizacije pomoću lutaka, maski, različitih igara i njihovih kombinacija.

Tehnike art terapije zasnovane su na činjenici da svaki pojedinac, bez obzira da li posjeduje ili ne znanja o umjetnosti, ima latentnu sposobnost vizualizacije svojih unutarnjih sukoba te da će svoje konfliktne misli i osjećaje koji proizlaze iz nesvjesnog, pretočiti prije u sliku nego u riječi (Naumburg, 1958; prema Škrbina, 2013).

Dakle, može se reći da kreativne i art/ekspresivne tehnike pomažu organizmu da osvijesti i oslobodi se trujućih potisnutih misli, odluka, osjećaja, želja i potreba, na način da se one "puste" van putem metafore ili projekcije, odnosno konkretiziraju i tako bolje razumiju. Takvim postupcima podržava se potraga za novim ponašanjima i rješenjima konflikata koji će zatim omogućiti uspješniju prilagodbu na krizne okolnosti (Pregrad, 1996).

Drugi autori također navode kako umjetničke i kreativne aktivnosti osnažuju pojedinca za prilagodbu na specifične onesposobljenosti, oporavak od medicinskih intervencija te za podizanje kvalitete života u izuzetnim okolnostima (Warren, 1993; prema Škrbina, 2013). To potvrđuje i Jung (1964; prema Škrbina, 2013) navodeći kreativnost kao temeljni ljudski poriv te oslobođenje kreativnosti i kreativne energije kao osnovu mentalnog zdravlja.

Shodno tome, Kudek-Mirošević (2011) podrazumijeva provođenje kreativnih i art/ekspresivnih terapija kao primjenu umjetnosti u psihoterapijske svrhe. To znači da u smislu terapije, pojedinac ima mogućnost izraziti se kroz glumu, crtež, ples i pokret ili pisanje. Pritom je naglasak na samom procesu stvaranja, prilikom kojeg dolazi do oslobađanja potisnutih ili bilo kojih drugih emocija.

Malchiodi (2007) govori o korištenju likovnosti, glazbe, plesa i pokreta, drame i poezije koje naziva ekspresivnim terapijama, u kontekstu psihoterapije, rehabilitacije, savjetovanja ili zdravstvene njege. Navodi da je u njihovoj osnovi ukloniti prepreke koje ljudi imaju u samoizražavanju te prihvatanju sebe i svog tijela. To se postiže uključenošću elemenata karakterističnih za ekspresivne terapije, poput aktivne participacije, samoizražavanja, povezanosti tijela i uma te imaginacije

Prema još jednoj definiciji, kreativna terapija se odnosi na primjenu različitih umjetničkih medija s ciljem poticanja osjetilnih, emocionalnih, kognitivnih, psiholoških i duhovnih

dimenzija u osobe. To je integrativni, dubinsko-psihološki i hermeneutski pristup koji obuhvaća verbalne i neverbalne oblike komunikacije (Europska akademija za psihosocijalno zdravlje i poticanje kreativnosti; prema Martinec, 2015).

Case i Daley (1992, prema Liebmann, 2004) art terapiju vide kao korištenje različitih kreativnih sredstava i medija, kroz koje klijent može proraditi različita pitanja i brige zbog kojih je došao na terapiju, pri čemu klijent i terapeut zajednički pokušavaju odgonetnuti kreativni proces i njegov proizvod.

Prstačić (1996; prema Miholić i sur., 2013) navodi sljedeće ciljeve kreativne terapije: pojedinačno otkrivanje estetske dimenzije egzistencijalnog iskustva, aktualizaciju njegovih kreativnih potencijala, terapijsku katarzu te autoregulaciju biodinamičkih i psihosocijalnih procesa povezanih s doživljajem sebe.

Payne (1993, prema Liebmann, 2004) ističe kako je u svim art terapijama naglasak na neverbalnoj komunikaciji i kreativnim procesima te osiguravanju povjerljive i sigurne okoline u kojoj osobe mogu prepoznati i izraziti svoje emocije.

Vrlo slično, American Art Therapy Association (1996; prema Škrbina, 2013) opisuje art terapiju kao oblik neverbalnog izražavanja misli i osjećaja, zasnovan na ideji liječenja i djelovanja na kvalitetu života, putem kreativnog procesa koji koristi različite medije iz različitih područja umjetnosti.

Međutim, pacijentovo sudjelovanje u art terapiji ne uključuje samo spontano izražavanje putem slika, pokreta, zvuka, već se sastoji i od verbalne komunikacije s terapeutom koja je usmjerena na pacijentove konflikte i probleme (Škrbina, 2013).

Prema istoj autorici temeljna načela provođenja art terapije su:

- Načelo konstruktivnog suočavanja s vlastitim problemom – cilj je terapije podržati osobu da se kroz ekspresivni medij suoči s problematičnom situacijom,
- Načelo razvojnog dugoročnog planiranja korak po korak –odnosi se na razvojne procese pojedinca, prilikom kojih dolazi do višestrukih promjena u reakcijama (početnih u odnosu na kasnije) i posljedicama traumatskih događaja s kojima je pojedinac suočen i
- Načelo kreativnog okruženja i vođenja –odnosi se na zaštitu i brigu koji vode spoznajnom, emocionalnom zacjeljivanju i kreativnom razvoju.

Kao prednosti primjene art terapija Škrbina (2013) navodi: njenu primjenjivost na djecu i odrasle svih dobnih skupina, kao i na osobe bez teškoća te one s različitim teškoćama u razvoju, mogućnost planiranja te individualnog ili grupnog provođenja, ovisno o potrebama pojedinca.

Specifične dobrobiti korištenja svih art ekspresivnih medija odnose se na:

- poticanje osobnog razvoja,
- povećanje samorazumijevanja,
- pomoć u emocionalnom oporavku (dobivanju uvida u vlastito stanje, ohrabrenje pojedinca u izražavanju i razumijevanju osjećaja, olakšanje posljedica traume, rješavanje sukoba i problema, obogaćenje života i blagostanje (Malchiodi, 1998., 2003; prema Škrbina, 2013).

Osim toga, kada se ekspresivne i kreativne tehnike koriste kao grupne aktivnosti, imaju dodatan doprinos u oporavku i podršci osobi. Dijeljenje iskustava, nada, želja, misli i osjećaja s drugima, kroz pričanje o crtežima, čitanje napisanog ili zajedničko plesanje, djeluje samo po sebi podražavajuće i olakšavajuće na pojedinca. Međusobnim uvažavanjem i aktivnim slušanjem što drugi žele podijeliti, povećavaju se osjećaji prihvaćenosti, poštovanja, podrške i zajedništva, te članovi grupe jedni od drugih uče nove modele i strategije suočavanja. U takvim okolnostima gdje je svaki član i primatelj i davatelj podrške, ona se prihvaća puno lakše i bez osjećaja poniženja ili stigmatizacije (Pregrad, 1996).

Nadalje, Malchiodi (2007) naglašava važnost pažljivog odabira terapijskog pristupa i tehnika koje će se koristiti u art terapiji, a koje će ići u korist izvlačenja maksimalnog potencijala i dobrobiti za pojedinca, uzimajući u obzir njegovu prošlost, trenutne poteškoće, potencijale, preferencije i ciljeve.

Može se reći da je razvoj art terapije kakvu danas poznajemo započeo početkom 20. stoljeća, uočavanjem pozitivnih učinaka likovnog izražavanja na zdravlje psihijatrijskih bolesnika, usporedno ali neovisno u SAD-u i Velikoj Britaniji. Prvi art terapeuti bili su umjetnici bez formalnog obrazovanja na području psihičkog zdravlja. U Velikoj Britaniji, umjetnik Adrian Hill je 1942. godine prvi put upotrijebio izraz art terapija, došavši do spoznaja o terapijskim svojstvima umjetnosti, dok su istovremeno razvoj kreativnih terapija u SAD-u poticale Margaret Naumburg i Edith Kramer. Nakon osnivanja Britanskog udruženja art terapeuta 1964. godine, kreativne terapije doživljavaju sve veći razvoj i proširuju se na mnoge druge

zemlje Europe i svijeta (Ivanović i sur., 2014). Danas, osim u medicinskim ustanovama (bolnice, razvojni centri, rehabilitacijski centri, jedinice za ovisnosti), art terapija se primjenjuje i u socijalnim ustanovama (domovi umirovljenika, dnevni centri, hospiciji, stacionarne ustanove, ustanove socijalne skrbi), penalnim ustanovama, odgojno-obrazovnim institucijama (vrtić, škola, fakultet), domu korisnika te rehabilitaciji u zajednici (Škrbina, 2013).

Art/ekspresivne terapije imaju sve važniju ulogu kao izvor pružanja psihosocijalne podrške oboljelima od kroničnih bolesti diljem svijeta. U Hrvatskoj je provedeno više istraživanja, najviše njih s djecom oboljelom od malignih oboljenja, čiji su rezultati potvrdili značajan utjecaj komplementarno-suportivnog pristupa, koji uključuje navedene terapije, za vrijeme liječenja i rehabilitacije oboljele djece (Miholić i sur., 2013).

U konačnici, pregled rezultata istraživanja o primjeni art-ekspresivnih medija u terapijskim uvjetima, ukazuje nam na njihov pozitivan utjecaj u različitim područjima motoričkog, emocionalnog, kognitivnog i bihevioralnog funkcioniranja u osobe (Martinec, 2015).

3.1.1. Likovna terapija

Uz glazbu i ples, likovni izraz jedan je od najstarijih medija ljudske komunikacije s prirodnim i nadnaravnim aspektima cjelokupne egzistencije (Martinec, 2000; prema Martinec, 2015). Zbog svog spoznajnog, emocionalnog i ekspresivnog karaktera, koji čini osnovu korištenja likovne terapije, likovni izraz može utjecati na razvoj, analizu i elaboraciju perceptivno-motornih ili psihosocijalnih dimenzija (imaginacija, afektivni naboj, doživljaj sebe, slika tijela, intrapersonalni odnosi itd.), primjenom različitih likovnih tehnika poput slikanja, crtanja, grafičkog oblikovanja ili modeliranja (Malchodini, 2012; prema Martinec, 2015).

Kada se likovni izraz primjenjuje u dijagnostici, edukaciji i rehabilitaciji, govorimo o likovnoj terapiji (Martinec, 2015), koja je u hrvatskoj teoriji i praksi poznata i kao "art" terapija i terapija umjetnošću (Tomašević-Dančević, 2005).

Martinec (2015) likovnu terapiju definira kao oblik psihoterapije koji koristi stvaralački likovni proces (crtanje, slikanje i modeliranje) kao sredstvo izražavanja i komunikacije, na taj način pristupajući emocijama i omogućavajući njihovo izražavanje neverbalnim putem (linijom, bojom i oblikom), koji je dublji i manje prijeteći put od verbalne komunikacije.

U tom procesu likovni terapeut pomaže klijentu u istraživanju unutarnjeg iskustva, misli i osjećaja koje utjelovljuje nastala slika ili crtež, čime njegov verbalni izraz o tom iskustvu postaje jasniji.

Također, autorica Tomašević-Dančević (2005) navodi i kako sam proces likovnog stvaralaštva kao terapijsko sredstvo nije dovoljan, te naglašava ulogu likovnog terapeuta u tom procesu, napominjući kako on dobiva puni terapijski smisao tek ukoliko služi kao polazište za razgovor i analizu s terapeutom. Dakle, kada osoba u stvaralačkom činu projicira svoje osjećaje i konflikte, a zatim ih uz terapeutovu pomoć shvaća, rješava i uvrštava u svoja osviještena iskustva.

