

Rana intervencija u buloznoj epidermolizi, perspektiva roditelja i stručnjaka

Oreč, Tihana

Master's thesis / Diplomski rad

2021

Degree Grantor / Ustanova koja je dodijelila akademski / stručni stupanj: **University of Zagreb, Faculty of Education and Rehabilitation Sciences / Sveučilište u Zagrebu, Edukacijsko-rehabilitacijski fakultet**

Permanent link / Trajna poveznica: <https://urn.nsk.hr/urn:nbn:hr:158:443431>

Rights / Prava: [In copyright](#) / [Zaštićeno autorskim pravom.](#)

Download date / Datum preuzimanja: **2024-08-17**



Repository / Repozitorij:

[Faculty of Education and Rehabilitation Sciences - Digital Repository](#)



Sveučilište u Zagrebu
Edukacijsko-rehabilitacijski fakultet

Diplomski rad
Rana intervencija u buloznoj epidermolizi, perspektiva roditelja i
stručnjaka

Tihana Oreč

Zagreb, travanj, 2021.

Sveučilište u Zagrebu
Edukacijsko-rehabilitacijski fakultet

Diplomski rad

Rana intervencija u buloznoj epidermolizi, perspektiva roditelja i
stručnjaka

Studentica:

Tihana Oreč

Mentorica:

doc.dr.sc. Ljiljana Pintarić Mlinar

Sumentorica:

izv.prof.dr.sc. Renata Pinjatela

Zagreb, travanj, 2021.

Izjava o autorstvu rada

Potvrđujem da sam osobno napisao/napisala rad *Rana intervencija u buloznoj epidermolizi, perspektiva stručnjaka i roditelja* 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: Tihana Oreč

Mjesto i datum: Zagreb, 7. 4. 2021.

Sažetak rada

Nasljedne bulozne epidermolize (EB) obuhvaća bolesti koje zahvaćaju kožu i sluznicu, a karakterizira ju ponavljajuće stvaranje mjehura i rana na koži i sluznici. EB je složena bolest koja utječe na zdravstveni, socijalni i psihološki status osobe i cijele njene obitelji, stoga pristup bolesti treba biti holistički. Rana intervencija je proces pružanja podrške djetetu s teškoćama u razvoju od rođenja do sedme godine. Suvremeni pristup rane intervencije u središte stavlja djetetovu obitelj koja je mjesto razvoja djeteta i idealna je okolina za poticanje razvoja.

Cilj istraživanja bio je dobiti uvid u potrebe, prepreke i kvalitetu rane intervencije u buloznoj epidermolizi iz perspektive roditelja i stručnjaka. Korištena je kvalitativna analiza podataka. Metoda prikupljanja podataka bio je polustrukturirani intervju. Intervju je sniman, prepisan, analiziran i interpretiran. U istraživanju se koristio namjerni uzorak, sudjelovala su četiri roditelja i dva stručnjaka, prikupljeni su po principu snježne grude.

Rezultati pokazuju da stručnjaci prepoznaju važnost informiranja, educiranja, savjetovanja roditelja, važnost timskog rada, savjetovanja s drugim stručnjacima i praćenja literature, smatraju da pristup obitelji i osobama s EB-om treba biti holistički s ciljem povećanja kvalitete života. Kao izazov u radu navode neosviještenost populacije i ostvarivanje odnosa s roditeljima. Učlanjenje u udrugu DEBRA Hrvatska smatraju korisnim zbog dobivanja potrebnih informacija i podrške. Roditelji navode da od rođenja djeteta nisu uvijek imali ugodna iskustva sa stručnjacima, većinu informacija pronalazili su na internetu gdje su se susreli s problemom previše informacija, a istovremeno s nedostatkom praktičnih informacija. Kao izazove u danu prepoznaju dugotrajnost brige, probavu, hranjenje i previjanje rana. Govore o nedostatku informacija za ostvarenje prava, kao nužnu podršku navode psihološku podršku, a najvažniju neformalnu podršku prepoznaju u obitelji. Zadovoljni su inkluzijom svoje djece u sustav odgoja i obrazovanja. Kao izazov prepoznaju neosviještenost okoline i stručnjaka te odrastanje djeteta. Prepoznaju važnost učlanjenja u Udrugu, ali smatraju da bi ona trebala raditi puno više.

Iako roditelji i stručnjaci prepoznaju slične potrebe u ranoj intervenciji u buloznoj epidermolizi, neke izjave su oprečne, stoga je bitno raditi na komunikaciji između roditelja i stručnjaka kako bi roditelji i djeca dobili podršku koja im je potrebna. Nadalje, bitno je raditi na osnaženju roditelja kako bi se osnažila djeca kroz odrastanje. Zaključno, mnogo se radi na osvještavanju opće populacije o EB-u, ali potrebno je još rada kako bi se senzibilizirala javnost.

Ključne riječi: rana intervencija, bulozna epidermoliza

Summary

Early intervention in Epidermolysis Bullosa, parents' and experts' perspective

Inherited Epidermolysis Bullosa (EB) includes diseases that affect the skin and the mucus membrane. They are characterized by a repetitive apparition of blisters and wounds on the skin and the mucus membrane. Epidermolysis Bullosa (EB) is a complicated disease that affects social, psychological and health status of the patient and his/her whole family. Therefore, the approach has to be holistic. Early intervention is a process of providing support for a child with developmental difficulties from birth until the age of seven. The modern approach of early intervention focuses on the child's family as the place where the child grows and which is the perfect environment for his/her further development.

The research aims to gain insight into the needs, obstacles and quality of early intervention in Epidermolysis Bullosa from the parents' and experts' point of view. Qualitative data analysis has been used and the method of data gathering has been a half-structured interview. The interview has been recorded, transcribed, analyzed and interpreted. The research used a intentional sample, four parents and two experts who were recruited through snowball sampling participated in the research.

The results show that the experts have recognized the importance of information, education, parents advising, teamwork, consulting other experts and literature. Further, they believe that the approach to families and patients with Epidermolysis Bullosa has to be holistic, aiming at improving the quality of patient's life. As a challenge in their work, they state unawareness of the population and difficulties in communication with parents. They find membership in DEBRA Croatia association useful because it provides them with necessary information and support. Parents state that since childbirth, they haven't always had pleasant experiences with experts. Therefore, they would find most of the information on the Internet, which sometimes offers one too many irrelevant pieces of information, lacking the practical ones. As their daily challenges, they mention a long-term commitment to the patient, digestion, feeding and taking care of wounds. They also mention the lack of information regarding their legal rights. They refer to psychological support as their essential need, while the most important informal support in their opinion is the family itself. They are satisfied with their children's inclusion in the education system. As a challenge, they mention the unawareness of the population and experts as well as the child's upbringing. They recognize the significance of DEBRA membership, but they also think that it should do much more.

Although both parents and experts recognize similar needs in the early intervention in Epidermolysis Bullosa, some of their statements are contradictory. Therefore, it is crucial to work on the communication between parents and experts so that parents and their children could get the support they need. Further, it is important to give strength to parents so that children could grow stronger as well. To conclude, a lot of work has been done to inform the population about the Epidermolysis Bullosa, but a lot more is to be done to make them fully aware of its challenges.

Key words: early intervention, Epidermolysis Bullosa

Sadržaj

UVOD:	2
Nasljedne bulozne epidermolize	2
Uzrok i dijagnostika	2
Oblici bolesti i klinička slika:	4
Terapijski pristup i njega kože	6
Psihosocijalne implikacije bolesti: oboljeli , obitelj i stručnjaci	8
Udruga DEBRA	10
Rana intervencija u djetinjstvu	11
Obitelji usmjeren pristup	11
Timski pristup stručnjaka	13
Rana intervencija u Hrvatskoj	14
PROBLEM ISTRAŽIVANJA:	16
SUDIONICI:	17
Opis sudionika	18
METODA ISTRAŽIVANJA:	20
REZULTATI:	23
Interpretacija nalaza istraživanja – stručnjaci:	23
Interpretacija nalaza istraživanja – roditelji:	34
RASPRAVA	60
ZAKLJUČAK	65
LITERATURA:	69
PRILOZI:	72
Prilog 1	72
Prilog 2	74

UVOD:

Nasljedne bulozne epidermolize

Pojam nasljedne bulozne epidermolize (EB) obuhvaća bolesti koje karakterizira ponavljajuće stvaranje mjehura kao rezultat strukturalne osjetljivosti kože te, kod nekih tipova, i sluznice (Fine, 2010). Koža je osjetljiva na najmanji dodir, pritisak i trljanje te dolazi do bolnih rana poput opekline (DEBRA Hrvatska, 2017). Prve promjene na koži, kod nekih oblika, prisutne su već pri porodu, a kod drugih tek u kasnijoj životnoj dobi. Ovakva povećana osjetljivost kože, u određenim oblicima i sluznice, posljedica je genetske mutacije strukturalnih bjelancevina koje služe za održavanje mehaničke stabilnosti kože (Murat-Sušić, 2008). Svi oblici bulozne epidermolize rijetki su, prevalencija u svijetu jest oko 8 osoba na populaciji od 1 milijuna stanovnika (Fine, 2010), a u Republici Hrvatskoj ima oko 60 oboljelih (DEBRA Hrvatska 2017, prema Pavlinić, 2018). Klinička slika oblika bolesti može značajno varirati. Glavni klinički problem čine sekundarno inficirane erozije koje zacjeljuju sporo, a moguća je pojava kožnih karcinoma i karcinoma sluznice. Uz samu kožu i sluznicu, mogu biti zahvaćeni nokti, kosa i zubi. Također, neki oblici obuhvaćaju promjene na očima te promjene dišnog, probavnog, genitourinarnog, mišićno-koštanog i kardiovaskularnog sustava (Pustišek i sur., 2005).

Uzrok i dijagnostika

Koža se sastoji od tri glavna sloja; epidermisa, dermisa i hipodermisa. U zdravih osoba te slojeve i stanice povezuju proteini keratin i kolagen, koji se organiziraju u mreže i tako pružaju snagu, elastičnost i potporu epidermisu. Kada se dogodi mutacija u genu koji kodira keratin ili kolagen, stvaraju se proteini koji se ne mogu grupirati u mreže i stanice kože postaju osjetljive i podložne razdvajanju. Osobama koje boluju od bolesti bulozne epidermolize nedostaju funkcionalni vezivni proteini te im se slojevi kože lako odvajaju, što rezultira različitim oštećenjima (Kreni Zdravo, 2020).

Dva su načina nasljeđivanja ove bolesti; autosomno dominantni i autosomno recesivni. Kod autosomno dominantnog načina jedan je roditelj zdrav, a drugi ima autosomno dominantan gen

za EB. U ovom slučaju postoji (1:2) 50 % mogućnosti da se rodi dijete s EB-om. Kod autosomno recesivnog tipa oba su roditelja nositelji gena za EB. Ako dijete ima samo jedan gen od roditelja klinički je zdrav, a ako ima oba naslijeđena EB gena od roditelja, dolazi do pojave bolesti. U ovom slučaju, mogućnost rođenja djeteta s EB-om jest (1:4) 25 % u svakoj trudnoći (Murat-Sušić, 2008). Također, EB može nastati mutacijom gena muških i ženskih spolnih stanica u trenutku nastajanja i ovakav način nastajanja bolesti nije moguće predvidjeti (Denyer i Pillay, 2012). Autosomno dominantni oblici češće imaju blažu kliničku sliku, dok se autosomno recesivni oblici češće povezuju s težom kliničkom slikom i većim komplikacijama (Murat-Sušić, 2008). Spol, a ni redoslijed rađanja ne utječu na mogućnost razvoja EB-a kod djeteta, kao ni rasa i etnička skupina (DEBRA Hrvatska, 2017). Fine (2010) navodi da je prevalencija EB-a, prema (američkom) nacionalnom EB registru, 8 oboljelih osoba na 1 milijun i 19 rođenih osoba s EB-om na 1 milijun poroda, što se može generalizirati na cijeli svijet, a službene stranice DEBRA-e (2017) govore o dvoje do četvero oboljelih osoba na 100 000 stanovnika. Uzimajući u obzir navedene podatke, važno nam je postaviti točnu i konačnu dijagnozu, ne samo zbog informiranja roditelja o mogućem ponavljanju bolesti u potomaka, već zbog toga što nam točna dijagnoza pomaže u razumijevanju kliničke slike osobe s EB-om (Murat-Sušić, 2008).