Iako se za isključivo likovnu terapiju (koja uključuje crtež i oblikovanje), ponekad koristi termin art terapija, važno je razlikovati ove termine i znati da likovna terapija pripada široj grupi umjetničkih/kreativnih terapija (eng. art therapies) koje uključuju primjerice glazbenu terapiju i terapiju plesom i pokretom (Ivanović, 2008).

Američka asocijacija za likovnu terapiju (American Art Therapy Association AATA; prema Martinec, 2015) pojašnjava likovnu terapiju kroz primjenu likovnog izraza, vizualnih medija i kreativnog procesa u terapijske svrhe, na način da klijentove reakcije na stvoreno likovno djelo odražavaju kvalitetu njegovog osobnog razvoja, sposobnosti, osobnosti, preferencija, sadržaja zabrinutosti te konfliktnih odnosa. Također, navodi da se djelotvornost likovne terapije očituje u:

- suočavanju sa simptomima traumatskog iskustva,
- otkrivanju načina samoizražavanja,
- podržavanju motivacije,
- razrješavanju emocionalnih konflikata i
- razvijanju socijalnih vještina.

Barath (1996; prema Martinec, 2015) objašnjava primjenu likovne terapije u obradi emocionalnog, socijalnog ili traumatskog iskustva, sljedećim navodima:

- traumatska iskustva se pohranjuju, prorađuju i vraćaju u svijest daleko najčešće i u najvećoj mjeri kroz procese i obrasce vizualnih doživljaja,

- vizualno-simboličko mišljenje direktno je povezano s podsvjesnim procesima i stanjima, zahvaljujući anatomsko-fiziološkom smještaju vizualnog korteksa u strukturi mozga,
- likovne metode i tehnike izražavanja su jednostavne, pristupačne i razumljive svima, bez obzira na dobne, intelektualne, socijalne, kulturno-jezične i druge razlike među osobama.

Glavne tehnike u likovnoj umjetnosti su crtačke, grafičke, slikarske i kiparske, dok osnovne likovne elemente čine točka, crta, boja, ploha, površina, volumen i prostor te kompozicijski elementi (kontrast, harmonija, ritam, ravnoteža, simetrija, proporcija, dominacija i jedinstvo) (Jakubin, 1999; prema Martinec, 2015).

Mnogi autori govore o značajnim mogućnostima korištenja crteža unutar likovne terapije, kao pouzdanog i prediktivnog dijagnostičkog sredstva i terapijskog medija, na temelju čijih elemenata se, između ostaloga, može doznati o unutarnjim emocionalnim aspektima osobe, konfliktima, skrivenim i potisnutim traumama i transformacijskim mogućnostima.

Tako primjerice, crta označava osnovni likovni element, čiji tijek i struktura mogu ukazivati na: emocionalni potencijal osobe, njen temperament, stupanj toničke napetosti, gestikulacije, mimiku, držanje i stav tijela (ritam i smjer pokreta), prirodne procese i zakonitosti (Martinec, 2015). Boja nam govori o djetetovom emocionalnom životu, linije i oblici o razumskom djelu ličnosti, a kompozicija elemenata na podlozi o utjecaju okoline (Trstenjak, 1978; prema Miholić i sur., 2013).

Poznavajući značenja karakteristika spomenutih likovnih elemenata, u mogućnosti smo razumjeti likovno djelo na kognitivnoj, emocionalnoj i simboličkoj razini te ga primijeniti u dijagnostici i evaluaciji (Jakubin, 1999; prema Martinec, 2015).

Iako s odrastanjem, likovni izraz postaje sve manje odraz vlastitog viđenja i interpretacije stvarnosti, a sve više realistične, on nesumnjivo ostaje prepoznat kao odgovarajuće dijagnostičko i terapijsko sredstvo za otkrivanje i prezentaciju vlastitog događaja (Martinec, 2015).

U procesu likovnog izražavanja u terapijskim uvjetima, teme, tehnike i materijali odabiru se ovisno o dominantnom sadržaju traumatskog iskustva ili želji pojedinca za prradom određenih, nerazjašnjenih ili opterećujućih područja. Pritom odabir teme predstavlja prvi korak u tom procesu. Postoji cijeli niz tema koje se koriste u svrhu procjene kognitivnih,

afektivnih, psihosocijalnih i asocijativnih dimenzija osobnosti pojedinca, pa tako klijent može dobiti uputu da nacрта, naslika ili izmodelira: neku stresnu situaciju, određenu emociju, sebe u prošlosti sadašnjosti i budućnosti, kako misli da izgleda i kako bi želio izgledati, pozitivne i negativne stvari u svom životu i još mnoge druge (Martinec, 2015). Navedene teme posebice mogu biti korisne u terapiji klijenata s buloznom epidermolizom, jer mogu dovesti do izražavanja i procesuiranja psihičke boli, te uvida u iskustva i osjećaje vezane za stanje i percepciju vlastitog tijela.

Primjena likovnog izražavanja (crtanja i oblikovanja) uputna je kod osoba s različitim stanjima i bolestima, kao što su: razvojne teškoće, poremećaji u ponašanju, smetnje ekspresije i komunikacije, autizam, anksiozni poremećaji i depresija, traume i zlostavljanja, ovisnost o drogi i alkoholu, poremećaji u hranjenju i terminalna oboljenja (Rak, 2014).

Crtanje kao aktivnost je pogodno jer s jedne strane pojedincu omogućava slobodu izražavanja i spontano eksperimentiranje s emocijama (Škrbina, 2013), dok s druge strane, produkt koji nastane, odnosno crtež, za terapeuta predstavlja projekтивно sredstvo pojediničeve unutrašnje psihološke realnosti, subjektivnih iskustava, osobnosti i percepcije (Malchiodi, 1998; prema Škrbina, 2013).

Dakle, crtež je prepoznat kao važan način kojim pojedinac može izraziti sebe i kao takav može pomoći u procjeni kognitivnog stanja, intelektualnog funkcioniranja, skrivenih i potisnutih trauma, kao i stanja samopercepcije. Pritom je moguće koristiti Goodenough&Harris test Crteža čovjeka, Machover test Crtež ljudske figure ili digito-palmarni otisak šake.

Goodenough&Harris test Crteža čovjeka konstruiran je na temelju spoznaja o karakteristikama crteža čovjeka u dječjoj dobi, a zasniva se na procjeni postojanja ili izostavljanja određenih dijelova tijela, pravilno ili nepravilno postavljenih dijelova tijela te broja detalja i proporcija (Martinec, 2015). Ovaj test može poslužiti za otkrivanje osobina ličnosti i razine inteligencije, a iako je izvorno bio namijenjen djeci od tri do pet godina, njegova se uporaba pokazala učinkovitim kod svih uzrasta (Škrbina, 2013).

Machover test Crtež ljudske figure utemeljen je na ideji da crtež čovjeka prezentira crtačev doživljaj sebe (Berger, 1987; prema Martinec, 2015). Ovaj projekтивni test, prvotno također namijenjen djeci, pokazao je veliki utjecaj u gotovo svim istraživanjima kliničke primjene crtanja ljudskog lika (Machover, 1957; prema Škrbina, 2013).

Autorica (Machover, 1949; prema Škrbina, 2013) obrazlaže njegovu primjenu u dijagnostici, objašnjavajući kako djeca sazrijevajući povezuju različite dojmove, opažanja i emocije sa svojim tijelima, te spontanim crtanjem ljudske figure izražavaju svoje potrebe i sukobe, odnosno emocionalna i fizička stanja u tom trenutku.

Za pravilnu interpretaciju crteža nije dovoljna samo analiza elemenata procjene, već se i kroz razgovor s osobom nastoji doznati što taj crtež predstavlja osobi, kako se osjećala za vrijeme crtanja i nakon što je dovršila crtež, koje su je misli okupirale, kako ona sama tumači značenje crteža i slično.

Kad je u pitanju populacija oboljelih od EB, korištenje digito-palmarnog otiska šake, još jedne od tehnika primjene likovne terapije, može biti vrlo učinkovito. Ova tehnika može se primijenjivati čak i kod onog dijela oboljelih sa sraslim prstima šake, jer predstavlja otisak dlana čovjeka u točno onakvom obliku kakav je, dok nas kontakt s reprezentacijom dlana, kao dijelom našeg tijela, stavlja u izravan kontakt s našom tjelesnošću, a time i reprezentacijom našeg unutarnjeg iskustva, odnosno vodi do unutarnjeg doživljaja sebe potaknutog vizualizacijom vlastitog digito-palmarnog otiska (Martinec, 2015).

S obzirom da je EB kronična bolest izrazite vanjske manifestacije, neminovno ima psihološki utjecaj na doživljaj sebe i slike tijela kod oboljelih. Njihov tjelesni izgled, zbog svakodnevne pojave bula i rana, konstantno doživljava drastične promjene što dovodi do stvaranja negativnih osjećaja povezanih sa slikom tijela, a uz to i do sniženog samopoštovanja, neprihvatanja, iskrivljene percepcije, samopoimanja i još mnogih negativnih psiholoških reakcija, koje zahtijevaju značajnu psihološku prilagodbu.

Prema tome, s obzirom na opisane efekte i problematiku oboljelog od EB, likovno terapijske tehnike mogu biti izvrstan dio edukacijsko – rehabilitacijskog programa pacijenata s buloznom epidermolizom, s ciljem osnaživanja doživljaja sebe i predodžbe vlastitog tijela.

3.1.2. Dramska terapija/ Psihodrama

Dramska terapija predstavlja sustavnu i namjernu upotrebu kazališnih procesa, produkata i druženja, za postizanje terapeutskih ciljeva poput ublažavanja simptoma, tjelesne i emocionalne integracije te osobnog rasta. Riječ je o aktivnom pristupu koji podržava klijenta da ispriča svoju priču i riješi problem, postigne katarzu, spozna unutarnje iskustvo, razumije

značenje slika i ojača sposobnost promatranja osobnih uloga (National Drama Therapy Association, 2004; prema Malchiodi, 2007).

Ovaj oblik terapije usmjeren je na razvoj kreativnih i pozitivnih resursa u suočavanju s različitim teškoćama u psihosocijalnom funkcioniranju, kao što su: sramežljivost, mucanje, nedostatak samopoštovanja, socijalne fobije i anksioznost. Primjena kreativne dramatizacije i igranja uloga u terapijske svrhe zasniva se na poticanju eksperimentiranja i prorade različitih uloga, njihovog odbacivanja, ispravljanja i mijenjanja bez dugoročne obveze i posljedica, u sigurnim uvjetima terapijskog okruženja (Barath, 1996; prema Martinec, 2015).

Dramski procesi usmjereni su na povećanje svjesnosti o sebi, vlastitom tijelu, mašti, osjetilima i doživljaju unutarnjeg i vanjskog svijeta, a za izražavanje ideja, osjećaja i ponašanja u dramatizaciji, koriste se svi izvori koji su dostupni poput: vida, sluha, mirisa, dodira, okusa, mimike, pokreta tijela, mašte, zamišljanja, imaginacije, intelekta (Miholić, 2009; prema Martinec, 2015).

Terapijski proces drame uključuje i mogućnost uporabe različitih medija poput lutaka, pješčanika, dramskog prikaza i procesa, igranja uloga i asocijacija, pantomime, kostimografije, pisanja, glasovne varijacije, crtanja, pokreta tijela i slično (Martinec, 2015).

Mijatović (2011; prema Škrbina, 2013) navodi kako dramska aktivnost ima holističko djelovanje jer integrira intelektualnu spoznaju, proživljene emocije i estetski doživljaj u cjelovito iskustvo koje osnažuje sudionika u njegovom daljnjem rastu i razvoju, učenju ili liječenju.

Iz toga proizlazi mogućnost korištenja elemenata drame u različitim intervencijskim pristupima u odgoju, obrazovanju, terapiji ili rehabilitaciji (Škrbina, 2013).

Dramski odgoj pogodan je izbor intervencije usmjerene na postizanje socijalizacijskih ciljeva jer omogućava doživljaj iskustva neuspjeha, sukoba s okolinom, kršenja pravila, pogrešnog izbora, ali u uvjetima zaštice i bezuvjetne podrške. Na taj način osoba iskustveno uči, proživljavajući kroz uloge različite životne situacije s kojima je suočena ili bi se jednom mogla suočiti (Škrbina, 2013).

Nadalje, dramska metoda pridonosi mijenjanju stavova i ponašanja pojedinca, što uključuje prevladavanje strahova, razvijanje percepcije i samopercepcije, prihvaćanje i uključivanje, jačanje samopoštovanja, izgradnju poželjne slike o sebi, razvijanje poštovanja, uzajamnosti i

tolerancije. Osim toga, omogućuje i uspješno prevladavanje vlastitih frustracija i agresivnosti kroz ulogu ili zamišljenu situaciju, bez traumatskih posljedica za sudionika ili njegovu socijalnu okolinu, za razliku od realnih životnih situacija (Janković i sur., 2000; prema Škrbina, 2013).

Ukoliko primjenjujemo dramu u psihoterapeutske svrhe, tada govorimo o psihodrami. Psihodrama je akcijski oblik grupne psihoterapije, u kojoj se situacije iz života ili unutarnji svijet pojedinca odigravaju na sceni, na način kako ih pojedinac doživljava, uz pomoć vođenja terapeuta, jedne centralne osobe – protagonista i ostatka grupe. Scenskim odigravanjem protagonist ima priliku izvesti ili dovršiti ono što u životu nije mogao, znao ili smio i na taj način otkriti vlastita ograničenja, te slobodno izraziti misli i osjećaje kroz svoje ponašanje. U tom smislu, psihodramom se, ne samo kroz riječi, već i kroz govor tijela, pokret i međusobnu udaljenost likova mogu istražiti ljudski odnosi i spoznati sebe (Barath, 1996,1997; prema Martinec, 2015).

Osnivač i utemeljitelj psihodrame, austrijski psihijatar Jacob Levy Moreno (1964; prema Škrbina, 2013) smatrao je da djelovanje, tjelesni pokret i živi odnos među likovima na sceni, njihova blizina ili udaljenost u prostoru, govore više o problemima ljudskih relacija nego sam govor. Također, on je tvrdio da ljudi razvijanjem kreativnosti i spontanosti, koje je smatrao ključnim konceptima dramske tehnike, mogu razviti nove oblike ponašanja i odnosa, ključne za kvalitetan život. Objasnjavao je spontanost kao univerzalnu ljudsku osobinu te prisutnost kreativnog potencijala u svakoj osobi, kojeg je moguće ponovno oživjeti ukoliko je on poljuljan povredom ili traumatskim iskustvom. Također, navodi spontanost kao preduvjet za razvoj kreativnosti te uspješno igranje neke uloge, s obzirom da upravo ona omogućuje da kroz određenu ulogu odgovarajuće reagiramo u novoj situaciji, odnosno da na novi, pogodniji način reagiramo u staroj situaciji.

U psihodrami, prorađivanje određene teme odvija se kroz primjenu psihodramskih tehnika (igranje uloga, zamjena uloga, zrcaljenje, dvojniki, pojačavanje i dr.), u sigurnom terapijskom okruženju, te uz slobodno i spontano izražavanje (Miholić, 2015).

Središnje mjesto u ovoj psihoterapeutskoj metodi zauzima pojam uloga, odnosno specifičnih oblika ponašanja, doživljavanja i izražavanja koji nas karakteriziraju u svakodnevnom životu. Moreno (1964; prema Miholić, 2015) navodi tri kategorije uloga:

- psihosomatske/biološke uloge (uloge kojima zadovoljavamo osnovne životne potrebe)

- socijalne uloge (uloge kroz koje živimo i komuniciramo)
- psihodramske uloge (imaginarne uloge koje postoje u našoj mašti/zamišljanju)

Mnogi su istraživači u svojim istraživanjima dokazali pozitivan učinak psihodrame na pojedinca (Blatner, 1997; Kipper, 1989; Wilkins, 1997; prema Škrbina, 2013).

Velik broj istraživača istraživao je utjecaj psihodrame u tretiranju različitih trauma, poremećaja prehrane, poremećaja ličnosti te seksualno zlostavljanih pojedinaca (Altman, 1993; Bannister, 1991; Dayton, 1994; Karp, 1991; Raaz isur., 1993; Reynolds, 1996; prema Škrbina, 2013), dok Škrbina (2013) navodi kako psihodrama može biti i odlična dopuna rehabilitaciji i tretmanu osoba s motoričkim, govornim, emotivnim, psihološkim ili intelektualnim poteškoćama.

U Hrvatskoj je provedeno nekoliko istraživanja u kojima su djeca s malignim oboljenjima prolazila program kreativnih terapija. U jednom od njih, rehabilitacijski program sastojao se od dramatizacije (slušanja i pričanja) priča Malog princa, Antoineta de Saint-Exuperyja. Rezultati su pokazali da je priča i slušanje o Malom princu potaknulo pozitivno emocionalno reagiranje i prihvaćanje emocionalne potpore, te manju izraženost negativnih osjećaja kod djece spram bolesti. Također, iz međusobne komunikacije djece na temu ponuđene priče, proizašlo je bolje razumijevanje vlastitih reakcija i doživljavanja bolesti te veća osjetljivost za emocionalne osjećaje drugih. To u konačnici može dovesti do uspješnijeg suočavanja s emocionalnim problemima koje bolest nosi, kao i do promjena u razumijevanju same bolesti, te ishodišnog povećanja kvalitete života oboljelog (Kudek-Mirošević, 2011).

Ovakav efekt primjene dramatizacije i psihodrame na djecu oboljelu od malignih bolesti, ujedno bi mogao ukazivati i na učinkovitost ovaakve terapijske intervencije kod oboljelih od bulozne epidermolize, s obzirom da EB također sa sobom nosi različite emocionalne reakcije i psihosocijalne poteškoće, poput negativnih osjećaja spram bolesti, straha i neadekvatnih socijalnih interakcija, kao i maligna oboljenja. U radu s osobama s EB, dramskom terapijom moglo bi se učinkovito djelovati na izgradnju socijalnih odnosa s drugima, podizanje samopouzdanja i razvijanje vještina komunikacije, a time i kvalitete života. Vrijednost ovog oblika terapije dramsko - scenskom ekspresijom za oboljele od EB leži i u činjenici da ona omogućava dolazak u kontakt i suočavanje s potisnutim, snažnim osjećajima tuge, ljutnje, bijesa, straha, te učenje kako ih izraziti na adekvatan i zdrav način. Također, ova terapijska metoda može biti od posebnog značaja za oboljele od EB u smislu pružanja podrške u

razrješavanju trauma vezanih uz stigmatizaciju s kojom se oboljeli susreću, te kao pomoć u shvaćanju kako prihvatiti vlastitu bolest i lakše se nositi s njom.

3.1.3. Terapija plesom i pokretom

Iako su se kroz povijest različite kulture koristile plesom radi usklađivanja fizičkog, emocionalnog i mentalnog zdravlja, terapija plesom i pokretom je relativno nova disciplina u zapadnoj civilizaciji. Moderan razvoj doživljava tek u 20. stoljeću, kao posljedica istraživanja koja su potvrdila da pokret pobuđuje tjelesne senzacije, emocije, sjećanja, misli i predodžbe, te svojim integrativnim utjecajem na tijelo i duh, utječe na očuvanje zdravlja i nastanak bolesti (Martinec, 2015).

Prema definiciji Američkog udruženja plesnih terapeuta (American Dance Therapy Association - ADTA; prema Škrbina, 2013) terapija plesom podrazumijeva psihoterapeutsku primjenu pokreta i plesa u kreativnom procesu, s ciljem poticanja emocionalne, spoznajne, socijalne i tjelesne integracije pojedinca.

Osnovu terapije pokretom i plesom čine pretpostavke da je pokret tijelom odraz unutarnjeg psihičkog stanja pojedinca i da promjenama obrazaca kretanja može doći i do promjena u psihosocijalnom statusu (Martinec, 2015). Ujedno, pokret plesnom terapeutu služi za promatranje, procjenu, istraživanje i liječenje (Škrbina, 2013).

Kako ovaj pristup istovremeno obuhvaća tjelesno i psihoemocionalno iskustvo u osobe, njegova primjena može biti osobito učinkovita u problemskim područjima kao što su poremećaj slike tijela, tjelesne traume, tjelesno zlostavljanje, kao i u uvjetima nemogućnosti ostvarenja emocionalnih i socijalnih potreba uslijed fizičkog ili osjetilnog ograničenja.

Osnovne tehnike ovog pristupa uključuju simbolizaciju tijelom, zrcaljenje, imitaciju (refleksiju), istraživanje tjelesnog i emocionalnog stanja kroz pokret i autentičan pokret (Martinec, 2015). S osnovnima, kombiniraju se još i tehnike kao što su vođena imaginacija, slobodna fantazija, igranje uloga, improvizacija, metafora, rad s polaritetima, tijek svjesnosti i mnoge druge. Osnovni cilj je sam proces osvješćivanja, reintegracije i unapređivanja predodžbe o sebi, vještina neverbalne komunikacije, te raspona i kvalitete emocionalnih doživljaja (Hećimović i sur., 2014).

Plesni psihoterapeuti često se u svom radu služe elementima dramske i likovne terapije te glazbom. Poznato je da glazba pozitivno utječe na ljudsko zdravlje. Opuštajuća glazba, sama po sebi, pomaže u svladavanju napetosti. Dinamičnija glazba podiže raspoloženje i razinu energije. Utječe i na puls, ritam disanja, tonus mišića, smanjenje osjećaja boli, biokemijske procese, a time i na naše psihičko i fizičko zdravlje. U kombinaciji s pokretima tijekom plesa ti se učinci višestruko pojačavaju (Hećimović i sur., 2014).

Za psihoterapiju kroz pokret i ples nisu važne godine, važna je orijentacija na proces umjesto na sam cilj kreativne radnje. Osim usmjeravanja pozornosti na tijelo, njegov oblik i položaj, tzv. blokade i senzacije u tijelu, važan je i način kretanja klijenta. To uključuje svaku vrstu kretanja - način disanja, gestikulaciju, mimiku, napetost mišića i slično. Tjelesni pokreti odražavaju unutarnje stanje čovjeka, a promjene u obrascima kretanja dovode i do promjene u psihičkim obrascima pojedinca, te upravo zbog mogućnosti komunikacije sa sudionicima na neverbalnoj razini, dolazi do oslobađanja, a na kraju i razrješenja nekih potisnutih sadržaja koji su ostali potisnuti ili su se manifestirali u obliku neke bolesti ili napetosti (Centar Terpsichore – Psihoterapija pokretom i plesom). Shodno tome, psihoterapija pokretom i plesom može biti pogodna za klijente s različitim tegobama.

Provedena su mnoga istraživanja kojima se nastojalo dokazati pozitivno djelovanje plesa na zdravlje i kvalitetu života pojedinca (Škrbina, 2013). Primjena terapije pokretom i plesom pokazala se vrlo učinkovitom u oporavku pojedinaca oboljelih od težih onkoloških, kardioloških, neuroloških, internističkih, imunoloških, psihijatrijskih i tjelesnih oštećenja, te kroničnih bolesti (Marušić, 2011; prema Škrbina, 2013).

Rezultati određenih studija provedenih na ispitanicama s karcinomom dojke pokazali su da terapija plesom i pokretom može imati povoljan učinak na njihovu kvalitetu života, djelujući na stres koji nastaje zbog doživljaja lošeg funkcioniranja tijela te vitalnost (Cochrane sustavni pregled, 2011).