Sama je dijagnostika ove skupine bolesti detaljna; sastoji se od anamneze (osobne i obiteljske) te kliničkog pregleda. Važna je informacija trenutak pojave prvih simptoma promjena na koži, sluznici, vlasištu, noktima i zubima oboljelog, kao i kod članova obitelji oboljele osobe. Promatra se rasprostranjenost i brojnost promjena, odnosno moguća zahvaćenost sluznica, noktiju, vlasišta i nekih drugih organa i organskih sustava. Traže se promjene karakteristične za pojedine tipove bolesti, poput izgleda rana, pojave i vrste ožiljaka, promjene pigmentacije kože i drugih pojava (Murat-Sušić, 2008). Također se radi i laboratorijska procjena bolesti u svrhu koje se uzima komadić kože za detaljan pregled (DEBRA Hrvatska, 2017). Na toj procjeni radi se imunofluorescentna pretraga kože s protutijelima na bjelančevine ili dijelove bjelančevina, čiji nam je smještaj u koži poznat. Tako utvrđujemo dubinu cijepanja kože, na temelju čega bolest svrstavamo u jedan od tri osnovna tipa. Nadalje, radi se i analiza tzv. monoklonskih protutijela koji se vežu za bjelančevine koje su promijenjene ili nedostaju kod bolesnika s pojedinim podoblikom EB-a, pomoću koje svrstavamo bolesnike (Murat-Sušić, 2008). Radi se i patohistološka pretraga koja nam je važna kako bismo isključili neke druge bolesti kože (Pustišek i sur., 2005).

Obitelj koja ima već jedno dijete oboljelo od EB-a, može perinatalno saznati (ili isključiti) dijagnozu EB-a kod svakog sljedećeg djeteta (DEBRA Hrvatska, 2017). Postoji više pretraga; uzimanje dijela kože između 8. i 11. tjedna trudnoće, amniocenteza nakon 11. tjedna trudnoće ili pak pretraga elektronskom mikroskopijom te imunoflorescentna pretraga između 16. i 18. tjedna trudnoće (Pustišek i sur., 2005).

Oblici bolesti i klinička slika:

Kod bulozne epidermolize razlikujemo četiri glavna oblika s podoblicima. Oblici se razlikuju po mjestu separacije kože, odnosno mjestu na kojem je protein zahvaćen ili nedostaje. Tako razlikujemo četiri glavna oblika: simpleks EB (EBS), junkcijsku EB (JEB), distrofičnu EB (DEB) i Kindlerov sindrom. Svaki od nabrojanih oblika ima više podoblika bolesti (Pustišek i sur., 2012). Prvi oblik, simpleks EB, karakterizira cijepanje kože na razini epidermisa, odnosno na razini usmine (gornji dio epidermisa). U drugom obliku, junkcijskoj EB, cijepanje kože nešto je dublje, na granici između epidermisa i dermisa, dok treći oblik, distrofičnu EB, karakterizira odvajanje kože na razini gornjeg dijela dermisa (Murat-Sušić, 2008). Kindlerov sindrom novouvršten je u bolesti EB-a (Murat Sušić i sur., 2014).

Epidermulozna buloza simpleks (EBS) najčešći je oblik EB-a, ima više podoblika (Fine 2010), a najčešće se nasljeđuje autosomno dominantno, rijetko autosomno recesivno. Tri najčešća podoblika jesu lokalizirana EBS, generalizirana EBS i Dowlin Meara. Kod svih navedenih podoblika najčešće su zahvaćeni dlanovi i stopala, mjesto na tijelu koje iziritira odjeća, a kod nekih i nokti i usna šupljina. Koža je također jako osjetljiva na vruće i vlažne vremenske uvjete zbog povećanog znojenja koje potiče frakciju kože (Denyer i Pillay, 2012). Simptomi ovog oblika bolesti najčešće se razvijaju u ranom djetinjstvu, ali kod nekih se pojavljuju u kasnom djetinjstvu, pa čak i tek u odrasloj dobi (Fine, 2010).

Junkcijska bulozna epidermoliza (JEB) autosomno recesivan je oblik. Također ima više podoblika (Denyer i Pillay, 2012). Za ovaj oblik karakteristična je hipoplazija cakline, što može poslužiti za lakšu dijagnostiku (Fine 2010). Ovaj oblik bolesti, osim kože, zahvaća i druge organske sustave poput dišnog sustava, probavnog sustava, genitourinarnog sustava i promjena na očima i noktima (Denyer i Pillay, 2012). Neki od podoblika JEB bolesti imaju visoku smrtnost u dojenačkoj dobi (Fine, 2010).

Distrofična bulozna epidermoliza (DEB) podijeljena je u dva glavna oblika ovisno o vrsti nasljeđivanja; dominantnu distrofičnu buloznu epidermolizu i recesivnu distrofičnu buloznu epidermolizu. Autosomno recesivan oblik ima nešto težu kliničku sliku od dominantnog (Denyer i Pillay, 2012). Kod ovog oblika rane i mjehuri mogu se pojavljivati i pri rođenju i nerijetko zarastaju dulje vrijeme, a zahvaćena je i sluznica, što može uzrokovati disfagiju, teškoće pri hranjenju zbog pojavljivanja rana i mjehura u jednjaku (Fine 2010). Nadalje, kao posljedica svega navedenog, dolazi do malnutricije i anemije te intenzivnog svrbeža i boli (Denyer i Pillay, 2012). Kod recesivnog oblika dolazi i do srastanja prstiju šaka i stopala, u nekim slučajevima već od druge godine života. Ovaj oblik prate i genitourinarne teškoće, a povećana je mogućnost razvitka karcinoma kože (Fine 2010).

Kendlerov sindrom autosomno recesivan je oblik uzrokovan mutacijom FERMIT1 gena. Jako je rijedak oblik i teško ga je dijagnosticirati, a nerijetko je zamijenjen s drugim podoblicima EB-a. Za njega je karakteristično da se rane i mjehuri pojavljuju nakon poroda i tijekom neonatalnog perioda. Kasnije u djetinjstvu smanjuje se nastanak mjehura i rana, ali s vremenom se razvija fotosenzitivnost i poikloderma (dermatološko stanje karakteriziraju ga promjene pigmenta i atrofične promjene). Također se razvija periodontitis, oštećenja jednjaka, dijareja u ranom djetinjstvu i striktura uretre. Postoji i rizik razvitka karcinoma dalje u životu. U Kendlerovu sindromu mjehuri se stvaraju u različitim slojevima epiderme, što objašnjava varijabilne značajke ovog sindroma (Denyer i Pillay, 2012).

Gotovo svi oblici s podoblicima značajno utječu na kožu, kosti i zglobove, ali i na probavni trakt. Zbog čestih rana na stopalima i njihove bolnosti osobama s EB-om otežan je hod, često mogu prehodati tek manje udaljenosti, a u slučaju da postoje kontraktura (skrćenja) i iskrivljenja zglobova, neki koriste kolica za kretanje. Kod oblika kod kojih nastaju ožiljkaste strukture na koži (najčešće DEB-a) dolazi do kontraktura i drugih zglobova, ali i do srašćivanja prstiju ruku i nogu. Srašćivanjem prstiju šaka se pretvara u „kožnu vreću“ te se njena funkcija smanjuje ili potpuno gubi. Jedina je moguća korekcija kirurškim putem. Često se operacije ponavljaju više puta. Kako bi se spriječile daljnje deformacije, osobe nose rukavice od posebnog materijala, napravljene po obliku njihove ruke. Također, osobe s EB-om sklone su razvoju prorjeđenja kostiju tj. osteopenije i osteoporoze. Razlog pojavljivanja prorjeđenja kostiju nije još uvijek poznat, ali pretpostavlja se da je posljedica djelovanja više faktora; slabije uhranjenosti, nedostatka vitamina D (zbog zavoja koža nije toliko izložena suncu) te slabijeg kretanja. Radi prevencije oštećenja kostiju preporuča se unos vitamina D i fizikalna terapija. Osobe s EB-om mogu imati i teškoće probavnog trakta. Kod nekih oblika i podoblika bolesti mjehuri se

pojavljaju u usnoj šupljini, ždrijelu i jednjaku. Pojava mjehura stvara teškoće pri žvakanju i gutanju, a može doći i do sraščivanja jezika za dno usne šupljine, ali i do sužavanja otvora usta. Budući da rane i ožiljci mogu nastati na jednjaku, otežan je prolaz hrane, što izaziva gastroezofagealni refluks (vraćanje hrane iz želuca u jednjak). Kod nekih oblika zubi su slabije kvalitete, što otežava žvakanje hrane. Zbog svih ovih teškoća u prehrani, osobe s EB-om vrlo često jedu hranu kašaste, miksane i mljevene konzistencije. U nekih osoba povremeno se, zbog oštećenja jednjaka, za prehranu može koristiti i sonda. Kod nekih oblika javlja se i zatvor (najčešće JEB i DEB). Bitno je i reći da su osobe s DEB-om u visokom riziku od nastanka karcinoma nakon puberteta, zbog čega je potrebno redovito ići na preglede kako bi se pravovremeno otkrili i liječili (Murat-Sušić, 2008).

Terapijski pristup i njega kože

Terapija za bolesti bulozne epidermolize jest simptomatska – cilj je podići kvalitetu života i izbjeći komplikacije. Terapijski pristup treba prilagoditi svakom obliku bolesti te uključiti više stručnjaka različitih specijalnosti (Pustišek i sur., 2012). Bitno je naglasiti da se radi o kompleksnoj bolesti koja zahvaća više organskih sustava, stoga se u terapijskom pristupu treba postupati sustavno (Murat-Sušić i sur., 2014). Primarno je potrebno uzeti u obzir osjetljivost kože osoba s EB-om – koža je osjetljiva i na najmanji pritisak, trljanje ili gnječenje (Murat-Sušić, 2008). Tako npr. kada govorimo o novorođenčetu koje je rođeno prijevremeno trebamo paziti da ga ne smjestimo u inkubator golog jer nevoljni pokreti mogu izazvati nove mjehure, već je potrebno zaštititi ruke i stopala, čak i ako na njima nema mjehura (Murat-Sušić i sur., 2014). Također, jako je bitno kako podižemo dijete – podizanjem stavljanjem ruke ispod pazuha riskiramo stvaranje rana. Dijete se podiže tako da ga se uhvati ispod nogu jednom rukom (ispod donjeg dijela trupa), a drugom rukom ispod glave. Koža novorođenčeta jako je osjetljiva i bitno je paziti prilikom presvlačenja, kupanja i previjanja kako ne bismo izazvali stvaranje mjehura (Pustišek i sur., 2012). Pri biranju odjeće bitno je koristiti odjeću bez šavova (ili izvrnuti šavove) i odrezati etikete (Murat-Sušić, 2014). Kasnije je važno odabrati udobnu i mekanu odjeću. Odjeća bi trebala biti od prirodnih, što mekših materijala, a obuća bi trebala imati što manje šavova i imati mjesta za sve prste, ponajviše palac. Čarape bi trebale biti pamučne, bez gumice, a katkad se savjetuje i obuvanje dva para čarapi kako bi se osigurala što bolja zaštita (Pustišek i sur., 2012). Također je važno odabrati prikladne pelene za jednokratnu upotrebu, kojima se unutrašnjost može obložiti mekanom gazom kako bi se smanjilo trenje i pojava mjehura i rana.

Također je važno redovito mijenjati pelene jer mokre pelene nabubre i povećavaju trenje (Murat-Sušić, 2008). Što se tiče kupanja, ne savjetuje se svaki dan već 2-3 puta tjedno (Pustišek i sur., 2012), i to tako da se stavi mekani ručnik u kadu da se spriječi klizanje. Ne preporučuje se korištenje antiseptičkih kupki, već blagih sapuna laganim nanošenjem na kožu u toploj vodi (Murat-Sušić, 2008). Kupanjem je dobro ukloniti naslage krema te razmočiti i natopiti pa ukloniti zavoje i gaze. Djeci koja imaju svrbež u kadu se može staviti medicinsko ulje za kupanje. Dijete se suši tapkanjem, ne trljanjem mekanim ručnikom (Pustišek i sur., 2012). Što su osobe starije, same će odabrati način čišćenja kože; neki će namočiti obloge pa ih tako skidati, a drugi tuširati i prematati „na suho“. U odrasloj dobi korisne su antiseptičke kupke koje sprječavaju nastanak bakterijskih infekcija na ranama. Mjehure (bule) nužno je probušiti sterilnom iglom, škarama ili skalpelom, paralelno na površini kože i na najnižoj razini mjehura kako bi se spriječilo njegovo širenje. Tekućinu iz mjehura potrebno je iscijediti mekanom gazom, pazeći da se promjer mjehura ne poveća te krov mjehura ostaviti na rani kao zaštitu. Krov mjehura djeluje kao prirodni oblog; smanjuje bolnost na rani, potpomaže cijeljenje te sprječava nastanak infekcije (Murat-Sušić i sur., 2014). Rane se pokrivaju vazelinskim gazama, silikonskim mrežicama ili drugim zavojnim materijalima koji su dizajnirani tako da se ne lijepe za ranu, apsorbiraju sekrete i ubrzavaju zacjeljivanje rana, mogu ostati na rani nekoliko dana i lako se uklanjaju (Pustišek i sur., 2012). Trenutno su najučinkovitiji silikonski pjenasti oblozi koji mogu biti tanji ili deblji, ovisno o potrebi, a koriste se i u preventivne svrhe (Murat-Sušić i sur., 2014). Svi navedeni oblozi napravljeni su tako da mogu upiti veću količinu sekreta, pa tako postoje i varijante koje su napravljene za izrazito vlažna područja. Ne preporuča se nanositi kreme i masti ispod primarnih obloga, već ih nanijeti preko primarnih obloga kako se ne bi smanjila njihova učinkovitost. Preko primarnih obloga često se nanose sekundarni oblozi koji pružaju dodatnu zaštitu i mogu se češće mijenjati. Preko posebno osjetljivih područja mogu se nanijeti čvršći oblozi, a često se stavljaju zavoji i oblozi na osjetljiva područja u preventivne svrhe. U Republici Hrvatskoj, prema Pravilniku o ortopedskim i drugim pomagalicama (NN 62/2019), osobe s EB-om imaju pravo na sve obloge i zavojni materijal, što je vrlo važno jer osobe s EB-om u RH tako ostvaruju pravo na najučinkovitije obloge. Nadalje, što su djeca starija, potrebno ih je podučiti kako se paziti i spriječiti ozljedu, ali je jako bitno paziti da se djeca ne odgajaju pretjerano zaštitnički kako bi mogla razvijati svoje vještine i učiti (Pustišek i sur., 2012). U odraslijoj dobi iznimno je bitno ići na redovite preglede kože i sluznice, zbog učestale pojave karcinoma, pogotovo kod osoba s RDEB-om. Karcinom je jedan od glavnih uzročnika smrti osoba s EB-om, stoga se nakon puberteta savjetuje dermatološka pretraga svakih 3 do 6 mjeseci (Murat-Sušić i sur., 2014). Osim osjetljive kože, osobe s EB-om imaju

teškoće i sa sluznicom, probavnim traktom, dišnim sustavom, slabosti kostiju, slabokrvnosti i sl. Jedan je od uzroka tih problema loša prehrana, zbog toga osobe s EB-om trebaju jesti značajno više proteina (čak i do 100 % više) od zdrave populacije. Preporuča se i vlaknasta prehrana, a u slučaju opstipacije i uporaba laksativa. Ponekad, ako je hranjenje otežano, preporučuje se ugradnja gastrostome. Zbog svih navedenih teškoća, za sastavljanje pravilne prehrane bilo bi dobro uključiti nutricionista kako bi osoba imala što uravnoteženiji unos potrebnih nutrijenata (Pustišek i sur., 2012). Velike su teškoće osoba s EB-om bol i svrbež. Bol uzrokuje više čimbenika, najčešće su to rane izazvane mjehurima i erozije na koži. Tako se, ovisno o boli, preporučaju paracetamol, ponekad analgetici, slane kupke koje ublažavaju bol, ali i oblozi s analgeticima. U svrhu olakšavanja svrbeža ponekad se uzimaju antihistaminici te lokalni kortikosteroidi uz obloge (Murat-Sušić i sur., 2014).

Trenutno ne postoji lijek za EB, međutim, aktivno se radi na molekularnim i genetskim istraživanjima s ciljem poboljšanja kvalitete života i pronalaska lijeka. Više svjetskih sveučilišta u sklopu projekta *EB Research Partnership* aktivno rade na pronalasku novih i uspješnijih tretmana za EB, a glavni im je cilj pronalazak lijeka (EB Research Partership, 2020). U međuvremenu, u Republici Hrvatskoj tim liječnika različitih specijalizacija (dermatologija, pedijatrija, kirurgija, anesteziologija, oftalmologija, fizijatrija i dr.) zajedno sa stručnjacima različitih specijalnosti poput medicinskih sestara, nutricionista, fizioterapeuta, psihologa, socijalnih radnika, edukacijskih rehabilitatora i dr. prepoznaju specifične potrebe osoba s EB-om i pružaju im potrebnu skrb (Murat-Sušić, 2008).

Psihosocijalne implikacije bolesti: oboljeli , obitelj i stručnjaci

Bulozna epidermoliza složena je bolest i ima značajan utjecaj na psihološki i socijalni status oboljele osobe. Osobe s EB-om prilagođavaju se na život s brojnim komplikacijama i kroničnim ranama (Pavlinić, 2018). Scheppingen i sur. (2008) provodili su kvalitativno istraživanje na 11 djece s EB-om. Zanimalo ih je s kojim se teškoćama suočavaju. Uz svrbež i bol, naveli su da im je najteže što se ne mogu uključiti u aktivnosti kojima se bave njihovi vršnjaci; u sportske aktivnosti, ponekad i jelo s ostalima. Također su naveli da konstantno imaju osjećaj da se trebaju paziti. Spomenuli su da su ponekad sudjelovali u aktivnostima za koje su znali da će im izazvati mjehure ili rane, ali ti mjehuri i rane su im manje smetali jer su „kontrolirali“ njihovo nastajanje i manje su ih frustrirali od onih koji su nastali spontano. Istaknuli su i vidljivost

bolesti kao jednu od teškoća; najviše zbog zadirkivanja drugih, čudnih pogleda upućenih od stranaca i izbjegavanja zbog neznanja da bolest nije zarazna. Istraživači su također primijetili da su ispitanici nosili majice duljih rukava kako bi prekrili ruke, zavoje u raznoraznim bojama i jako lijepu odjeću kako bi se skrenula pozornost sa vidljivosti bolesti. Na kraju, svi ispitanici imali su osjećaj da su drukčiji od ostalih, kao da su na neki način stigmatizirani od društva zbog svoje bolesti (Scheppingen i sur., 2008). Bulozna epidermoliza ne utječe samo na oboljelu osobu već i na članove obitelji, pogotovo roditelje, koji su aktivno uključeni u proces zbrinjavanja djeteta. Kod njih se mogu razviti osjećaji prevelike odgovornosti i povećana razina stresa (Tabor i sur., 2017). Kada govorimo o potrebama roditelja u svrhu zbrinjavanja djeteta, Yuen i sur. (2012) navode da je roditeljima bitno dobivanje brze i točne upute o brizi za dijete, najbolje od specijaliziranih kliničkih centara. Nerijetko, zbog nedostatka informacija, roditelji sami istražuju o pravilnoj njezi djeteta, a točna i iskrena dijagnoza, iako je teško prihvatiti, izazvat će manje stresa. Naveli su i da im je važna uključenost u medicinske odluke koje se tiču njihova djeteta, pa i u slučaju letalne dijagnoze i palijativne skrbi djeteta, roditelji su htjeli sudjelovati barem u previjanju djeteta kako bi smanjili osjećaj bespomoćnosti (Yuen i sur. 2012). Dijagnoza EB-a utječe i na dinamiku obitelji. Tako roditelji djece s EB-om navode da im se odnos promijenio; u središtu je razgovora uglavnom dijete, na dijete je usmjerena većina fizičkog odnosa, partneri imaju manje energije i vremena za odnos i znatno su smanjeni njihovi intimni odnosi. Većinom se ne odlučuju za više djece, a i broj rastavljenih roditelja djece s EB-om je velik. Međutim, treba naglasiti da je broj rastavljenih parova općenito u porastu, pa se razlog rastava ne može pripisati isključivo dijagnozi djeteta s EB-om. Ipak, sve ove informacije upozoravaju na mnogo psiholoških čimbenika koji prate ne samo osobu s EB-om već i čitavu obitelj, stoga bi, radi prevencije ovih teškoća, roditelje trebalo pravovremeno uputiti na psihološko savjetovanje i podršku (Fine i sur., 2005).

Uz oboljele i obitelj, izazove u radu doživljavaju i stručnjaci specijalizirani za rad s osobama s EB-om. Budući da je bolest rijetka, određeni dio stručnjaka prati oboljele osobe tijekom duljeg razdoblja. Stručnjaci često vide osobe u stanju stresa i anksioznosti, a nekad, ako rade u palijativnoj skrbi, i smrt oboljelih osoba. Katkad se osjećaju krivo i nemoćno zbog ograničenog liječenja i tretmana. Budući da je EB rijetka bolest, ne postoji mnogo stručnjaka s kojima mogu podijeliti iskustva ili se posavjetovati, a često sami moraju podučavati druge stručnjake o bolesti i pravilnom pristupu osobama s EB-om. Također, neki od njih nose posao i izvan ranog vremena budući da se, zbog dugotrajnog praćenja osobe i obitelji s EB-om, često povežu s njima ne samo na profesionalnoj već i na privatnoj razini. Ono što je pozitivno jest da vide rezultate svoga rada

i navode da ih ohrabruje kada vide postignuća i pozitivan stav oboljelih od EB-a (Dures i sur., 2010).

Udruga DEBRA

DEBRA je ime internacionalne zajednice koja se bavi medicinskim istraživanjem, osvještavanjem javnosti i podrškom oboljelima od bulozne epidermolize i njihovim obiteljima. Prva DEBRA osnovana je u Ujedinjenoj Kraljevini 1978. godine, a danas postoji preko 50 nacionalnih DEBRA organizacija koje surađuju s ciljem poboljšanja kvalitete života osoba s buloznom epidermolizom (DEBRA International, 2020). DEBRA Hrvatska osnovana je 1996. godine, a pokretanje udruge potaknula je majka djeteta s EB-om. Udruga ima mrežnu stranicu na kojoj izvještavaju o projektima i programima rada, a svake godine objavljuje se i godišnji izvještaj udruge. Na stranici se nalaze i osnovne informacije o buloznoj epidermolizi te stručni materijali. U rubriku stručni materijali spadaju upute za roditelje, koje sadržavaju brošure **inicijalnih uputa za roditelje**, malo detaljnije **informacije o EB-u** i **priručnik o ostvarivanju prava roditelja djece oboljele od EB-a**. Tu se nalaze i upute za stručnjake poput medicinskih tehničara, anesteziologa i fizioterapeuta i *powerpoint* prezentacije s Internacionalnih DEBRA kongresa. Udruga ima i svoj stručni tim koji čine doktori raznih specijalizacija, dijetetičari, nutricionisti, stomatolozi, protetičari, prvostupnici sestrinstva i medicinske sestre (DEBRA Hrvatska, 2017).

Rana intervencija u djetinjstvu

Zakon o socijalnoj skrbi (NN, 157/13, 152/14, 99/15, 52/16, 16/17, 130/17, 98/19, 64/20) ranu intervenciju opisuje kao uslugu koja obuhvaća stručnu poticajnu pomoć djeci i stručnu i savjetodavnu pomoć roditeljima, uključujući i druge članove obitelji te udomitelja za djecu kod nekog razvojnog rizika ili razvojne teškoće djeteta. Pruža se djetetu kojemu je u ranoj dobi utvrđeno odstupanje u razvoju, razvojni rizik ili razvojne poteškoće u pravilu do navršene 3. godine života, a najdulje do navršene 7. godine života. Stručna literatura ranu intervenciju opisuje kao poticanje usmjereno prema djetetu rane i predškolske dobi, obitelji i široj okolini, a glavni je cilj osnaživanje djeteta i sprječavanje nepoželjnih posljedica i razvojnih problema s ciljem što boljeg daljnjeg obrazovanja i uspješnije društvene uključenosti. Rano djetinjstvo važno je razdoblje jer ga obilježavaju procesi učenja koji utječu na kasniji razvojni ishod, obrazovanje i socijalnu uključenost (Ljubešić, 2020). Rana intervencija iznimno je važna zbog neurorazvojne plastičnosti mozga – mogućnosti moždanog tkiva da održi funkcionalni kapacitet zamjenom oštećenog tkiva nekim drugim živčanim tkivom. Unutar prve tri godine života plasticitet je mozga najveći, ali bitno je naglasiti da postoji i nakon treće godine života (Košiček i sur., 2009). Stoga je vrlo bitno da okolina, a prvenstveno obitelj, pravovremeno prepoznaje djetetove potrebe, podržava njegovu aktivnost i tako potiče njegov razvoj (Ljubešić, 2020). Osnovne sastavnice rane intervencije bile bi: **rad s djetetom** s ciljem prevencije rizičnih čimbenika za razvojno kašnjenje ili disfunkciju, pružanje pomoći djeci s odstupanjem s ciljem „hvatanja“ urednog razvoja i smanjivanja mogućnosti pojave dodatnih odstupanja, **rad s roditeljima** kako bi prihvatili djetetove teškoće i uključili se u proces intervencije i obavještavanje roditelja o dijagnozi i mogućim ishodima kao i pravima koja mogu ostvariti, **rad sa širom obitelji** s ciljem prevencije neprikladnog ponašanja braće i sestara, upoznavanja šire obitelji s intervencijskim postupcima i stvaranja „obiteljske mreže“ koja pomaže te **djelovanje na društvo** kako bi ih se osvijestilo o djeci s teškoćama u razvoju, poticalo na inkluzivnost i pružanje podrške (De Moor i sur., 1993 prema Demarin, 2019).