Nadalje, terapija plesom istaknula se kao dobar medij u tretmanu osoba s narušenom slikom o sebi i vlastitom tijelu. Kod tih bolesnika ovaj je pristup doveo do boljeg prihvatanja sebe, većeg samopouzdanja, te poboljšanja u emocionalnom i socijalnom funkcioniranju.

S obzirom na brojne dobrobiti koje osigurava, poput povećanja zadovoljstva sobom, reduciranja impulzivnosti, prilagodljivosti i razvijanja socijalne sposobnosti, izražavanja emocija tijelom te integracije unutarnjih i vanjskih doživljaja, ova terapija predstavlja

uspješno sredstvo za poboljšanje emocionalnog, fizičkog, kognitivnog i socijalnog stanja (West, 1984; Payne, 1992; prema Škrbina, 2013).

Prstačić i suradnici (2003) također navode mogućnosti korištenja terapije pokretom i plesom kod oboljelih od malignih bolesti, s ciljem prihvaćanja i ponovnog povezivanja sa svojim tijelom, ponovne izgradnje samopouzdanja, poboljšanja samo-izražavanja, ublažavanja osjećaja izolacije, depresije, ljutnje, straha, nepovjerenja i ojačanja vlastitih resursa.

Primjena ove tehnike može biti posebno zanimljiva u tretmanu oboljelih od bulozne epidermolize koje karakteriziraju tjelesne promjene, a koje vrlo često vode razvoju poremećaja tjelesnog doživljavanja. Terapija plesom i pokretom ističe kožu i dodir kao glavne komunikacijske puteve, te u tom smislu ona može pridonijeti mijenjanju slike i smanjenju negativnih osjećaja povezanih s vlastitim tijelom te njegovom prihvaćanju, kao i podizanju samopouzdanja, opuštanju te općenito boljem osjećaju u vlastitoj koži. Naravno, s obzirom na izuzetnu osjetljivost kože klijenata s EB, intenzitet, tehniku ili kombinaciju tehnika koje će se koristiti u terapijskoj seansi pokretom i plesom, potrebno je prilagoditi njihovim mogućnostima, ograničenjima, motivaciji i potrebama, kako određeni dodir ili pokret nebi izazvali dodatnu bol ili ozljedu.

U terapijskoj praksi, primjena psihoterapije plesom i pokretom sve je zastupljenija, upravo zahvaljujući svojoj sveobuhvatnosti koja uključuje analizu i prorađivanje različitih dimenzija osobnog i interpersonalnog iskustva na simboličkoj, emocionalnoj, tjelesnoj, spoznajnoj i osjetilnoj razini (Martinec, 2015).

3.1.4. Biblioterapija

Biblioterapija (*grč. biblion*– knjiga, knjižnica, *therapia* – liječenje) predstavlja još jednu od metoda kreativnih terapija, a odnosi se na plansko korištenje književnog teksta (proza, poezija, bajke, mitovi, legende itd.) i književnih izražajnih sredstava (metafora, usporedba, alegorija, rima, ritam itd.), u terapiji, edukaciji i rehabilitaciji, s ciljem evaluacije i prorađivanja različitih emocionalnih, spoznajnih i interpersonalnih problema u osoba različite kronološke dobi (Kortner-Aiex, 1993; prema Martinec, 2015).

Praksa upotrebe čitanja i pisanja u svrhu terapije datira još iz antičkog doba, a o tome nam govore Aristotelovi zapisi u kojima on ističe važnost književnosti kao svojevrsnog terapijskog sredstva (Mikuletić, 2010; prema Škrbina, 2013).

Brojne su definicije biblioterapije kroz koje su vidljivi njeni različiti aspekti. Jedna od njih objašnjava korištenje biblioterapije u svrhu ublažavanja ili liječenja psihičkih procesa, odnosno otkrivanja i prorađivanja konflikata i kompleksa, čitanjem beletristike ili poezije. Taj proces vodi biblioterapeut, čija je uloga podržati klijenta u stjecanju uvida u vlastite emocije, te razvijanju sposobnosti upravljanja njima. Pritom su ciljevi biblioterapije osvještavanje, racionalizacija, pomoć u prorađivanju i katarza, te emocionalno rasterećenje klijenta (Lecher-Švarc i Radovančević, 2015).

Jack i Ronan (2008; prema Škrbina, 2013) definiraju biblioterapiju kao nenametljiv način vođenja pojedinca ka suočavanju i rješavanju određenog životnog problema.

Drugi je autori opisuju kao metodu upotrebe literature i/ili kreativnog pisanja u cilju postizanja kvalitativnih promjena u emocionalnom, bihevioralnom, kognitivnom i socijalnom području kod pojedinca (Zabukovec i sur., 2007; prema Škrbina, 2013).

Nadalje, neke definicije govore da je klinička biblioterapija svaka planirana i unaprijed pripremljena upotreba literature u svrhu tretmana različitih kliničkih, odnosno psihosocijalnih stanja. Njezin pozitivni utjecaj zabilježen je kod osoba svih uzrasta i s različitim emocionalnim problemima, poremećajima u ponašanju, mentalnim oboljenjima i drugim poteškoćama (Nell, 1988; Den Boer i sur., 2004; Johnson, 1998; Reeves i Stace, 2005; Borovečki i sur., 2005; prema Škrbina, 2013).

Bašić (2011; prema Škrbina, 2013) kao glavni cilj biblioterapije navodi izazivanje promjena kroz osvještavanje potisnutih konflikata, dok pod specifične ciljeve podrazumijeva povećanje samorazumijevanja i samoopažanja, ohrabrivanje pozitivnog mišljenja i kreativnog rješavanja problema, ujedinjavanja različitih aspekata osobnosti te oslobađanje snažnih emocija i napetosti.

Neki od glavnih ciljeva biblioterapije, prema Pardeck (1995; prema Škrbina, 2013) su: pružanje informacija o problemu i uvid u problem, poticanje rasprave o problemu, predviđanje rješenja za probleme, osvještavanje da i drugi ljudi imaju slične probleme te ublažavanje emocionalnog i mentalnog pritiska.

Prema Cilliers (1980; prema Škrbina) terapijski ciljevi biblioterapije mogu se razmatrati na emocionalnoj i socijalnoj razini. Autor objašnjava kako biblioterapija na emocionalnoj razini pomaže pojedincu u razumijevanju vlastitih psiholoških i fizičkih reakcija na frustraciju i konflikte, te omogućava bolje shvaćanje osobnih motiva i potreba, kroz korištenje knjiga, tekstova i poezije. Na socijalnoj razini pak, doprinosi razvoju socijalne osjetljivosti, a kroz promatranje potreba i težnji lika iz priče, pojedinac ih može primijeniti na svoj život.

Jedan od najvažnijih koraka u procesu biblioterapije je odabir odgovarajuće literature, koji treba biti u skladu s razvojnom dobi pojedinca. Također, važno je da u literaturi glavni lik bude netko tko je pojedincu psihološki blizak, na koga će reagirati i zatim se s njime lako poistovjetiti (Škrbina, 2013). Osim toga, bitno je da literatura predstavlja određenu temu na osjetljiv, realan i iskren način (Prater i sur., 2006; prema Škrbina, 2013).

U procesu biblioterapije pojedinac prolazi kroz četiri faze: identifikaciju, projekciju, katarzu i uvid. U fazi identifikacije, pojedinac se poistovjećuje s nekim od likova, nekom situacijom ili sa samom radnjom knjige, odnosno u štivu prepoznaje samoga sebe, vlastiti intimni doživljaj ili neku blisku osobu. Tako pročitano postaje dio pojedinčevog unutarnjeg svijeta, potiče maštu, određenu emocionalnu reakciju, preispitivanje samog sebe, odnosa s drugima, okoline koja ga okružuje i utječe na njega. Faza identifikacije iznimno je važan dio procesa biblioterapije jer bez nje nije moguća pojava ni jedne druge faze. U drugoj fazi, pojedinac sebe i svoje osjećaje projicira u lik s kojim se poistovjetio, te iz njegovog gledišta preispituje vlastite stavove i reakcije drugih ljudi, kao i vlastito i tuđe ponašanje. Ovakav način osigurava mu da isproba alternativne načine rješavanja nekog problema, bez izlaganja osudama drugih. (Škrbina, 2013). Kada se pojedinac poistovjeti s likom iz literature, on dijeli emocije s njime i podsvjesno proživljava sve što i taj lik. Odmicanjem radnje, on može doživjeti snažno emocionalno rasterećenje i olakšanje koje vodi katarzičnom iskustvu, kojim se oslobađa nakupljena napetost i stres (Škrbina, 2013). Katarza predstavlja pročišćenje, koje mogu pratiti snažne emocije žaljenja, simpatije, empatije, tuge, straha i smijeha, nakon kojih obično slijedi stanje obnove, smirenosti, ugone i psihofizičke homeostaze. Na kraju, ukoliko pojedinac uoči svoje reakcije na određena događanja u pročitanoj tekstu, osvijestit će svoj problem, što će mu pomoći da ga lakše riješi i postane spremniji za nove životne izazove. To osvještavanje predstavlja posljednju fazu – fazu uvida, odnosno kritičkog pristupa samom sebi uz pomoć teksta, koja je ključ promjene osobnosti (Martinec, 2015).

Kao dio terapijskog procesa biblioterapije, često se preporučuje vođenje vlastitog dnevnika, osobito je to korisno u terapiji depresije, u svrhu produblivanja uvida, s obzirom da pisanjem nerazjašnjene teškoće, misli i problemi postaju jasniji, te time i proces suočavanja i razrješavanja lakši (Škrbina, 2013).

Kako navodi Martinec (2015), prepoznavanje sebe u drugom liku iz biblioterapeutskog štiva pojedincu pomaže da nadvlada osamljenost i uvjerenja kako se određena situacija događa jedino njemu, da podijeli svoju bol, smanji osjećaj beznadnosti ili pak da otkrije uzore i primjere koje želi slijediti.

Ovakav terapijski učinak sugerira mogućnosti svrhovite primjene metode literarne ekspresije u psihosocijalnom tretmanu klijenata s buloznom epidermolizom. Isto tako, pružanje mogućnosti oboljelom da svoje poteškoće i zabrinutosti, koje ne želi dijeliti s drugim osobama, podijeli s likovima iz knjige, te da na taj način postupno smanjuje svoj sram i povećava spremnost za izražavanje svojih problema pred drugima i traženje pomoći od njih, je upravo ono što bolesniku s EB treba.

3.1.5. Glazboterapija

Da je primjena glazbe u svrhu liječenja poznata još od davnina, svjedoči nam njeno spominjanje u biblijskim izvorima, šamanskim ritualima, antičkim zapisima te zapisima iz vremena starih Egipćana; od tada pa sve do danas ona je sastavni dio čovjekove svakodnevnice i kulture (Škrbina, 2013).

Glazba ima važnu ulogu u stvaranju identiteta i osjećaja pripadnosti nekoj kulturi, olakšava komunikaciju predstavljajući univerzalni jezik, potiče dijeljenje emocija i promjenu raspoloženja, što u konačnici može utjecati i na promjenu ponašanja. Iz toga je proizašla i njena primjena u terapijske svrhe, kao lako dostupne intervencije u cilju poboljšanja zdravlja i raspoloženja pacijenta, djelovanjem na smanjenje tjeskobe i stresa, te kirurške, proceduralne, akutne i kronične boli (Škrbina, 2013).

Glazboterapija (ili muzikoterapija) se definira kao korištenje glazbe u liječenju ili smanjenju zdravstvenih tegoba pomoću njenog blagotvornog učinka, odnosno kao skup tehnika koje koriste zvuk u dijagnostičke, terapijske i preventivne svrhe (Rak, 2014).