Obitelji usmjeren pristup

Suvremeni pristup rane intervencije ponajprije je usmjeren na djetetovu obitelj i prirodnu okolinu jer je to mjesto odrastanja djeteta i stvaranja okolinskih preduvjeta za iskorištavanje

djetetova potencijala (Ljubešić, 2020). Osim karakteristika samog djeteta (njegovih bioloških, psiholoških i genetskih predispozicija), na djetetov razvoj značajno utječe njegovo okruženje, odnosno obitelj, zajednica u kojoj živi i njegov sociokulturni kontekst. Obitelj najviše vremena provodi s djetetom te najbolje prepoznaje koje su njegove snage, sposobnosti i potrebe, a samo dijete pod najvećim je utjecajem obitelji, pogotovo roditelja, i njihovih postupaka i interakcije. Stoga je vrlo bitno da roditelj usvoji pravilne obrasce interakcije i odgovora na dječje signale kako bi kroz njih poticao razvoj djeteta s teškoćama u razvoju (TUR) (Babić, 2017). Kada govorimo o tipičnom dječjem razvoju, roditelji intuitivno prepoznaju potrebe djeteta; što ga zanima i što mu treba i tako zadovoljavaju njegove tjelesne i psihičke potrebe, podržavaju njegovu aktivnost i na prirodan način potiču razvoj. Međutim, kada se radi o djetetu s teškoćama, roditelji su u stanju stresa i ta se intuicija „blokira“, a čak ako se to i ne dogodi, nije dovoljna za podizanje djeteta s teškoćama (Ljubešić, 2020). Također je potvrđeno da zbog opsežnih postupaka medicinske dijagnostike i nesigurnosti o tome gdje i kako se ona treba provesti, događa se da roditelji imaju nepovjerenja u stručnjake različitih profila (Pintarić Mlinar, Bratković, Mamić, 2013). Svaki roditelj drukčije prihvaća život s djetetom s teškoćama i svakoj obitelji treba pristupiti individualno. Neki prihvate svoj novi život uz prirodnu podršku; uz svoju užu i širu obitelj, uz pomoć prijatelja i zajednice, a nekima je potrebna stručna pomoć kako bi se prilagodili na nove okolnosti. Literatura ipak opisuje neke modele adaptacije roditelja. Mogućnost obitelji na prilagodbu; karakteristike, strategije i ponašanja kako bi se suočila sa stresom i izazovima podizanja djeteta s teškoćama u razvoju nazivamo **otpornost** (engl. *resilience*). Također, mogućnost održavanja uobičajenog načina funkcioniranja (život sličan onome prije dobivanja djeteta s teškoćama u razvoju) u stresnim situacijama i izazovima nazivamo **elastičnost** (engl. *coping*). Obitelji većinom balansiraju između ova dva modela nastojeći uspostaviti ravnotežu u novonastaloj situaciji. Bitno je da stručnjaci gledaju na specifične potrebe roditelja, uvažavaju ih i potiču na nadanje uspjehu, čak i kada njihova očekivanja nisu postignuta (Sobsey, 2017).

Kod obitelji usmjerenog pristupa obitelj je u središtu intervencije, roditelji zajedno sa stručnjacima definiraju ciljeve za svoje dijete. Dijete je član obitelji, a obitelj je njegovo prirodno okruženje za rani razvoj (Ljubešić, 2020). Ako se nešto podučava u terapijskom prostoru, a ne i kod kuće, neće doći do postignuća jer nema primjene u svakodnevnom životu (Sobsey, 2017). Stoga nam je vrlo bitno poznavati obiteljske vrijednosti, potrebe, rutine i svakodnevni život kako bismo intervencije prilagodili i uskladili sa svakodnevnim rutinama obitelji (Ljubešić, 2020). Roditelji djece s teškoćama nisu samo roditelji već su na neki način naši suradnici i „terapeuti“ jer upravo oni sudjeluju u aktivnostima hranjenja, oblačenja,

svlačenja, previjanja i igre (Sobsey, 2017). Sve su ovo aktivnosti u kojima postoji prilika za učenje, pogotovo ako su u te aktivnosti ugrađene specifične strategije poticanja razvoja (Ljubešić, 2020). U ovakvu odnosu stvara se snažna veza između djeteta i roditelja (Sobsey, 2017), razvija privrženost koja pogoduje motivaciji za učenjem i razvoju socijalne i kognitivne kompetencije djeteta. Također, iznimno je važno da se u cijelom procesu stvori uspješna komunikacija na razini roditelj – stručnjak. Način komunikacije stručnjaka izravno utječe na način na koji se roditelj nosi sa situacijom, razmjena informacija između roditelja i stručnjaka važna je za dogovor mogućih ciljeva i načina na koji će se ostvariti. Uspješna komunikacija dovodi do partnerskog odnosa u kojem se zajednički dolazi do postignuća djeteta (Ljubešić, 2020).

Timski pristup stručnjaka

Ranu intervenciju u djetinjstvu provodi više stručnjaka, različitih profesija, iz biomedicinskog, odgojno-obrazovnog i društvenog područja znanosti. Sami pojam *rana intervencija* ne podrazumijeva medicinsko liječenje koje suvremena medicina osigurava bolesnom djetetu, već različite vidove podrške koji se pružaju obitelji s djetetom s teškoćama u razvoju u ranoj i predškolskoj dobi, dakle sve ono što djetetu treba za iskorištavanje razvojnih potencijala i pripremu za život. Sve ove potrebe jako su složene i na njih ne može odgovoriti samo jedna profesija, već niz stručnjaka koji zajedno surađuju i stvaraju jedinstveni plan podrške prilagođen svakom pojedincu i njegovoj obitelji (HURID, 2020). Postoji više modela timske suradnje u ranoj intervenciji, modeli se razlikuju po stručnosti i educiranosti članova tima, a ponajviše po količini međusobne suradnje stručnjaka u radu s djecom s TUR i njihovim obiteljima (Babić, 2017). Tako razlikujemo multidisciplinarni, interdisciplinarni, transdisciplinarni i kolaborativni model.

U **multidisciplinarnom** modelu svaki stručnjak individualno radi s djetetom unutar svog primarnog područja rada i smišlja ciljeve i programe koji se katkad mogu preklapati s ciljevima drugih stručnjaka. Također, događaju se i neke rupe, previđanja, konflikti i nedosljednosti u podučavanju, a komunikacija među stručnjacima minimalna je ili je uopće nema. (Cloninger, 2017).

Interdisciplinarni model malo je složeniji model u kojem stručnjaci još uvijek djeluju samostalno, ali održavaju sastanke na kojima razmjenjuju informacije o djetetovu napretku

(Babić, 2017). Kod ovog pristupa stručnjaci se međusobno savjetuju, ali svaki od njih i dalje samostalno radi svoj plan i program za dijete. Ovakav pristup potiče kompetitivnost među stručnjacima, što ponekad može dovesti do konflikta u radu s djetetom (Cloninger, 2017).

Transdisciplinarni model pokušava prijeći granice pojedinih struka. Unutar ovog modela članovi djeluju zajedno tako da dijele znanja i vještine i stvaraju osjećaj zajedničke odgovornosti za dijete. Unutar ovog modela važnu ulogu imaju roditelji jer ravnopravno sudjeluju u postavljanju ciljeva za dijete. Prilikom procjene, ali i u daljnjem radu, najviše dva stručnjaka rade s djetetom, dok su ostali savjetnici i u promatranju (Matijaš i sur., 2019). Nadalje, u suradnji s roditeljima, svaki stručnjak unutar svog područja djelovanja piše ciljeve koji se implementiraju u jedan program za dijete. Jako je važno da su stručnjaci u ovakvu timu otvoreni za učenje od kolega s ciljem što kvalitetnijeg programa za dijete i maksimalnog postizanja ciljeva. Međutim, i u ovom pristupu može doći do teškoća jer ponekad isto područje razvoja potiče više stručnjaka, tako da se u programu može naći podučavanje iste vještine s dva različita pristupa (Cloninger, 2017).

Kolaborativni model često se miješa sa transdisciplinarnim modelom, međutim ovaj model upravo rješava teškoće transdisciplinarnog modela. Glavna je odlika kolaborativnog modela ne samo otvorenost stručnjaka znanjima različitih struka već i mijenjanju svojih pristupa i mišljenja na temelju znanja drugih stručnjaka ako je to u interesu djeteta. U ovom pristupu stručnjaci zajedno izrađuju plan i program djeteta i strategije pomoću kojih će se program primjenjivati te unutar jedne „terapije“ postići ciljevi iz više razvojnih područja (Cloninger, 2017).

Rana intervencija u Hrvatskoj

U Republici Hrvatskoj rana intervencija definirana je Zakonom o socijalnoj skrbi koji je stupio na snagu 2014. godine. Rana intervencija pruža se u sustavima zdravstva, socijalne skrbi, obrazovanja i nevladinih sektora (Matijaš i sur, 2014). Roditelji djece s teškoćama u razvoju susreću se s pozitivnim i negativnim iskustvima (Demarin, 2019), a nekolicina istraživanja bavilo se zadovoljstvom roditelja uslugama rane intervencije u Republici Hrvatskoj. Milić Babić i sur. (2013) tako su istraživali iskustva rane intervencije roditelja djece s teškoćama u razvoju te navode kako su roditelji najviše teškoća u ranoj intervenciji imali zbog izostanka potrebne podrške, nedovoljno informacija o uslugama rane intervencije, neprofesionalnosti

stručnjaka, manjkave organizacije povezane s deficitom stručnjaka, spore administracije i nedostatka stručnog kadra (Milić Babić i sur., 2013). Također, neki roditelji ističu da su preduge liste čekanja za ulazak u terapiju, da su usluge uglavnom usmjerene samo na dijete, stručnjaci se previše služe medicinskom i nerazumljivom terminologijom, usluge se pružaju u velikom broju ustanova, nisu objedinjene u jednu i nema podrške namijenjene roditeljima (Mamić, 2016). Dobre strane rane intervencije u Hrvatskoj uglavnom se odnose na pristup pojedinog stručnjaka roditeljima ili organizaciju pojedinih ustanova kojima su se roditelji obratili, a kritike su najviše upućene sustavu ili stručnjacima. Roditelji su najčešće prepušteni sebi pa nerijetko, kako bi svojoj djeci omogućili što veći broj terapija, idu kod različitih stručnjaka koji rade u ustanovama unutar međusobno nepovezanih različitih sustava (Demarin, 2019). Usprkos velikom broju dokaza o važnosti organizirane podrške iz raznih sustava, u praksi su još jako prisutne složene administrativne procedure no ne i evaluacija njihove učinkovitosti (Pintarić Mlinar, Alimović, Pinjatela, 2015). Nadalje, razlog neprikladnog informiranja roditelja nerijetko je posljedica deficita stručnjaka i timske suradnje te nesigurnosti dijagnostičara pa se dijete najčešće šalje u velike centre u RH u kojima postoji mogućnost timske obrade. Ti centri najčešće se nalaze u glavnom gradu pa roditelji nerijetko prelaze cijelu Hrvatsku da bi dobili prikladnu terapiju ili se trajno sele u Zagreb (Matijaš i sur., 2014). Ono što roditelji također vide kao teškoću nedovoljno su obrazovani stručnjaci. Stručnjak koji radi u području rane intervencije trebao bi se kontinuirano obrazovati i konstantno pratiti novosti u terapijskim pristupima. Velik je trend novih informacija, terapija i (ne)znanstvenih pristupa o kojima se roditelji informiraju putem novih tehnologija, a trenutno nisu dostupni u Hrvatskoj. Sve navedeno, uz nezadovoljstvo duljinom čekanja na samu dijagnozu pa tako i na terapiju, ili pak nedovoljnog broja terapija u tjednu, dovodi do okretanja roditelja znanstveno nedokazanim pristupima i terapijama. Neki se okreću i alternativnim rješenjima, a neki čak svoju djecu vode izvan granica Republike Hrvatske, a sve s ciljem da pomognu svome djetetu i održe urednu obiteljsku dinamiku (Demarin, 2019).

Kako bi se ojačao sustav rane intervencije u Republici Hrvatskoj i objedinili stručnjaci koji rade u tom području, osnovana je Hrvatska udruga za ranu intervenciju u Hrvatskoj (HURID), koja ima za cilj stvaranje sustava rane intervencije i promicanje znanstveno utemeljenih programa koji će pridonijeti dobrobiti sve mlađe djece biološkim ili socijalnim rizikom i kvaliteti života njihove obitelji. HURID je osnovan 2007. godine od raznih stručnjaka koji rade s djecom s teškoćama u razvoju jer su uvidjeli da Republika Hrvatska nema uspostavljen kvalitetan sustav rane intervencije. HURID aktivno radi na senzibiliziranju javnosti za djecu s teškoćama u razvoju, informiranju roditelja o važnosti ranih interakcija za djetetov razvoj, uspostavljanju

mreže programa rane intervencije, unaprjeđenju obrazovanja stručnjaka koji rade u ranoj intervenciji, ostvarivanju foruma za komunikaciju među stručnjacima i roditeljima, kao i uspostavljanju etičkih standarda i brige o poštovanju razvojno ugrožene djece i njihovih obitelji (HURID, 2020).

PROBLEM ISTRAŽIVANJA:

Pojam rane intervencije definira se kao model u kojem sudjeluje više stručnjaka iz područja biomedicinskog, odgojno-obrazovnog i društvenog područja znanosti (HURID, 2020), najčešće namijenjen djeci do 3. godine života, a najdulje do navršene 7. godine života (Zakon o socijalnoj skrbi, NN, 157/13, 152/14, 99/15, 52/16, 16/17, 130/17, 98/19, 64/20) s ciljem omogućivanja učenja kroz iskustva i aktivnosti za stjecanje što bolje kompetencije za uključivanje u svakodnevne aktivnosti kod kuće i u zajednici. Ovakav model unaprjeđuje djetetove kompetencije, smanjuje njegove teškoće, sprječava funkcionalno pogoršanje i, najbitnije, aktivno uključuje obitelj u čitav proces. Suvremeni model rane intervencije usmjeren je primarno na obitelj; ona ima središnju ulogu u sastavljanju programa rane intervencije i odlukama o njihovoj provedbi. Roditelji i stručnjaci zajedno surađuju s ciljem poboljšanja kvalitete života djeteta (Ljubešić, 2020).

Bolesti koje spadaju u nasljedne bulozne epidermolize složena su skupina bolesti koja se očituje u velikoj osjetljivosti kože i sluznice na kojoj se stvaraju plikovi i otvorene rane. Ovisno o vrsti bolesti, rane zacjeljuju s ili bez ožiljka, što može dovesti do srastanja prstiju na rukama i nogama te slabije pokretljivosti na nekim zglobovima. Terapija se još uvijek bazira na temeljitoj njezi i higijeni prematanja rana (DEBRA Hrvatska, 2017). Upravo zbog složenosti ove skupine bolesti, istraživanja navode važnost edukacije roditelja o pravilnoj njezi djeteta. Budući da ova skupina bolesti zahvaća i kožu i sluznicu, stručnjaci govore o važnosti multidisciplinarnog pristupa u terapijama bulozne epidermolize. Također navode da je potrebno upozoriti roditelje da ne odgajaju dijete u prezaštićenim uvjetima i da im omoguće što normalniji rast i razvoj (Pustišek i sur., 2012). Bulozna epidermoliza ne utječe samo na oboljelu osobu već i na članove obitelji, pogotovo roditelje, koji su aktivno uključeni u proces zbrinjavanja djeteta. Kod njih se mogu razviti osjećaji prevelike odgovornosti i povećane razine stresa (Tabor i sur., 2017). Uz potrebu za psihološkom podrškom, roditelji djece s buloznom epidermolizom navode da ni sami liječnici često nisu dovoljno upućeni u pravilnu njegu njihove djece, a u trenutku postavljanja dijagnoze često ne znaju što očekivati od takve vrste bolesti i

imaju manjak informacija o samom tijeku bolesti i perspektivi njihove djece. Često su tako, uz kompleksnu dijagnozu same bolesti, suočeni i sa samostalnim istraživanjem o pravilnoj njezi svoga djeteta (Yuen i sur., 2012). Kada uzmemo perspektivu djece oboljele od EB-a, navode ne samo teškoće koje se tiču boli i svraba koje su posljedica bolesti, već i činjenice da vide da su drukčiji od drugih, a nerijetko imaju i teškoće u interakciji s drugima zbog straha od ozljede (Scheppingen i sur. 2008).

Uzevši u obzir važnost rane intervencije u obitelji djece s teškoćama, a uvažavajući perspektive stručnjaka, obitelji i djece oboljelih od EB-a iz prethodnih istraživanja, **cilj** ovog istraživanja bit će dobivanje uvida u potrebe, prepreke i kvalitetu rane intervencije u buloznoj epidermolizi iz perspektive roditelja djece s EB-om i stručnjaka koji rade s osobama oboljelim od EB-a.

Temeljem postavljenog cilja postavljaju se sljedeća **istraživačka pitanja**:

1. Koja je podrška potrebna roditeljima pri rođenju djeteta s buloznom epidermolizom?
2. Koje su potrebe stručnjaka i roditelja djece s buloznom epidermolizom te prepreke s kojima se susreću kod ove skupine bolesti?

SUDIONICI:

U istraživanju je korišten namjerni odabir sudionika istraživanja. Ciljano se pronašao sudionik koji je, s obzirom na temu istraživanja, bio najprikladniji. Namjerno uzorkovanje pristup je odabira sudionika u kojem se koristi strategija odabira sudionika po kriteriju, koji osigurava ili veću homogenost ili što bolju informiranost sudionika o temi razgovora. Namjerni odabir sudionika u istraživanju usmjeren je na pronalaženje i uključivanje upravo najinformativnijih ispitanika koji imaju veliko iskustvo s predmetom istraživanja (Miles, Haberman, 1994).

Kriterij za odabir ispitanika

Kriterij za roditelje jest da budu roditelji djeteta s EB-om. S obzirom na rijetkost ove skupine bolesti, to je jedini kriterij za izbor roditelja uključenih u istraživanje. Također, što se tiče stručnjaka, jedini kriterij jest da rade s djecom s dijagnosticiranom EB-om.

Do stručnjaka koji rade s osobama s EB-om došla sam kontaktiravši udrugu DEBRA, a do roditelja sam došla uzorkom sniježne grude (Miles, Habermas, 1994); majka koja ima dijete s EB-om, a nije sudjelovala u istraživanju, uputila me na drugu majku s djetetom koje ima EB, a ta me majka uputila na obitelj u kojoj otac i kćer imaju EB.

Prije same provedbe istraživanja sudionicima je objašnjen cilj i način istraživanja, prava koja imaju prilikom sudjelovanja u istraživanju, pitanja su im unaprijed poslana na e-adresu, te je dogovoreno vrijeme i način provedbe samog istraživanja. Sudionici su dobili informativni letak o istraživanju (Prilog 1), kao i suglasnost za sudjelovanje u istraživanju (Prilog 2) koje su trebali potpisati.

Zbog trenutne situacije s COVID-19 virusom intervjui su se provodili putem video poziva preko platforme Zoom ili Whatsapp aplikacije.

Opis sudionika

Stručnjaci (1 i 2) koji su sudjelovali u ovom istraživanju viša su medicinska sestra i radna terapeutkinja koje rade u udruzi DEBRA Hrvatska. Do njihova sudjelovanja došla sam kontaktirajući udruhu DEBRA Hrvatska preko e-adrese koju sam pronašla na njihovoj mrežnoj stranici. Komunicirali smo telefonskim putem prije provođenja intervjua, pitanja su im unaprijed poslana na e-adresu, a i dogovoren je datum i vrijeme provođenja intervjua. Također, bili su voljni pomoći u pronalasku ostalih ispitanika u svrhu istraživanja i povezali su me s predsjednicom udruge, koja je sudjelovala u istraživanju kao majka osobe s EB-om. Intervju se provodio istovremeno s obje stručnjakinje, putem platforme Zoom. Obje sudionice bile su pripremljene i izrazito motivirane za sudjelovanje, zainteresirane za temu i jasno su odgovarale na postavljena pitanja. Ugođaj za vrijeme intervjua bio je ugodan i profesionalan. Ispitanice su otvorile neke nove teme poput postojanja RareResourceNet-a koji je vezan za cjelovitu podršku obiteljima i umrežavanje stručnjaka koji rade s EB-om. Intervju je prošao bez većih ometanja i prekida.

Roditelj 1 majka je koja je imala sina s distrofičnim oblikom EB-a i djeluje u udruzi DEBRA. Pristala je sudjelovati u istraživanju nakon što sam kontaktirala udruhu DEBRA. Sudionici sam na e-adresu prije provođenja intervjua poslala pitanja i dogovoren je datum i vrijeme provođenja intervjua. Intervju se provodio putem Zoom platforme. Ugođaj za vrijeme intervjua bio je ugodan, sudionica je bila pripremljena, smirena i izrazito motivirana za temu. Sama je otvarala neke teme, stoga nismo pratili redosljed pitanja, ali na sva je pitanja dala odgovor. Njezino sudjelovanje bilo je jako korisno jer sam odgovore dobila iz perspektive roditelja, ali i iz perspektive osobe koja radi u udruzi s osobama s EB-om i njihovim obiteljima. Na taj sam način dobila uvid u dvije perspektive; roditelja i stručnjaka. Također, budući da je imala odraslog sina, dobila sam uvid u razliku pristupa osobama s EB-om prije i danas; u promjene,

poboljšanja, područja u kojima još uvijek postoje teškoće i na kojima je potrebno raditi. Velik dio intervjua prošao je bez većih ometanja, osim kada je netko ispitanici ušao u sobu, zbog čega je intervju možda trajao kraće nego što bi inače trajao.

Roditelj 2 majka je šestogodišnjeg djeteta s distrofičnim oblikom EB-a. U istraživanje se uključila preko majke djeteta s EB-om koja nije sudjelovala u istraživanju. Prije intervjua, sudionici sam na e-adresu poslala informacijski letak, suglasnost za sudjelovanje u istraživanju i pitanja za provedbu intervjua. Nastavak komunikacije bio je putem SMS poruka, a sam intervju održao se preko WhatsApp video poziva. Tijekom intervjua sudionica je bila zainteresirana za istraživanje, pripremljena (pročitala je sva pitanja prije provedbe samog intervjua) i otvorena za razgovor. Tijekom samog intervjua došlo je do prekida internetske veze, što je omelo ispitanicu pri odgovoru na neka pitanja, ali na kraju je dan odgovor na sva postavljena pitanja i potpitanja. Budući da je majka djeteta koji ima 6 godina i koji pohađa dječji vrtić, ispitanica je dala informacije koje su relevantne za temu rane intervencije budući da još uvijek zakonski spada pod taj sustav.

Roditelj 3 majka je djevojčice koja ima EB te supruga koji također boluje od EB-a. Majka 2 povezala me s ovom sudionicom u svrhu sudjelovanja u istraživanju. Prije intervjua komunicirale smo telefonskim putem, u kojem joj je objašnjen cilj istraživanja i način provedbe, a na e-adresu joj je poslan informacijski letak, suglasnost za sudjelovanje te pitanja za provedbu intervjua. Intervju se održao putem WhatsApp video poziva. Sudionica je bila otvorena i spremna za razgovor i na početku intervjua upoznala me sa svojim djetetom. Sudionica je odgovarala na pitanja jasno i konkretno, a sam intervju prošao je bez većih prekida. Ova sudionica također ima dijete koje još uvijek pohađa dječji vrtić i dobno još uvijek spada u sustav rane intervencije, tako da je i ona bila u mogućnosti dati odgovore relevantne za temu rada i opisati iskustva i doživljaje iz bliske prošlosti.