U ovoj vrsti terapije, utjecajem glazbe nastoje se potaknuti pozitivne promjene u psihološkom, fizičkom, kognitivnom ili socijalnom funkcioniranju pojedinca, sa zdravstvenim problemima ili problemima u učenju (America Music Therapy Association, 2004; prema Malchiodi, 2007).

Rojko (1982; prema Škrbina, 2013) navodi kako glazba, kombinacijom melodije, harmonije i ritma, ima neograničene mogućnosti djelovanja na slušača: od mijenjanja raspoloženja, izazivanja osjećaja ravnoteže, sreće i ugone, pa do izazivanja nemira, nelagode i tuge.

Proučavanje glazbe i njenog utjecaja na pojedinca bilo je predmet istraživanja mnogih znanstvenika. Podaci iz rezultata takvih istraživanja govore nam o širokom utjecaju glazbe na čovjeka, navodeći kako određeni glazbeni podražaji mogu izazvati brojne somatske promjene, kao što su primjerice povišenje krvnog tlaka, znojenje, usporavanje srčane aktivnosti, promjene u protoku krvi kroz pojedine organe te promjene temperature tijela, a isto tako mogu potaknuti i različite psihološke reakcije (Costa-Giomi i sur.,1999; prema Škrbina, 2013).

U procesu glazboterapije mogu se koristiti receptivne i aktivne metode, pri čemu receptivne označavaju pasivan način korištenja glazbe kroz slušanje i raspravu o glazbi, dok aktivne metode predstavljaju aktivno sudjelovanje pojedinca u glazbenim aktivnostima (pjevanjem, sviranjem, pokretom) (Škrbina, 2013). Pritom se najčešće upotrebljavaju melodični instrumenti, jednostavni za korištenje, kao što su bubnjevi, katanjete, triangel, ksilofon i slično (Rak, 2014).

Cilj osobe koja provodi glazboterapiju nije u glazbenom podučavanju pojedinca o pjevanju i sviranju, već je cilj psihoterapeutski, u čiju svrhu se putem glazbene improvizacije pokušava uspostaviti kontakt s drugom osobom, potaknuti neverbalna komunikacija i samopouzdanje, ohrabriti kreativno samoizražavanje, smanjiti stres, ublažiti duhovna rastrojenost, olakšati izražavanje emocija te podržati pojedinca za što bolje funkcioniranje (Škrbina, 2013).

Bilo da je riječ o izvođenju ili samo o slušanju, glazba utječe na autonomni živčani sustav mijenjanjem frekvencije disanja i rada srca, u skladu s njenim ritmom. Pritom, brzi ritmovi djeluju „uzbuđujuće“ i uzrokuju uznemirenost, veselje, samopouzdanje, dok spori ritmovi imaju smirujuće djelovanje te provociraju osjećaje mira, žalosti, monotonije i pospanosti (Rak, 2014).

Glazba u okviru terapije najčešće se primjenjuje u stanjima stresa, umora i smetnji spavanja. Međutim, njena učinkovitost i primjena očituju se i u pristupu tretmanu boli, u palijativnoj skrbi, kod starijih osoba, u razvijanju komunikacije, kod cerebralnih oštećenja, progresivnih stanja, kod osoba s intelektualnim teškoćama, motoričkim poremećajima, autizmom, psihijatrijskim bolestima, u pripremi za teške operativne zahvate i nakon njih, za poboljšanje kvalitete života, kod smetnji koncentracije, glavobolja i migrena, itd. (Škrbina, 2013).

Iz navedenih saznanja o širokom spektru primjene i pozitivnog djelovanja glazboterapije, proizlazi i mogućnost primjene i utjecaja glazboterapijom na aspekte funkcioniranja i kvalitete života pacijenata s buloznom epidermolizom.

Kad govorimo o složenosti stanja EB i njenim popratnim tegobama, mislimo u prvom planu na suočavanje oboljelih s velikom količinom stresa i psihosocijalnim problemima, zbog kronične prirode ove bolesti i potencijalnog ishoda invalidnosti. Međutim, stalna bol koju trpe bolesnici, zbog rana i mjehurića rasprostranjenih tijelom, za većinu je oboljelih glavni uzrok smanjene kvalitete života. Bez obzira da li je bol kroničnog ili akutnog oblika, ona utječe na kvalitetu života i ograničava oboljelog u svakodnevnom funkcioniranju. Redukcija i minimiziranje boli medicinskim, farmakološkim tretmanima potpomaže bolje osjećanje bolesnika, no strah i nošenje s boli ostaju dugoročno, budući da se stvaraju nove bolne rane. Iz tog razloga, potencijal primjene glazbe kao umjetničkog medija, koji je pokazao pozitivne učinke na percepciju i smanjenje boli, u terapijskom tretmanu boli kod osoba s EB može biti značajan.

4. PREGLED DOSADAŠNJIH SPOZNAJA

U ovom poglavlju bit će predstavljena neka istraživanja koja su ukazala na nužnost i potrebu za pravovremenom psihosocijalnom podrškom djece i odraslih oboljelih od bulozne epidermolize, kao i pregled stručne literature o saznanjima i istraživanjima koja su potvrdila učinkovitost primjene art/ekspresivnih medija u održavanju cjelokupne strukture oboljele osobe koja trpi kroničnu bol.

Bulozna epidermoliza negativno utječe na balansiranu biopsihosocijalnu strukturu čovjeka, a prisutnost kronične boli kod ovog oboljenja multidimenzionalno narušava fizički, psihički, duhovni, emocionalni i socijalni aspekt u pojedinca. Bez obzira da li je iskustvo boli objektivnog tipa ili pod utjecajem subjektivne percepcije, ona neminovno predstavlja stresni i vrlo ometajući čimbenik u skladnom funkcioniranju u svakodnevnom životu. Stoga su mnogi znanstvenici pretpostavili upravo tretman boli kao predmet svog istraživanja.

4.1. Istraživanje 1: Psihijatrijski simptomi i kvaliteta života kod bolesnika koji boluju od bulozne epidermolize¹

Margari i suradnici (2010) proveli su istraživanje u kojem je cilj bio procijeniti psihosocijalno i psihijatrijsko stanje bolesnika s EB, psihološki status, utvrditi prisutnost psihijatrijskog poremećaja, te razumjeti utjecaj EB na kvalitetu života. Uzorkom je obuhvaćeno 25 bolesnika oboljelih od EB (13 muških i 12 ženskih osoba u rasponu kronološke dobi od 1,5 do 43 godine; od kojih je bilo 14-ero djece ispod 18 godina). Procjena ispitanika izvršena je analizom njihovih povijesti bolesti te korištenjem nekoliko standardiziranih instrumenata. Protokol ispitivanja održao se na Institutu za dermatologiju za 18-ero pacijenata, dok ih je 7-ero intervjuirano kod kuće. Uključene dijagnoze bile su: RDEB (recesivna distrofična bulozna epidermoliza) u 19 (76%) ispitanika, te EBS (bulozna epidermoliza simplex) u 6 (24%) ispitanika. Klasificirani su stupnjevi (težine) oboljenja prema intenzitetu upala i pojavnosti ožiljaka kao: blagi stupanj (ispitanici s manje od 10% posto zahvaćenosti površine kože, bez

¹Margari, F., Lecce, P.A., Santamato, W., Ventura, P., Sportelli, N., Annicchiarico, G., Bonifazi, E. (2010): Psychiatric symptoms and quality of life in patients affected by epidermolysis bullosa. *Journal of Clinical Psychology in Medical Settings*, 17, 4, 333-339.

teških upala i ožiljaka), srednji stupanj (ispitanici s više od 10% zahvaćenosti površine tijela, bez upala i ožiljaka) i teški stupanj (ispitanici s više od 10% zahvaćene kože, s intenzivnim upalama i ožiljcima). Od instrumenata je korišten polustrukturirani intervju za bolesnike i roditelje, kojim su prikupljeni demografski podaci, podaci o kvaliteti života, teškoćama/nemogućnostima, utjecaj na članove obitelji, posao, školu te psihijatrijski komorbiditet. Za psihologijsku evaluaciju, u populaciji djece mlađe od 5 godina korišteni su Child Behaviour Checklist Preschool-Age form (CBCL) (Achenbach i Edelbrock, 1983) i Schedule for Affective Disorders and Schizophrenia for School-Age Children – Present and Lifetime Version (K-SADS-PL) (Kaufman i sur., 1997, 2004). Za ispitanike starije od 18 godina koristio se Symptom Check-List-90 (SCL 90) (Derogatis, 1983, 2005). CBCL upitnik popunjavali su roditelji prema emocionalnim i ponašajnim problemima njihove djece. Upitnik identificira dva tipa problema: internalizaciju – anksioznost, inhibiciju, depresiju, te eksternalizaciju – agresiju i antisocijalna ponašanja. Sadrži 99 čestica o roditeljskim zabrinutostima, teškoćama/nemogućnostima, opisima problema te snažnim stranama djeteta. SCL-90 je test samoprocjene koji sadrži 90 multidimenzionalnih pitanja bitnih za procjenu psihološkog statusa. Testira 9 glavnih psiholoških dimenzija: somatizaciju, opsesivno-kompulzivne reakcije, interpersonalnu senzitivnost, depresiju, anksioznost, fobičnu anksioznost, paranoidne ideje i psihoticizam. Primijenjen je i The Dermatology Life Quality Index (DLQI) (Finlay i Kahn, 1994), jedan od najkorištenijih instrumenata za procjenu kvalitete života ovisne o dermatološkim čimbenicima, jer povezuje kvalitetu života i dermatološko stanje bolesnikove kože.

Rezultati su pokazali kako 80% ispitanika kronološke dobi između 6 i 17 godina pohađa regularno školu. Nitko od ispitanika ne živi sam. Svi maloljetnici i 7/11 (64%) odraslih žive s obiteljima od rođenja, dok 4/11 (36%) živi s obiteljima koje su stvorili ulaskom u brak. Ispitanici stariji od 5 godina, njih 95%, potvrdilo je da uživaju u vlastitom socijalnom okruženju; 86% družilo se sa svojim prijateljima kroz prošli mjesec, a 73% odraslih bolesnika nije u braku i nema stabilne emocionalne veze. 87% ispitanika tvrdi da neće ni ulaziti u brak, a 27% osjeća strah i anksioznost vezane za emocionalne i seksualne veze. Ipak, 91% njih pokazalo je da imaju očekivanja o samoostvarenju u ovim područjima. Pozitivni faktori koji pomažu u suočavanju s bolešću pronađeni su kod 56% (14/25) ispitanika. 72% negira da je vrijeme provedeno u hospitalizaciji smanjilo njihovo vrijeme za sebe. U 28% slučajeva, EB je bila uzrok neodlazaka na ljetovanja ili izlete u protekle dvije godine života. 92% ispitanika negira da je EB bila uzrok financijskih poteškoća, dok 56% prepoznaje podršku socijalnih i

zdravstvenih usluga. Njih 68% potvrdilo je da su u trenucima potrebe imali nekoga za osloniti se na nj. Pritom 44% ispitanika navodi zdravstvene i socijalne usluge, 16% navodi udruge koje okupljaju oboljele od EB, dok se samo 8% njih oslanjalo na članove obitelji. Nadalje, CBCL upitnik primijenjen je na 4 bolesnika kronološke dobi od godine i pol do 5 godina. Dva slučaja imala su blagi stupanj težine oboljenja EB: u jednom slučaju psihijatrijski problemi nisu identificirani, dok je u drugom slučaju dijagnosticiran ADHD. Dva ispitanika imala su srednji i teški stupanj oboljenja i u oba slučaja izvijestilo se o internaliziranim poteškoćama – depresiji i povučenom ponašanju. Kod 10 pacijenata u dobi od 6-17 godina (50% s blagim stupnjem, 20% sa srednjim i 30% s teškim stupnjem bolesti), pronađeni su psihijatrijski simptomi u 80% slučajeva. U blagom stupnju težine bolesti, psihijatrijski simptomi bili su simptomi depresije, anksioznosti i ADHD-a, u srednjem stupnju težine bolesti anksioznost, te u teškom obliku simptomi poremećaja raspoloženja. Ukupno je 11 od 14-ero (79%) oboljele djece pokazalo psihijatrijske simptome.

Na testu vezanom za kvalitetu života, raspon bodova se kretao od maksimalnih 30 do minimalnih 0. Viši rezultat označavao je slabiju kvalitetu života. Kvaliteta života analizirana je u 6 područja: simptomi i osjećaji, dnevne aktivnosti, slobodno vrijeme/razonoda, posao i škola, osobni odnosi i liječenje. Najniži bodovni rezultat (0-1) značio je da bolest nema utjecaja na pacijentovu kvalitetu života, a njega je ostvarilo 18% ispitanika. Također, jednak postotak (18%) (2-5 bodova) ispitanika izvijestio je o malom utjecaju bolesti na njihov život, dok je na osrednji utjecaj upozorilo 9% (6-10 bodova) njih, na veliki utjecaj čak 46% (11-20 bodova), a iznimno veliki utjecaj bolesti na njihovu kvalitetu života navelo je 9% (21-30) bolesnika.

Prema rezultatima, vidljivo je da se bolesnici s EB strpljivo prilagođavaju na život, štiteći se obrambenim mehanizmima od veće fizičke i psihološke patnje. Iako je neminovno da bolest vodi problemima ovisnosti o drugima, teškoćama i mortalitetu, bolesnici generalno koriste kompenzacijske vještine suočavanja. Rezultati pokazuju visoku pojavnost psihijatrijskih simptoma i to u 80% (20/25) sudionika, iako samo 3 pacijenta (12%) primaju psihofarmakološku terapiju ili psihoterapiju. Psihijatrijski simptomi su u vrlo sličnoj pojavnosti i kod djece (79%). Nije pronađena bliska korelacija između težine oblika EB i intenziteta psihološke neravnoteže – što se doznalo iz intervjua, povijesti bolesti bolesnika i standardiziranih dijagnostičkih postupaka, moguće zbog malog uzorka ispitanika. Nadalje, pokazalo se da djeca pate jednako kao i odrasli. Vrlo je bitna uloga roditelja u bolesnikovom životu, kao snažan i pozitivan utjecaj - zahvaljujući odricanju, emocionalnim i vremenskim

resursima posvećenima bolesnikovom stanju. Zajedništvo i emocionalna privrženost su visoko vrednovani kao vrlo bitan resurs. Kod svih ispitanika prepoznata je obiteljska privrženost kao pozitivan faktor okruženja koji omogućuje bolje nošenje s bolešću. U mnogim slučajevima, lijekove su oboljelima davali upravo članovi obitelji. Također, od strane bolesnika i članova njihovih obitelji, prepoznata je i uloga zdravstvenih i socijalnih usluga. Rezultati ove studije svakako ističu važnost biopsihosocijalnog, odnosno multidisciplinarnog pristupa u liječenju EB, kao najprikladnijeg oblika rehabilitacije, osobito jer uz fizičku bolest, EB može potaknuti razvoj psihosocijalnih problema i psihijatrijskih simptoma. Dobiveni rezultati mogu pomoći u budućim istraživanjima ovog područja, posebice s ciljem poboljšanja kvalitete života. Komorbiditet sa psihološkim simptomima – depresijom i anksioznošću, može kompromitirati liječenje, čak i pogoršati stanje bolesti. Često se događa, nažalost, da se gleda samo fizičko zdravlje bolesnika, a ne hvata se u koštac s psihološkim posljedicama koje mogu negativno utjecati na cjelokupno zdravlje i bolesnika i njegove obitelji.

Kako još uvijek nema dovoljno istraživanja koja su specifično usmjerena na utjecaj kreativnih i art/ekspresivnih terapija na poboljšanje aspekata kvalitete života u osoba oboljelih od bulozne epidermolize, proizlazi potreba za provođenjem više takvih istraživanja u budućnosti, s ciljem dolaska do saznanja i specificiranja u kolikoj mjeri, te na koji način uporaba umjetničkih medija utječe na blagostanje i homeostazu psihofizičkog zdravlja, te kakvoću života oboljelih od bulozne epidermolize.

4.2. Istraživanje 2: Primjena art-terapija u liječenju kronične boli i buduće smjernice²

U preglednom radu autorica Angheluta i Lee (2011) prikazani su rezultati provedenih istraživanja o utjecaju art terapije, kao intervencije usmjerene na um i tijelo, te na razumijevanje i upravljanje simptomima boli oboljelih od kroničnih bolesti.

Kronična bol, koja se definira kao stanje neprestane, dugoročne boli u trajanju od najmanje tri mjeseca, prepoznata je kao fenomenološko iskustvo koje proizlazi iz bioloških, psiholoških i društvenih interakcija. Posljedično, liječenju ovog kompleksnog fenomena često se pristupa iz multidisciplinarnog i biopsihosocijalne perspektive. Jedan od takvog pristupa liječenju

²Angheluta, A., Lee, B.K. (2011): Art Therapy and Future Directions. Canadian Journal of Counselling and Psychotherapy, 45, 2, 112-131.

kronične boli uključuje primjenu art terapije. Iskustvo kronične boli je jedinstveno i temelji se na percepciji individualnog iskustva, te može pojedincu narušiti njegov identitet, interese, zdrave ljudske odnose, mentalno zdravlje i općenito kvalitetu života.

Stručna literatura i rezultati znanstvenih istraživanja, prema Angheluta i Lee (2011) navode porast izvješća o depresiji, anksioznosti i ljutnji u odnosu na povećanje boli. Također, izvještavaju kako kronična bol utječe na obiteljski život i sliku o sebi, doprinosi smanjenju fizičke aktivnosti, socijalnoj izolaciji, lošijem pamćenju, mentalnim poteškoćama, osjećajima gubitka te suicidalnim idejama. S obzirom na ovakav dalekosežni utjecaj, intervencije kronične boli zahtjevaju biopsihosocijalni model liječenja koji podrazumijeva timsku suradnju stručnjaka iz različitih područja, kao što su medicina, fizioterapija, radna terapija, psihologija, socijalni rad i kreativne terapije, za rješavanje i upravljanje biološkim, psihološkim i socijalnim aspektima kronične boli. Primjena ovakvog modela osigurava specijalizirani tretman usredotočen na pojedinca, te multidisciplinarnom timu omogućuje procjenu čimbenika koji predstavljaju prepreke samoupravljanju kroničnom boli za svakog bolesnika i zajedničko osmišljavanje plana liječenja, kako bi se pacijentu pomoglo u prevladavanju te prepreke. Biopsihosocijalni model je najrašireniji u liječenju kronične boli. Međutim, on može biti učinkovit samo u istinski multidisciplinarnom timu u kojem profesionalci rade zajedno na liječenju pacijenta, nadopunjavajući se. Intervencija prema biopsihosocijalnom modelu, usmjerena je na um i tijelo i pomaže pacijentima u razumijevanju kako su fizički i psihološki simptomi isprepleteni. Kreativna terapija, kao jedan od primjera takve intervencije, opisuje se kao proces koji ljudima pomaže riješiti konflikte i probleme, razviti međuljudske vještine, upravljati ponašanjem, smanjiti stres, povećati samopoštovanje i samosvijest te postići uvid. Prema tome, navode autorice, sudjelovanje u art terapijama može pomoći pacijentu u razvoju svijesti o utjecaju psihosocijalnih čimbenika na njegove simptome boli. Nalazi istraživanja sugeriraju da se art terapija može koristiti u promjeni, odnosno ublažavanju tjelesnih simptoma, psihološkog blagostanja te samopercepcije. U pogledu utjecaja na tjelesne simptome, art terapija se pokazala kao učinkovit način distrakcije od boli, odnosno preusmjerenja pažnje na druge aktivnosti, o čemu svjedoče pacijenti uključeni u kreativne terapije, koji su izvijestili o doživljavanju manje boli kad su bili više angažirani u procesu terapije.

Nadalje, u pregledima literature vrlo često se raspravljalo o promjenama u psihološkoj dobrobiti, odnosno psihološkim aspektima kroničnog iskustva boli. Utvrđeno je da, ukoliko je kronično iskustvo boli potaknuto potisnutom psihološkom traumom ili bolesti, art terapije

moгу djelovati kao mehanizam kojim će se taj podsvjesni psihološki materijal obraditi. Promjena psihološkog blagostanja korištena je kao znak uspješnosti terapija. Na to ukazuju čimbenici poput smanjenja anksioznosti i depresije, poboljšanog emocionalnog suočavanja i izražavanja žalosti, koji su se pojavili u pacijenata sa zabilježenim poboljšanim sposobnostima nošenja s boli. Tijekom procesa art terapije također su otkrivene i promjene u samopercepciji kronične boli. Art terapija primjenjivana je za procjenu sposobnosti pacijenata da samostalno upravljaju simptomima boli. Pacijenti s najvećim napretkom i vjerojatnosti za aktivno upravljanje bolom, pokazali su promjene u tjelesnoj slici i prihvaćanju njihovog stanja, te su sebe predstavili odgovornima za vlastito blagostanje. Oni pacijenti koji su manje pogodovali od kreativne terapije, još su uvijek bili usredotočeni na pasivne metode suočavanja s kroničnom boli, poput odmora i oslanjanja na lijekove protiv boli. Ipak, trajnost ovih efekata kreativnih terapija na samoupravljanje bolom, još nije dovoljno istražena, s obzirom da je kod nekih pacijenata održan terapeutski učinak, a kod drugih ne.

Od komponenti biopsihosocijalnog modela, najmanje je istražen društveni aspekt liječenja. Unatoč tome što su društvene promjene nedovoljne naglašene unutar postojeće literature, postojeći podaci govore o pozitivnim ishodima art terapija na društvene aspekte poput socijalizacije, traženja posla, vođenja aktivnijeg života, izgradnje i održavanja novih odnosa te uspostavljanja bolje komunikacije s obitelji.

Neki literaturni navodi govore o tendenciji pojavljivanja tema ovisnosti o drugima i usmjerenosti na bol, u početnim fazama art terapije, što je u stvarnosti narušavalo njihovu rutinu i dnevne aktivnosti. Također, određene studije ukazale su na povećan interes pacijenata za učenje tehničkih aspekata stvaranja umjetnosti i reprodukciju djela poznatih umjetnika, što su stručnjaci objasnili kao obrambeni mehanizam u procesu art terapije. Prema podacima iz ovog obuhvatnog pregleda stručne literature, kao iznimno važna svrha art terapije proizašlo je poticanje samoupravljanja bolom. Samoupravljanje se odnosi na sposobnost pacijenta da prepozna čimbenike koji uzrokuju kroničnu bol i tehnike koje se mogu primijeniti da se oni izbjegnu. Prepoznavanje tih čimbenika može se dogoditi tijekom postupka art terapije, dopuštanjem pacijentima da prizovu metafore u svoj kreativni čin, primjenjujući ih na svoje prošlo i sadašnje iskustvo. Samoupravljanje se trenutno smatra jednom od najvažnijih komponenti tretmana kronične boli. Usprkos tome, relativno je malo literature o djelovanju art terapija posvećeno ovom području.