Roditelj 4 otac je djevojčice s EB-om, a i sam ima EB-a. U istraživanje sam ga uključila nakon razgovora s njegovom suprugom koja je također sudjelovala u istraživanju. Prije provedbe intervjua, na e-adresu mu je poslan informacijski letak, suglasnost i pitanja za provedbu intervjua, a sam intervju proveo se putem platforme Zoom. Budući da i sam ima EB, sudionik je bio iznimno zainteresiran za temu, vrlo je opširno odgovarao na pitanja, a govorio je i o vlastitim iskustvima, ali i iskustvima prijatelja i poznanika koji imaju EB. Sudjelovanje odrasle osobe s EB-om dalo je širu sliku istraživanju jer se sudionik dotakao tema o teškoćama i preprekama osoba s EB-om koje ih prate cijeli život, podršci potrebnoj roditeljima i osobama s

EB-om, ali i o načinima na koji se poboljšala kvaliteta života osoba s EB-om tijekom vremena. Otvorile su se i neke nove teme poput psihičkih teškoća osoba s EB-om.

METODA ISTRAŽIVANJA:

S obzirom na cilj istraživanja i postavljena istraživačka pitanja u ovom je istraživanju korišten kvalitativni pristup prikupljanja podataka. Budući da sam željela dobiti uvid u potrebu, prepreke i kvalitetu rane intervencije u buloznoj epidermolizi iz perspektive stručnjaka i roditelja, odlučila sam odabrati intervju kao metodu prikupljanja podataka. Odabran je polustrukturirani intervju s obzirom na to da pitanja prate teme ovog istraživanja koje uključuju ranu intervenciju, pristup stručnjaka i podršku koja je potrebna roditeljima djece s EB-om te stručnjacima koji rade s ovom skupinom bolesti. Polustrukturirani intervju tehnika je prikupljanja podataka u okviru koje istraživač ima unaprijed pripremljen podsjetnik za intervju, koji sadrži teme i okvirna pitanja, ali slijedi logiku razgovora i slobodu sudionika istraživanja u odgovaranju te ostavlja mogućnost da se otvore neke nove teme važne sudioniku (Tkalac Verčić i sur., 2010). Kao što je već navedeno, zbog trenutne situacije s COVID-19 virusom intervjui će se provoditi putem platforme Zoom ili Whatsapp aplikacije, ovisno o preferenciji sudionika. Intervjui će trajati 30 do 45 minuta, odgovori će biti snimani i doslovno prepisani. Pisani odgovori biti će kodirani i kategorizirani će se u odgovarajuće teme ili kategorije, odnosno podteme ili potkategorije (Braun, Clarke, 2006) te će biti objašnjeni po pitanjima.

U svrhu ovog istraživanja odabrana su sljedeća pitanja za intervju:

RODITELJI: rana intervencija, dobivanje informacija/informiranje, svakodnevne aktivnosti, podrška i potrebe, teškoće, doprinos članstva udruzi.

STRUČNJACI: rana intervencija, znanja/dobivanje informacija, vrsta podrške, teškoće, doprinos članstva udruzi.

Svako pitanje imalo je potpitanja koja su postavljana kako bi se došlo do preciznijih podataka i usmjerilo ispitanika na dodatne informacije koje možda primarno nisu dane u odgovoru.

Pitanja su sastavljena na temelju proučene literature u uvodu diplomskog rada dok je četvrto pitanje preuzeto iz prvog dijela upitnika AEPS® (*Assessment, Evaluation and Programming*

System for Infants and Children) (Brookes, 2020) kako bi se dobio uvid u tipičan dan obitelji s djetetom s EB-om, njihove svakodnevne aktivnosti, tok dana, gdje se javljaju teškoće i što je pozitivno u danu. Prvi dio AEPS® upitnika bavi se dnevnim rutinama poput kupanja, oblačenja, hranjenja, toalet treninga i sl., pitanja su otvorenog tipa i u svakom pitanju nalaze se potpitanja koja su vezana za moguće teškoće i što je ugodno u procesu (Brookes, 2020).

RODITELJI:

1. Jeste li uključeni u neku vrstu rane intervencije/Jeste li pri rođenju vašeg djeteta bili uključeni u neku vrstu rane intervencije?

- Kakvu ste podršku i informacije dobili od medicinskog osoblja pri rođenju vašeg djeteta?
- Koliko ste često posjećivali bolnicu ili, ako ste ostali u bolnici, koliko ste dugo u njoj boravili?
- Koji su stručnjaci bili uključeni u rad s vašim djetetom pri njegovu rođenju?
- Koliko ste bili upućeni u stanje vašeg djeteta?
- Jeste li bili uključeni u odluke o vašem djetetu, koliko ste imali izbora u odlukama o vašem djetetu? Ako da, možete li ukratko opisati to iskustvo?

2. Gdje dobivate najviše informacija o njezi i brizi o svome djetetu?

- Koje informacije su vam bile najkorisnije? Tko vam je sve pružao informacije o njezi i brizi vašeg djeteta?
- Jeste li neke informacije tražili na internetu, ako da, na kojim stranicama?
- Jesu li vas stručnjaci uputili na neku literaturu o vašem djetetu (jesu li vam dali npr. informacijski letak, preporučili knjigu)?

3. Kako izgleda vaš dan? Što su dobre stvari, a gdje se javljaju teškoće?

- Kada se budite, kako izgleda vaše jutro, doručak, previjanje, oblačenje?
- Kako izgledaju pripreme za ručak, hranjenje?
- Slobodne aktivnosti?
- Večera, tuširanje, kada idete spavati?

4. Koja vrsta podrška vam je najpotrebnija? Imate li kakve potrebe u vezi vašeg djeteta?

- Smatrate li da trebate podršku još nekog stručnjaka? Ako da, kojeg?

- Imate li neku neformalnu podršku u zajednici (obitelj, prijatelji, susjedi..)?
- Imate li neku vrstu financijske podrške, ako da, smatrate li da je dovoljna, ako ne, smatrate li da je trebate?
- Ostvarujete li neka prava zbog teškoće vašeg djeteta? Koja i jesu li vam dovoljna da zadovoljite njihove potrebe?

5. Koje su po vama najveće teškoće s kojima se suočavate s djetetom s EB-om?

- Smatrate li da ste dovoljno educirani?
- Smatrate li da je okolina dovoljno senzibilizirana za osobe s EB-om? Što bi se još moglo učiniti na tom području?
- Smatrate li da su stručnjaci dovoljno educirani? Kako bi se mogla unaprijediti njihova educiranost?

6. Jeste li aktivni u nekoj udruzi? Kakav je doprinos članstva u udruzi?

- Smatrate li da je dobro uključiti se u takvu vrstu udruge?
- Smatrate li da učlanjenjem u udruhu možete lakše ostvariti neka prava? Koji bi bili razlozi za učlanjenje u udruhu?

STRUČNJACI:

1. Rana intervencija? Što kada se rodi dijete s EB-om?

- Kako se obavještava roditelje o dijagnozi bolesti bulozne epidermolize?
- Postoje li mrežne stranice, informacijski letci?
- Postoji li neka vrsta rane intervencije za djecu s EB-om?
- Koji su sve stručnjaci uključeni u rad djece oboljele od EB-a i njihovim roditeljima u RH?
- Koji bi još stručnjaci po vama trebali biti uključeni u taj proces?
- Smatrate li da su roditelji dovoljno uključeni u odluke u vezi svoga djeteta i u sam proces njege djeteta?

2. Gdje ste stekli najviše znanja/informacija o EB-u?

- Smatrate li da ste u školi/na fakultetu bili dovoljno educirani o ovoj vrsti bolesti?
- Kako ste naučili o njezi i previjanju djece s EB-om?
- Postoje li neke dodatne edukacije, specijalizacije?

- Koliko je potrebno pratiti recentnu literaturu?

3. Kakve sve vrste intervencija/podrške smatrate bitnim za EB?

- Koje biste dodatne edukacije preporučili kolegama kada govorimo o radu s djecom s EB-om?
- Smatrate li da je obiteljima potrebna još neka vrsta podrške?

4. Koji su po vama najveći izazovi u radu s osobama s EB-om/obiteljima? Što je pozitivno/lijepo?

- Smatrate li da je okolina dovoljno senzibilizirana za EB?
- Koje su vaše najveće teškoće, što je vama najteže?
- Što je najteže obiteljima? Smatrate li da su obiteljima potrebna veća socijalna prava ili financijska pomoć?

5. Upućujete li roditelje djece s EB-om na učlanjenje u udruge? Kakav je doprinos članstva u udruzi?

- Surađujete li vi s udrugama?
- Smatrate li da je roditeljima učlanjenje u udruge bitno i preporučujete li ih?
- Koji bi po vama bili razlozi za uključivanje u udruhu?

REZULTATI:

Interpretacija nalaza istraživanja – stručnjaci:

Temeljem kvalitativne tematske analize (Braun, Clarke, 2006) u ovom poglavlju prikazani su rezultati istraživanja oblikovani u tematska područja. Za svako pitanje prikazat će se i opisati teme i njihove pripadajuće podteme/potkategorije s kodovima, a temelje se na izjavama stručnjaka koji su sudjelovali u istraživanju.

U tablici 1. prikazane su teme i podteme/potkategorije povezane s pitanjem „Rana intervencija? Što se dogodi kada se rodi dijete s EB-om?“ iz perspektive stručnjaka koji rade s osobama s EB-om.

*Kada se u interpretaciji nalaza istraživanja spominje udruga, misli se na udruhu DEBRA Hrvatska u kojoj su ispitanice zaposlene

Rana intervencija? Što kada se rodi dijete s EB-om?	
TEME	PODTEME/POTKATEGORIJE
ULOGA STRUČNJAKA I INFORMIRANJE	<ul style="list-style-type: none"> • Liječnik daje dijagnozu i objašnjava je obitelji • Medicinske sestre podučavaju majku kako previjati i brinuti se o djetetu s EB-om • Liječnik upućuje obitelj da postoji udruga oboljelih od EB-a • Važnost dobivanja odgovora i informacija, liječnik daje odgovore • Važnost multidisciplinarnog tima u skrbi za osobe s EB-om • Liječnici koji su se dodatno do educirali za rad s osobama s EB-om
MAJKA I DIJETE NAKON ROĐENJA	<ul style="list-style-type: none"> • Dijete je s majkom prevezeno u Referentni centar za nasljedne bolesti EB-a • Duljina boravka u bolnici individualna je, ovisi o potrebama roditelja
ULOGA UDRUGE	<ul style="list-style-type: none"> • U udruzi djeluju viša medicinska sestra, predsjednica udruge i radni terapeut • Udruga pomaže u nabavci stvari koje su potrebne za prve dane • Rade se procjene sukladne kliničkoj slici • Brošure i letci kao način informiranja roditelja • Brošure za razne stručnjake koji rade s osobama s EB-om • Udruga kao oblik rane intervencije • Roditelji u udruzi mogu dobiti informacije i educirati se o bolesti

Tablica 1. Analiza odgovora stručnjaka povezane s pitanjem "Rana intervencija? Što kada se rodi dijete s EB-om?"

Temeljem izjava sudionika odgovori na pitanja podijeljeni su u tri glavne teme: **uloga stručnjaka i informiranje, majka i dijete nakon rođenja te uloga udruge**. U sklopu prve teme; **uloga stručnjaka i informiranje**, sudionici navode da u prvim trenutcima najvažniju ulogu ima liječnik koji daje dijagnozu i objašnjava je obitelji. Medicinske sestre također rade na njezi djeteta i podučavaju majku kako previjati dijete i brinuti se o djetetu s EB-om:

„...majka bi s medicinskim sestrama radila njegu djeteta, znači učila bi kako se buše mjehuri, koje obloge stavlja na kožu, sve što je potrebno da, kada budu otpušteni kući, mogu skrbiti za svoje dijete i pružati odgovarajuću njegu“ (01). Nadalje, liječnik upućuje roditelje na udrugu oboljelih od EB-a: „...liječnik daje informaciju da udruga postoji te je na roditelju da se odluči hoće li se javiti u udrugu ili ne.“ (01). Sudionici također navode da je bitno da roditelji dobiju informacije i odgovore na pitanja koja ih zanimaju i da liječnik bude osoba koja te odgovore daje. Navode da je svako dijete s EB-om individualno te da je potreban multidisciplinarni pristup svakom djetetu, stoga postoji i tim liječnika koji se dodatno educirao za rad s osobama s EB-om. U sklopu druge teme; **majka i dijete nakon rođenja**, sudionici navode da je po rođenju dijete s majkom prevezeno u Referentni centar za nasljedne bolesti EB-a, koji se nalazio na Šalati (Zagreb), ali je zbog potresa u ožujku privremeno prebačen u KBC Zagreb, Rebro. Duljina boravka u bolnici individualna je „... taj je period individualan, nekome treba par dana, nekome tjedan dana, ovisno o tome kako se roditelji snađu...“ (01) i ovisi o potrebama djeteta i roditelja. Treća se tema bavi **ulogom udruge**. Sudionici navode kako u udruzi trenutno djeluju viša medicinska sestra, radni terapeut i predsjednica udruge, koja je i sama bila majka osobe s EB-om. Roditelji se javljaju u udrugu, a ona im pomaže pri nabavci stvari za prve dane: „u biti prema procjenama vidi se što roditelju treba prvih dana“ (01). Udruga pruža podršku npr. u nabavci odjeće za dijete: „...mi kao udruga pomažemo u nabavci odjeće koja ne grebe i mogla bi poslužiti za dijete u prvim danima, npr. bodija koji nisu na drukere nego na vezanje jer danas većinom možete naći bodije na kopčanje“ (01). Udruga radi određenu vrstu procjene koja je sukladna kliničkoj slici i u skladu s tom procjenom pruža podršku obitelji. Također, pomoću informacijskih letaka i brošura udruga informira roditelje: „Informacijski letci sadrže sve ono što je potrebno roditeljima u prvim danima, sve što im može trebati, u *online* obliku i u papirnatom, tiskanom obliku. Na DEBRA- inoj stranici... imamo dosta toga što može biti od koristi“ (01). Udruga se također bavi informiranjem i savjetovanjem uživo: „... uvijek savjetujemo ljudima jer, naravno da sva pitanja koja ih zanimaju neće se odmah sjetiti pitati, nego im uvijek savjetujemo da ih zapišu pa da na susretima to prođemo, jednostavno damo im odgovore, svatko u svojoj domeni na pitanja koja ih zanimaju...“ (01). Udruga također ima brošure za razne stručnjake koji mogu doći u kontakt s osobom s EB-om. Na kraju, stručnjaci navode kako udruga djeluje kao jedan oblik rane intervencije: „... Udruga funkcionira kao jedna rana intervencija, znači od rođenja djeteta roditelj je informiran da mi postojimo i da nam se mogu obratiti za apsolutno sve informacije i edukacije i podršku i to je, recimo tako, oblik rane intervencije“ (02).

U tablici 2. prikazane su teme i pod teme/potkategorije povezane s pitanjem „Gdje ste stekli najviše znanja/informacija o EB-u?“, također iz perspektive stručnjaka koji rade s osobama s EB-om.

Gdje ste stekli najviše znanja/informacija o EB-u?	
TEME	PODTEME/POTKATEGORIJE
INFORMIRANJE PUTEM MEDIJA	<ul style="list-style-type: none"> • Informiranje preko TV-a, interneta
FAKULTETSKO OBRAZOVANJE	<ul style="list-style-type: none"> • Na fakultetu nije spomenuta EB • Na fakultetu u sklopu kolegija, tema se mogla izabrati za završni rad, ali malo učenja o EB-u
U UDRUZI	<ul style="list-style-type: none"> • Educiranje početkom rada u udruzi • Stjecanje znanja početkom rada u udruzi • Kroz volontiranje
INOZEMNE EDUKACIJE I SURADNJA	<ul style="list-style-type: none"> • Edukacije u Londonu i Birminghamu, način praćenja osoba od svih sustava • Suradnja s drugim DEBRA udrugama izvan zemlje • Suradnja s medicinskim sestrama izvan države • IBI Clinmed, mreža stručnjaka koji rade s EB-om
PRAĆENJE RELEVANTNE LITERATURE	<ul style="list-style-type: none"> • Svakodnevno praćenje novosti i istraživanja • Osobe s EB-om na internetu istražuju novosti povezane sa svojom dijagnozom, stručnjaci trebaju pratiti te iste novosti • Potrebna barem djelomična informiranost o relevantnim istraživanjima povezanim s EB-om

Tablica 2. Analiza odgovora stručnjaka povezane s pitanjem "Gdje ste stekli najviše znanja/informacija o EB-u?"

Temeljem izjava sudionika odgovori na ovo pitanje podijeljeni su u četiri glavne teme: **informiranje putem medija, fakultetsko obrazovanje, u udruzi, inozemne edukacije i praćenje relevantne literature.**

U prvoj temi; **informiranje putem medija**, sudionica navodi da je za EB čula preko televizije i interneta, ali da tijekom **fakultetskog obrazovanja** nije čula niti jedan podatak o EB-u. Druga sudionica navodi da je tijekom **fakultetskog obrazovanja** na jednom kolegiju čula o EB-u i ta se tema mogla odabrati za pisanje diplomskog rada: „Što se tiče sestrinstva, ja sam na kolegiju *Osobe s invaliditetom* zahvaljujući svojoj profesorici čula za buloznu epidermolizu, čak se ta tema mogla izabrati za završni rad, a generalno da smo puno učili o tome nismo“. Objekti sudionice više informacija i znanja stekle su početkom rada **u udruzi**: „... tako da sam se tek

educirala kada sam se zaposlila ovdje, a kolegice koje su zaposlene ovdje pomažu mi“ (02) i kroz volontiranje u udruzi tokom studiranja. Kada govorimo o temi **inozemne edukacije i suradnje**, jedna sudionica navodi da je dobila priliku otići na edukacije u London i Birmingham: „dobila sam priliku da idem na edukaciju u London i u Birmingham, gdje sam imala priliku vidjeti kako se kod njih prati pacijent i u biti smo imali predavanja od svih sustava i tamo sam dosta toga naučila“ (01). Navode također da je EB rijetka bolest i da je važno surađivati s drugim DEBRA udrugama u raznim državama, kao i medicinskim sestrama koje rade s osobama s EB-om radi razmjene znanja i iskustva. Navode da postoji mreža IBI Clinmed koja okuplja stručnjake koji rade s osobama s EB-om: „IBI Clinmed je mreža stručnjaka, odnosno zdravstvenih djelatnika, koji se također skrbe o pacijentima s EB-om tako da u biti kroz različite mreže možemo unaprjeđivati svoje znanje“ Ističu i da je važno **pratiti relevantnu literaturu**, novosti i istraživanja koja se odnose na osobe s EB-om. Navode da i same osobe s EB-om prate novosti pa je bitno da stručnjaci koji rade s osobama s EB-om budu barem informirani o novostima koje se događaju: „pacijenti su isto... na internetu i čitaju o svojoj dijagnozi, pogotovo kod ovako rijetkih dijagnoza vrlo je važno da stručnjaci koji rade s njima budu informirani o novostima“ (01).

U tablici 3. prikazane su teme i pod teme/potkategorije povezane s pitanjem „Kakve sve vrste intervencija/podrške smatrate bitnim za EB?“

Kakve sve vrste intervencija/podrške smatrate bitnim za EB?	
TEME	PODTEME/POTKATEGORIJE
EDUKACIJA STRUČNJAKA	<ul style="list-style-type: none"> • U DEBRA-i se rade edukacije zdravstvenih djelatnika • Međunarodne edukacije koje nude razmjenu znanja i iskustava stečenih u praksi • Ne postoji formalna edukacija o EB-u na fakultetima ili u srednjim školama, važnost posjećivanja konferencija na tu temu
MJESTO ZA INFORMIRANJE	<ul style="list-style-type: none"> • bitno je da postoji mjesto kojem se stručnjak može obratiti za pomoć - udruga
SLUŠANJE ISKUSTVA	<ul style="list-style-type: none"> • Bitno je saslušati iskustva osoba s EB-om, kako pristupiti i zbrinjavati rane

	<ul style="list-style-type: none"> • Važnost iskustva osobe koja skrbi o osobi s EB-om
MULTIDISCIPLINARNI PRISTUP	<ul style="list-style-type: none"> • Multidisciplinarni tim, koji postoji u DEBRA-i • Stručnjaci: psiholog, zdravstveni edukator, radni terapeut, socijalni radnik, nutricionist
PSIHOLOŠKA PODRŠKA	<ul style="list-style-type: none"> • Važnost psihološke podrške, pogotovo u prvim danima kada roditelji saznaju dijagnozu • U udruzi djeluje psiholog za individualnu i grupnu podršku
POŠTIVANJE PROCESA PRIHVAĆANJA	<ul style="list-style-type: none"> • Važno je dati roditeljima vremena za prihvaćanje dijagnoze
HOLISTIČKI PRISTUP	<ul style="list-style-type: none"> • Dobra educiranost i informacije i psihološka podrška jer se nije lako nositi s dijagnozom • Potreban je holistički pristup obiteljima i osobi s EB-om • Kontinuitet u radu • Povećanje kvalitete života

Tablica 3. Analiza odgovora stručnjaka povezane s pitanjem "Kakve sve informacije/podrške smatrate bitnim za EB?"

Vrste intervencija/podrške bitne za EB podijeljene su na teme: **edukacije stručnjaka, mjesto za informiranje, slušanje iskustva, multidisciplinarni pristup, psihološka podrška, poštivanje procesa prihvaćanja i holistički pristup**. Pod temom **edukacija stručnjaka** sudionici navode da DEBRA organizira razne edukacije zdravstvenih djelatnika, poput one u Klinici za dječje bolesti te međunarodnu edukaciju s kolegama na kojoj su razmjenjivali znanja i iskustva: „prošle smo godine imali međunarodnu edukaciju u sklopu koje su nam dolazili kolege iz Rusije i razmjenjivali smo znanja i iskustva koja smo stekli u praksi“ (01). Budući da ne postoji formalna edukacija o EB-u, navode da je bitno posjećivati konferencije i edukacije posvećene EB-u: „...vrlo važno je da se, s obzirom na to da nemamo formalnu edukaciju na fakultetima ili u srednjim školama, posjećuju konferencije i pohađaju edukacije koje se organiziraju na neku temu...“ (01). Ističu da se stručnjak koji se prvi put susretne s osobom s EB-om uvijek može javiti udruzi kao **mjestu za informiranje** i pomoć: „... u RH je 60-ak pacijenata koji imaju EB tako da je šansa da će se medicinska sestra susresti s pacijentom minimalna, ali kada dobije pacijenta s epidermolizom, naravno, može se javiti u udruhu koja ima tim kojem se može obratiti za pomoć“ (01). Sudionici ističu da je jako bitna stvar za podršku osobama s EB-om **slušanje iskustava** osoba s EB-om, kao i osoba koje se za njih

skrbe, budući da oni najbolje znaju kakva je njihova koža, što podnosi i tolerira: „Prvenstveno zato što će kada stavite obloge, oni biti 24 sata u njima, od previjanja do idućeg previjanja može proći doslovno toliko sati i nije loše čuti što pacijent s iskustvom koje ima, a ima ga od samog rođenja, kaže da njegova koža tolerira i što bi njemu odgovaralo da se i na koji način stavi na ranu“ (01). Smatraju i da je potrebno poslušati osobu koja skrbi o osobi s EB-om. Još jednom govore o važnosti **multidisciplinarnog pristupa** te navode da se u udruzi može dobiti: „psihološka podrška, podrška zdravstvenog edukatora, radnog terapeuta, uključeni su socijalni radnici i nutricionistica... „(02) U sklopu teme **psihološke podrške** govore o važnosti psihološke podrške u prvim danima kada roditelji saznaju dijagnozu: „Psihološka podrška izrazito je važna, ključno je da se pruži već u prvim danima, kada se saznaje dijagnoza“ (01). Kažu da u udruzi djeluje i psiholog kod kojeg se može dobiti individualna i grupna podrška. Ističu da je u radu s roditeljima važno **poštivati proces prihvatanja** i prilagoditi se načinu na koji oni žele surađivati s udrugom „... neke će obitelji lako govoriti o dijagnozi, nekima treba vremena, tako da evo, uvijek obiteljima treba omogućiti da odaberu način na koji žele surađivati“ (01). Na kraju, smatraju da je najbolji **holistički pristup**, ističu dobru informiranost i educiranost uz psihološku podršku jer: „ipak teška je dijagnoza s kojom se oni suoče i... nije im lako“ (02). Naglašavaju da je najbitnije raditi u kontinuitetu s ciljem povećanja kvalitete života: „jednostavno je potrebna cjelovitost... kontinuitet u radu s roditeljima jer jedino će se tako povećati kvaliteta života i omogućiti obiteljima da stvarno žive u potpunosti“ (01).