Bez obzira na pokazanu učinkovitost korištenja art terapija u liječenju kronične boli, postoje određena ograničenja koja su proizašla rezultata istraživanja, budući da je ova tema još u razvoju. Naime, nedostaci istraživanja odnose se prvenstveno na manjak znanstvene literature o području utjecaja art terapija na kroničnu bol, a zatim i na malu količinu uzorka koja je obuhvaćena istraživanjima, što onemogućava generalizaciju nalaza. Nadalje, većina studija opisuje korištenje art terapije u dugotrajnom liječenju kronične boli; potrebno je provesti više studija za testiranje uspješnosti kreativne terapije i u kratkom programu liječenja. Isto tako, art terapija je korištena u kombinaciji s drugim tretmanima, pa njen udio u učinku nije posve jasno izražen. Neki su članci dali samo opservacijske podatke, oslanjajući se na osobne komentare. Takva zapažanja nisu prikupljena pomoću strogih metoda istraživanja, što dodatno umanjuje vrijednost nalaza. Također, tu su i etička pitanja koja proizlaze iz nejasnih razlika i granica između rekreativne upotrebe umjetnosti u terapiji i umjetničke terapije kao psihoterapijske prakse koju provode specijalizirani stručnjaci.

4.3. Istraživanje 3: Potreba socijalne podrške u životnim stavovima i zadovoljstvu života kod roditelja djece oboljele od bulozne epidermolize³

Istraživanja o buloznoj epidermolizi donijela su mnoštvo znanja o ovom rijetkom genetskom poremećaju, ali većina ih se usredotočila na medicinski aspekt bolesti, njezine izvore i traženje načina liječenja. Međutim, još uvijek postoje potrebe za istraživanjima o psihološkom stanju pacijenata te njihovih obitelji, s obzirom da se relativno mali broj studija bavio psihološkim aspektima života s ovom bolesti. Naime, rođenje djeteta s EB postaje trauma za roditelje koji se moraju suočavati s činjenicom da im dijete boluje od rijetke genetske bolesti. Osjećaji roditelja mogu varirati ovisno o vrsti EB, stoga je važno obratiti pozornost na njihovo psihološko blagostanje. Neke od značajnih faktora koji mogu utjecati na mentalno stanje roditelja predstavljaju poteškoće u financiranju zdravstvene zaštite, teško pristupanje stručnjacima, troškovi zbrinjavanja oboljelog djeteta i nedostatak holističkog stava prema problemima obitelji s neizlječivo bolesnim djetetom. U ovom istraživanju, autorica Maćik i Kowalska-Dąbrowska (2015), provedenog u Poljskoj, glavni cilj je bio utvrditi na koji način

³Maćik, D., Kowalska-Dąbrowska, M. (2015): The need of social support, life attitudes and life satisfaction among parents of children suffering from epidermolysis bullosa. *Dermatology Review*, 102, 3, 211-220.

bolest njihovog djeteta utječe na život te psihološko blagostanje roditelja. Unutar istraživanja postavljena su još dva cilja, od kojih je prvi ispitivao da li i u pogledu kojih aspekata djetetova bolest utječe na razlike u životnom stavu i potrebu za podrškom kod roditelja, dok je drugi cilj bio testirati koja od analiziranih varijabli je značajna za roditeljsko zadovoljstvo životom.

Mjerene su varijable zadovoljstva životom i životnim stavovima te socijalna potpora. U istraživanju su ispitivane dvije skupine – kontrolna i eksperimentalna. U eksperimentalnoj skupini sudjelovao je 21 roditelj (13 majki, 8 očeva; 16 roditelja imalo je jedno dijete s EB, 5 roditelja dvoje djece s EB). Šestero djece imalo je dijagnosticiranu EB simplex, jedno dijete junkcijsku EB i 14-ero djece distrofičnu EB. Bolest je bila blažeg oblika kod 9-ero djece i ozbiljnijeg kod 12-ero djece. Kontrolna skupina sastojala se od 22 roditelja zdrave djece.

Rezultati su pokazali da su roditelji djece oboljele od EB imali veću potrebu za podrškom socijalne okoline, te na psihološkoj i emocionalnoj razini. Također, potreba za podrškom obitelji pokazala se značajno većom nego kod roditelja zdrave djece, dok je potreba za potporom zdravstvenih ustanova bila iznimno nisko rangirana. U mjerenju životnih stavova, također su se pokazale značajne između kontrolne i eksperimentalne skupine. Roditelji bolesne djece imali su veću razinu egzistencijalne praznine i neshvaćanja te nižu razinu životne kontrole i svrhe života. Isto tako, zadovoljstvo životom bilo je na nižoj razini kod eksperimentalne skupine nego kod kontrolne.

Ukupno gledajući, iz rezultata ovog istraživanja proizašlo je da dijete koje boluje od EB predstavlja veliki teret za roditelje i obitelj, stoga ono ukazuje na potrebu za značajno većom podrškom roditeljima djece oboljele od EB i to na svim područjima, od zdravstvenih ustanova do podrške svih članova obitelji, a ujedno i cijele socijalne zajednice. Biti roditelj djetetu s EB nije nimalo lako, jer bolest utječe na strukturu i dinamiku obiteljskog života i odnose među članovima obitelji, mijenjajući dotadašnji način života. Problemi u obitelji također su povezani s umanjenom podrškom voljenih, a od roditelja se očekuje i pružanje potpore djeci u problemima koje imaju u području društvenog i emocionalnog života, što predstavlja još jedan zadatak za roditelje, za koji ne dobivaju podršku. Najviše od svega, djetetova neizlječiva bolest utječe na značajno slabo životno zadovoljstvo roditelja, što između ostalog proizlazi iz poteškoća u određivanju životnih stavova i samoostvarenju osobnih ciljeva koji su često nejasni, te iz nedostatka samospoznaje i osjećaja kontrole nad životom, s obzirom na izazove i ograničenja koja nameće nepredvidljiv tijek bolesti. Iz navedenog proizlazi da ovakve posljedice zahtjevaju sustav podrške koji će pružiti učinkovitu pomoć roditeljima u

suočavanju i prilagodbi na bolest svog djeteta, te utjecati na povećanje društvene svijesti o njoj.

Neka od značajnih ograničenja ove studije mogu predstavljati broj ispitanih roditelja bolesne djece i lokacija na kojoj je istraživanje provedeno, s obzirom da rehabilitacijska klinika predstavlja mjesto dobivanja velike količine institucijske podrške i odmora od svakodnevnog života, čime je mogla značajno utjecati na emocionalne i kognitivne promjene kod roditelja. Ipak, u nedostatku studija o roditeljima djece oboljele od EB, čak i ovakva preliminarna vrsta istraživanja ima vrijednost u otkrivanju specifičnih problema koje doživljavaju roditelji.

5. ZAKLJUČAK

Bulozna epidermoliza kompleksna je bolest koja ima snažan utjecaj na psihološki i socijalni status oboljele osobe. Oboljeli se moraju prilagoditi na život s brojnim komplikacijama i kroničnim ranama. To za njih predstavlja stalan izvor boli, stresa i negativnih emocija, krivnje, frustracije povezane s iskrivljenom slikom tijela i vodi do izbjegavanja socijalnih kontakata i izolacije, te posljedično gubitka mreže podrške. Uslijed tog osamljivanja i nedostatka neophodne podrške, javljaju se neadekvatni obrasci suočavanja s bolešću, koji sve dublje narušavaju psihološko stanje osobe, dovodeći do niskog samopoštovanja, anksioznosti, depresije, posramljenosti te neuspješne psihosocijalne prilagodbe na bolest. U konačnici stvara se jedan začarani krug kontinuiranog narušavanja kvalitete života oboljelih.

Shodno spomenutoj problematici bolesti, ključno je s oboljelom djecom i odraslima raditi na razvoju pozitivne slike o sebi, prihvatanju i prilagodbi na bolest, te razvoju pozitivnih socijalnih vještina.

To zahtjeva pristup liječenju u biopsihosocijalnom kontekstu, gdje naglasak nije samo na simptomima, već na cjelokupnom funkcioniranju osobe u svakodnevnom životu i na kvaliteti života. S obzirom na brzi progresivni gubitak u cjelokupnom funkcioniranju osoba s EB, bitno je osigurati im cjelovitu multidisciplinarnu skrb. Dio te multidisciplinarne skrbi čini i edukacijski rehabilitator.

Cilj ovog rada bio je utvrditi ulogu edukacijskog rehabilitatora u poboljšanju kvalitete života osoba oboljelih od bulozne epidermolize, odnosno predstaviti mogućnosti primjene različitih umjetničkih medija u okviru kreativnih i art/ekspresivnih terapija, u tretmanu oboljelih od EB.

Unatoč nedostatnom broju provedenih istraživanja u području primjene kreativnih i art/ekspresivnih terapija u tretmanu osoba s EB, kada uzmemo u obzir njihove pozitivne rezultate, kao i rezultate i učinke intervencija ekspresivnim i kreativnim pristupima provedenim na problemskim područjima sa sličnim psihosocijalnim posljedicama, smatram kako primjena kreativnih i art/ekspresivnih metoda i tehnika kao dijela edukacijsko-rehabilitacijskog programa, u svrhu terapije, može značajno utjecati na široku psihosocijalnu problematiku koja pogađa skupinu oboljelih od EB i značajno narušava kvalitetu njihova života. U prvom redu to se odnosi na: neprihvatanje vlastitog stanja, narušenu sliku o sebi, nisko samopouzdanje i samopoštovanje, osjećaj srama zbog izgleda kože, frustracije i stres zbog vlastitog izgleda, stigmatizaciju, osjećaj straha da će ih okolina doživljavati zaraznima

ili prljavima, društvenu izolaciju, povlačenje u sebe, kao i probleme u različitim područjima svakodnevnog života.

Pozitivan utjecaj kreativne terapije u radu s osobama s EB, može se ogledati u razvijanju njihove ekspresije misli, emocija i stanja, pozitivnih mehanizama suočavanja s problemima i stresom, prihvaćanju stanja kakvo jest, omogućavanju razvoja samopouzdanja i pozitivne slike o tijelu te pozitivne slike o sebi, s ciljem postizanja psihofizičke homeostaze i u konačnici bolje kvalitete života.

S obzirom na navedene mogućnosti djelovanja, možemo zaključiti da su mediji kreativnog i art/ekspresivnog izražavanja, u okviru edukacijsko-rehabilitacijskog pristupa primjenjive metode psihosocijalne intervencije osoba s buloznom epidermolizom, te da je potrebno daljnje razvijanje korištenja ovih metoda i njihovog uvođenja u edukacijsko-rehabilitacijske programe diljem Republike Hrvatske, kako bi se oboljelima od EB omogućilo što je moguće više rehabilitacijskih mogućnosti za povećanje kvalitete njihova života.

Važno je također istaknuti da u Republici Hrvatskoj, s obzirom na jako mali broj oboljelih i njihovu relativno nepoznatu medicinsku i psihosocijalnu problematiku široj javnosti, ne postoje centri za pružanje psihološke podrške oboljelima od EB, te se bilo kakva podrška populaciji oboljelih od EB ostvaruje uglavnom unutar udruge DEBRA Hrvatska, Društva oboljelih od bulozne epidermolize. Ova udruga ima za cilj promicanje i podupiranje znanstvenih istraživanja, kao i pružanje potpore te informiranja, kako oboljelih i članova njihove obitelji, tako i šire javnosti, o problematici stanja bulozne epidermolize. Također, udruga organizira brojne edukacije, psihološka savjetovanja i radionice za djecu, roditelje i osobe koje su na bilo koji način uključene u brigu o bolesnicima s EB.

Međutim, unatoč sve većoj svjesnosti o važnosti i potrebi za pružanjem pravovremene psihosocijalne podrške oboljelima u Hrvatskoj, ona je dostupna uglavnom u Zagrebu, zbog čega mnogi potrebiti, koji žive u udaljenijim područjima ostaju uskraćeni za pomoć. U svezi s time, nameće se potreba za izjednačavanjem mogućnosti korištenja dostupnih usluga pružanja psihosocijalne podrške, kao i za povećanjem kvalitete i brojnosti istih, u svrhu podizanja kvalitete života osoba oboljelih od bulozne epidermolize.

6. LITERATURA

1. Angheluta, A.M., Lee, B.K. (2011): Art Therapy for Chronic Pain: Applications and Future Directions; L'art-thérapie dans le traitement de la douleur chronique: Cas d'utilisation et orientations à venir. *Canadian Journal of Counselling and Psychotherapy*, 45, 2, 112-131.
2. Brun, J. et al. (2017): Pain and quality of life evaluation in patients with localized epidermolysis bullosa simplex. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 12, 1, 119.
3. Denyer J., Pillay E. (2012): Best practice guidelines for skin and wound care in epidermolysis bullosa: Understanding epidermolysis bullosa. *International Consensus, DEBRA*.
4. Diem, A. (2009): Living with EB-Impact on Daily Life. In Fine, J.D., Hintner, H. (ur.): *Life with Epidermolysis Bullosa (EB)*, 313-333., Springer Wien New York, Austria.
5. Fine, J. D. (2010). Review Inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 5, 12, 2-1.
6. Fitzpatrick, R., Cox, D., Fletcher, A., Gore, S., Jones, D., Spiegelhalter, D. (1992): Quality of life measures in healthcare: Applications and issues in assessment. I: *BMJ*, 305, 1074-7.
7. Hećimović, I., Martinec, R., Runjić, T. (2014): Utjecaj terapije pokretom i plesom na sliku tijela adolescentica sa slabovidnošću. *Hrvatska revija za znanstvena istraživanja*, 50, 1, 14-25.
8. Ivanović, N. (2008): Art psihoterapija. U: *PSIHOTERAPIJA – škole i psihoterapijski pravci u Hrvatskoj danas* (ur. Jukić, V., Pisk, Z.), Zagreb: Medicinska naklada.
9. Ivanović, N., Barun, I., Jovanović, N. (2014): Art terapija- teorijske postavke, razvoj i klinička primjena. *Soc. psihijat.*, 42(3), 190-198.
10. Kljenak, A., Karaman, M., Striber, N., Pustišek, N. (2006). Praktična provedba smjernica Dubrovačke deklaracije o medicinskoj skrbi za pacijente koji boluju od bulozne epidermolize (eb). *Paediatrica Croatica*, 50(1).
11. Kotrulja, L., Šitum, M. (2004): *Psihodermatologija*. Klinika za kožne i spolne bolesti KB Sestre Milosrdnice.
12. Kudek-Mirošević, J. (2011): Dramatizacija teksta — mogući pristup u kreativnoj terapiji djece s malignim bolestima. *Djeca, vrtić, obitelj: Časopis za odgoj i naobrazbu predškolske djece namijenjen stručnjacima i roditeljima*, 17, 66, 28-29.

13. Lecher-Švarc, V., Radovančević, Lj. (2015): Psihodinamski aspekti biblioterapije i prevencija suicida. *Soc.psihijat.*, 43(1), 20-25.
14. Liebmann, M. (2004): *Art therapy for groups*. New York: Brunner-Routledge.
15. Lipozenčić, J., Pašić, A. (2000): Najčešće kronične dermatoze i njihov utjecaj na kvalitetu života. *MEDICUS*, 9, 1, 17-23.
16. Lisak, N. (2013): Perspektiva roditelja kao doprinos konceptualizaciji kvalitete života obitelji i razvoju podrške zajednice u Hrvatskoj. Doktorska disertacija. Edukacijsko-rehabilitacijski fakultet Sveučilišta u Zagrebu.
17. Maćik, D., Kowalska-Dąbrowska, M. (2015): The need of social support, life attitudes and life satisfaction among parents of children suffering from epidermolysis bullosa. *Dermatology Review*, 102, 3, 211-220.
18. Malchiodi, C. A. (2007): *Expressive therapies*. New York; London: The Guilford Press.
19. Margari, F., Lecce, P.A., Santamato, W., Ventura, P., Sportelli, N., Annicchiarico, G., Bonifazi, E. (2010): Psychiatric Symptoms and Quality of Life in Patients Affected by Epidermolysis Bullosa. *Journal of Clinical Psychology in Medical Settings*, 17, 4, 333-339.
20. Martinec, R. (2015): [Skripta]: Praktikum iz kreativne terapije II, nastavni materijal. Sveučilište u Zagrebu, Edukacijsko rehabilitacijski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, Odsjek za motoričke poremećaje, kronične bolesti i art/ekspresivne terapije
21. Martinec, R., Šiškov, T., Pinjatel, R., Stijačić, D.(2014): Primjena psihoterapije pokretom i plesom u osoba s depresijom. *Soc.psihijat.*, 42, 3, 145-154.
22. Miholić, D., Prstačić, M., Nikolić B.(2013): Art/ekspresivne terapije i sofrologija u analizi mehanizama suočavanja u djeteta s malignim oboljenjem. *Hrvatska revija za rehabilitacijska istraživanja*, 49(Supplement), 73-84.
23. Murat-Sušić, S., Husar, K., Marinović, B., Skerlev, M., Štulhofer-Buzina, D., Kljenak, A., Martinac, I. (2014): Njega kože i zbrinjavanje rana u bolesnika s nasljednom buloznom epidermolizom. *Acta Med Croatica*, 68, 1, 31-38.
24. Murat-Sušić, S. i Zmazek, V. (2008): Inicijalne upute za roditelje (Distrofična bulozna epidermoliza). Brošura Društva oboljelih od bulozne epidermolize, DEBRA Hrvatska.
25. Murat-Sušić, S. (2006): Informacije o nasljednim buloznim epidermolizama. Brošura Društva oboljelih od bulozne epidermolize, DEBRA Hrvatska.
26. Mustajbegović, J. (2000): Način života i zdravlje, Način života i kronične bolesti, *Medicus*, 9 1, 7-15.

27. Pinjatela, R. (2008): Neke karakteristike kvalitete života osoba sa i bez malignog oboljenja. *Hrvatska revija za znanstvena istraživanja*, 2, 80-98.
28. Pinjatela, R. (2015): [Skripta]: Motorički poremećaji, kronične bolesti i sofrologija III, nastavni materijal, Edukacijsko-rehabilitacijski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, Odsjek za motoričke poremećaje, kronične bolesti i art/ekspresivne terapije.
29. Pope, E. i sur. (2012): A consensus approach to wound care in epidermolysis bullosa. NIH Public Access Author Manuscript, *J Am Acad Dermatol.* 67, 5, 904-917.
30. Pregrad, J. (1996): Stres, trauma, oporavak, udžbenik programa "Osnove psihosocijalne traume i oporavka". Zagreb, Društvo za psihološku pomoć.
31. Prstačić, M., Nikolić, B., Hojanić, R. (2003): Motorički poremećaji, kronične bolesti i sofrologija. *Hrvatska revija za rehabilitacijska istraživanja*, 40, 1, 91-104.
32. Pustišek N., Babić I., Kljenak A., Striber N., Višnjic S., Kalamanić M. (2012): Rane kod djece i bulozna epidermoliza. *Acta Med Croatica*, 66, 1, 119-122.
33. Rak, D. (2014): Art i kreativna terapija. U: *Psihoterapijski pravci* (ur. Kozarić-Kovačić, D. I Frančišković, T.), Zagreb: Medicinska naklada, 381-401.
34. Scheppingen, C.V., Lettinga, A.T., Duipmans, J.C., Maathuis, C.G., Jonkman, M.F. (2008): Main problems experienced by children with epidermolysis bullosa: a qualitative study with semi structured interviews. *Acta dermato-venereologica*, 88, 2, 143-50.
35. Šitum, M., Buljan, D., Buljan, M., Živković, M.V. (2008): *Psihodermatologija*. Jastrebarsko: Naklada Slap.
36. Šitum, M., Kolić, M., Špoljar, S. (2016): Kvaliteta života i psihološki aspekti bolesnika s kožnim vrijedom. *Acta Med Croatica*, 70, 61-63.
37. Škrbina, D. (2013): *Art terapija i kreativnost: multidimenzionalni pristup u odgoju, obrazovanju, dijagnostici i terapiji*. Zagreb: Veble commerce.
38. Theofilou, P. (2013): Quality of Life: definition and measurement. *Europe's Journal of Psychology*, 9, 1, 150-62.
39. Tabor, A., Pergolizzi, J.V.Jr, Marti, G., Harmon, J., Cohen, B., Lequang, J.A. (2017): Raising Awareness Among Healthcare Providers about Epidermolysis Bullosa and advancing Toward a Cure. *J Clin Aesthet Dermatol*, 2007, 10, 5, 36-48.
40. Tomašević-Dančević, M. (2005): *Kako nacrtati osjećaj? Likovna terapija i (s)likovni dnevnik kao samopomoć*. Zagreb: Profil International.
41. Vuletić, G., Stapić, M. (2013): Kvaliteta života i doživljaj usamljenosti kod osoba starije životne dobi. *Klinička psihologija*, 6(1-2), 45-61.

42. WHOQOL Group (1993): Study protocol for the World Health Organization project to develop a quality of life assessment instrument (WHOQOL). Qual Life Res 1993, 2, 153-159.
43. WHOQOL (1995): The World Health Organization Quality of Life assessment (WHOQOL): position paper from the World Health Organization. Soc Sci Med, 41, 1403-1409

Mrežni izvori:

44. About Rare Diseases. Posjećeno 23.07.2018. na mrežnoj stranici EURORDIS Rare Diseases Europe : <https://www.eurordis.org/about-rare-diseases>
45. DEBRA Hrvatska, Društvo oboljelih od bulozne epidermolize. Posjećeno 23.07.2018. na mrežnoj stranici DEBRA Hrvatska: <https://www.debra.hr/>
46. Rijetke bolesti. Posjećeno 23.07.2018. na mrežnoj stranici Hrvatskog saveza za rijetke bolesti: <http://www.rijetke-bolesti.hr/>
47. Bulozna epidermoliza. Posjećeno 25.07.2018. na mrežnoj stranici Medicina - zdravstveni portal: <https://zdravlje.eu/2011/10/28/bulozna-epidermoliza/>
48. Bulozna epidermoliza-uzrok, simptomi i liječenje. Posjećeno 26.07.2018. na mrežnoj stranici Krenizdravo: <https://www.krenizdravo.rtl.hr/zdravlje/bolesti-zdravlje/bulozna-epidermoliza-uzrok-simptomi-i-lijecenje>
49. Nacionalni program za rijetke bolesti 2015-2020 (2015). Posjećeno 08.08.2018. na mrežnoj stranici Ministarstva zdravstva Republike Hrvatske: <https://zdravlje.gov.hr/programi-i-projekti/nacionalni-programi-projekti-i-strategije/ostali-programi/nacionalni-program-za-rijetke-bolesti-od-2015-do-2020/2190>
50. Čini pravu stvar: Znete li što je bulozna epidermoliza? Posjećeno 08.08.2018. na mrežnoj stranici direktno.hr : <https://direktno.hr/zivot/zdravlje/znete-li-sto-je-bulozna-epidermoliza-miss-hrvatske-pokrenula-je-kampanju-za-podrsku-oboljelima-102053/>
51. Terapija plesom i pokretom za oboljele od karcinoma (2011). Posjećeno 17.08.2018. na mrežnoj stranici Cochrane sustavnog pregleda: <http://www.cochrane.org/hr/CD007103/terapija-plesom-i-pokretom-za-oboljele-od-karcinoma>
52. Centar Terpsichore – Psihoterapija pokretom i plesom. Posjećeno 17.08.2018. na mrežnoj stranici Centra Terpsichore: <http://www.centar-terpsichore.hr/psihoterapija-pokretom-i-plesom/>