U tablici 4.1. prikazane su teme i pod teme/potkategorije povezane s pitanjem „Koji su po vama najveći izazovi u radu s osobama s EB-om/obiteljima?“

Koje su po vama najveći izazovi u radu s osobama s EB-om/obiteljima?	
TEME	PODTEME/POTKATEGORIJE
RAD S RODITELJIMA	<ul style="list-style-type: none"> • Dijagnoza je „teška“ i roditeljima je ponekad teško prihvatiti • Ostvarivanje odnosa s obitelji • Roditelji očekuju zdravo dijete, rodi se dijete s EB-om • Pomaganje obitelji da prihvati dijagnozu • Informiranje roditelja o brizi • Važnost poticanja što prirodnijeg razvoja
OSTVARIVANJE PRAVA	<ul style="list-style-type: none"> • Organizacija života, medicinske skrbi • Pomoć pri ostvarivanju prava • Komplikacije pri ostvarivanju prava • Dodatni troškovi • Neke se obitelji dobro nose s financijskim i socijalnim izazovima, a neke malo teže

SENZIBILIZIRANOST OKOLINE	<ul style="list-style-type: none"> • Okolina je senzibilizirana, ali na tome još treba raditi • Neugodna iskustva osoba s EB-om • Međunarodni dan svjesnosti o EB-u
INKLUZIJA DJETETA S EB-om	<ul style="list-style-type: none"> • Podrška roditeljima pri upisu djeteta u vrtić ili školu • Pristup djetetu s EB-om • Prilagodba aktivnosti djetetu s EB-om

Tablica 4.1. Analiza odgovora stručnjaka povezane s pitanjem "Koje su po vama najveći izazovi u radu s osobama s EB-om/obiteljima?"

Odgovori na pitanje „Koji su po vama najveći izazovi u radu s osobama s EB-om/obiteljima?“ raspoređeni su u četiri teme: **rad s roditeljima, ostvarivanje prava, senzibiliziranost okoline i inkluzija djeteta s EB-om.**

U sklopu teme **rada s roditeljima** ispitanici najprije govore o težini dijagnoze s kojom su roditelji suočeni i teškoćama prihvatanja: „Mislim da je sama činjenica da se radi o jako teškoj dijagnozi velik izazov, može se naići na obitelj koja će to jako teško prihvatiti ...“ (02). Ističe se šok rođenja djeteta s teškoćama: „obitelji su 9 mjeseci pripremale dolazak svog najmanjeg člana i onda se dogodi da dobiju dijete koje ima EB. Pomaganje da se prihvati dijagnoza u samom početku može naravno biti izazov“ (01). Navode da je svaka obitelj drukčija i potrebno je naći način na koji se može ostvariti odnos s roditeljima: „mislim da je izazov doprijeti do njih, a to je nužno da bi se oni bolje nosili s dijagnozom i poboljšali kvalitetu života njihove djece, a i njih samih. To može biti jedan, po meni, od najvećih i najtežih izazova“ (02). Također, govore o izazovima informiranja roditelja o brizi i njihovu poticanju što prirodnijeg razvoja djeteta: „može vas majka slušati i potvrđivati, ali na kraju ne napravi na način na koji ste razgovarali s njom“ (01). Ispitanici navode da se izazovi mogu javiti i pri **ostvarivanju prava** roditelja i djece s EB-om prvenstveno kada se govori o organizaciji života poput organizacije medicinske skrbi, ostvarivanja prava iz različitih sustava, navode da se u udruzi mogu dobiti informacije o svim pravima koja mogu ostvariti, ali navode da prava koja obitelj ostvaruje nisu uvijek dovoljna: „ali, recimo, financijska poteškoća može se javiti kod nekih obitelji jer preko HZZO-a dobiju obloge u količini koje im trebaju za rane, ali kreme za hidrataciju kože koje moraju koristiti također su jedna vrsta troška i dodatan izdatak“ (01). Objašnjavaju da se neke obitelji bolje nose sa socijalnim i financijskim izazovima, a neke teže, stoga navode da je važno svakoj obitelji pristupiti individualno. Kada govore o temi **senzibiliziranost okoline**, navode da je okolina donekle senzibilizirana, ali da na tome još uvijek treba raditi „senzibilizacija okoline bez obzira na sve uvijek je potrebna i uvijek će se trebati raditi na tome“ (01). Ističu da

osobe s EB-om još uvijek nailaze na neugodna iskustva na ulici; gleda ih se kao zarazne, od njih se znaju sklanjati pogledi: „kada na primjer prolaze baka i unuk ulicom, a vide pacijenta s EB-om, baka poteže unuka da ne gleda u takvog pacijenta, i s time se, nažalost, iako je 21. stoljeće, naši članovi i dalje susreću“ (01). Navode da je 25. 10. Međunarodni dan oboljelih od bulozne epidermolize te da se u tom tjednu nastoji educirati javnost o EB-u, a udruga posjećuje vrtiće, škole i sve koji se mogu susresti s osobom s EB-om. Na kraju, navode da izazov može biti i **inkluzija djeteta** pri upisu u školu i vrtić, kada roditelji često traže podršku od udruge: „kada upisuju dijete u vrtić ili školu, obitelji od udruge trebaju podršku, načine na koje u novoj okolini najbolje mogu objasniti da EB nije zarazna bolest i da se prema djetetu s tom dijagnozom ne treba ponašati drugačije..“ (01). Navode da je udruga podrška u prilagodbi aktivnosti djetetu i educiranju o načinu na koji pravilno pristupiti djetetu s EB-om.

Unutar četvrtog pitanja, nalazi se i potpitanje „Što je pozitivno/lijepto u radu s osobama s EB-om?“ U tablici 4.2. prikazane su teme s podtemama/potkategorijama povezanim s tim potpitanjem.

Što je pozitivno/lijepto?	
TEME	PODTEME/POTKATEGORIJE
UMJENIČKO IZRAŽAVANJE	<ul style="list-style-type: none"> • Dečko koji snima umjetničke videe • Članovi koji predvno slikaju • Slike i crteži • Sviranje bubnjeva
OTPORNOST	<ul style="list-style-type: none"> • Puno pozitivnih stvari koje rade usprkos svojim teškoćama • Borba unatoč teškoćama veliki je motivator • Žene u odrasloj dobi su „lavice“, dođu do onoga što žele • Unatoč svim zdravstvenim poteškoćama s kojima se suočavaju, nastoje biti samostalni i pokazati da mogu • Želja za samostalnošću kao i kod ljudi bez teškoća u svim aktivnostima
MOTIVACIJA	<ul style="list-style-type: none"> • Mogu nam biti motivacija zbog truda • Osobe s kojima radim mene motiviraju i razveseljavaju

Tablica 4.2. Analiza odgovora stručnjaka povezane s pitanjem "Što je pozitivno/lijepto?"

Odgovori na pozitivno/lijepto u radu s osobama s EB-om podijeljeni su u tri teme: **umjetničko izražavanje**, **otpornost** i **motivacija**. Pod temom **umjetničko izražavanje** sudionici navode da im je prekrasno vidjeti kreativna djela osoba s EB-om: „... mladi dečko npr. ima YouTube

kanal na koji postavlja videe koji su iznimno komplicirani za napraviti i poprilično fascinantni i imaju tisuće i tisuće pregleda“ (02), „kad vidim njihove slike ili crteže, mislim to je, to je prekrasno, ja koja gledam u to vidim koliko zapravo svaka slika govori, odnosno svaki crtež govori“ (01). Također govore o **otpornosti** osoba s EB-om jer, kažu, unatoč teškoćama s kojima se suočavaju, nastoje biti što samostalniji, ravnopravno sudjelovati u što više aktivnosti i pokazati da mogu: „... unatoč promjenama na očima koje znaju imati ili brojnim ranama, mogu napraviti kavu i transfer iz kolica u auto i ne dopuštaju da im se pomaže nego žele sami, žele pokazati da mogu i to je, to je meni prekrasno evo“ (01). Navode da osobe s kojima rade i njima mogu biti **motivacija** zbog truda koji pokazuju i to ih u radu razveseljava: „Tako da nekim stvarima mogu i oni nas naučiti i kad radite s takvim pacijentima, shvatite da je jedna glavobolja ništa i da će proći, a kod njih su rane uvijek prisutne i usprkos njima, oni se jako trude i žele jednako raditi stvari kao i mi pa makar bilo pečenje kolača ili ne znam sviranje bubnjeva, što neki od članova rade, ili crtanje ili bilo koja druga aktivnost...“ (01). Isto tako, kažu da uživaju i u zajedničkim aktivnostima poput izleta, odlazaka u kazalište i kino i sl.

U tablici 5. prikazane su teme i podteme/potkategorije povezane s pitanjem “Upućujete li roditelje djece s EB-om u učlanjenje u udruge? Kakav je doprinos članstva u udruzi?”

Upućujete li roditelje djece s EB-om na učlanjenje u udruge? Kakav je doprinos članstva u udruzi?	
TEME	PODTEME/POTKATEGORIJE
UPUĆIVANJE NA UDRUGU	<ul style="list-style-type: none"> • Liječnik je taj koji uputi na udruhu
UČLANJENJE JE OPCIONALNO	<ul style="list-style-type: none"> • Na roditelju je želi li se javiti, neki se jave, neki ne
DOPRINOS UČLANJENJA	<ul style="list-style-type: none"> • Roditelji sigurno dobivaju mnogo učlanjenjem u udruhu • Tim s kojim udruhu surađuje • Roditelji znaju da se za njih brine netko u izvanbolničkom sustavu • Mogu nazvati udruhu kada imaju neki problem • Roditelj ne mora ići od institucije do institucije • Korisnici imaju sve na jednom mjestu, ne „lutaju“ okolo
DJELATNOST UDUGE	<ul style="list-style-type: none"> • Zdravstveni edukator vodi, prati i planira preglede • Udruhu korisnicima koji žive izvan Zagreba osigurava i stan
RARERESOURCENET	<ul style="list-style-type: none"> • DEBRA je član RareResourceNeTa

Tablica 5. Analiza odgovora stručnjaka povezane s pitanjem "Upućujete li roditelje djece s EB-om na učlanjenje u udruge? Kakav je doprinos članstva u udruzi?"

Odgovori na pitanje „Upućujete li roditelje djece s EB-om na ućlanjenje u udruge? Kakav je doprinos ćlanstva udruzi?“ podijeljen je na teme: **upućivanje na udruhu, ućlanjenje je opcionalno, doprinos ućlanjenja, djelatnost udruge i RareResourceNeT**. Pod prvom temom **upućivanje na udruhu** ispitanice navode da je lijećnik taj koji roditelje uputi na udruhu, a samo **ućlanjenje u udruhu** stvar je izbora, odnosno neki se roditelji ućlane, a neki ne. Smatraju da je **doprinos ućlanjenja** velik iz više razloga; u udruzi mogu dobiti odgovore na pitanja koja ih zanimaju, dobivaju više usluga na jednom mjestu, udruha surađuje s ćitavim timom stručnjaka, imaju se komu obratiti u izvanbolnićkom sustavu i ne moraju ići od institucije do institucije kako bi ostvarili odrećena prava. Navode: „u biti, u udruzi dobivaju sve na jednom mjestu, znaći mi imamo tim s kojim surađujemo i uvijek će znati da postoji netko tko brine za njih u izvanbolnićkom sustavu jer njima treba podrška i kada izađu van iz bolnice, nisu konstantno u bolnicama nego su i u svojim obiteljima... uvijek znaju da će nekoga moći nazvati i reći mu koji problem imaju... ne moraju lutati od institucije do institucije da nešto riješe nego se jave nama i pomognemo im oko svih pitanja koja imaju, a koja su vezana za svakodnevicu...“ (01). Zatim su navele neke **djelatnosti udruge** poput uloge zdravstvenog edukatora u udruzi, koji vodi, prati i planira preglede korisnika. Udruga, također, svim korisnicima daje stan na raspolaganje budući da je Referentni centar u Zagrebu pa korisnici i njihove obitelji ne moraju razmišljati o smještaju dok obavljaju raznorazne preglede: „mi imamo smještaj, mogu doći na tjedan dana, obaviti sve potrebne preglede“ (02). Na kraju navode da je DEBRA **RareResourceNet**, što bi znaćilo da je mjesto na kojem roditelji mogu dobiti informaciju o svemu, od socijalnih prava koje ostvaruju i svega ostalog što je potrebno za svakodnevni život obitelji s djetetom s rijetkom bolesti: „mjesto na kojem se mogu dobiti svi podatci. Dosta se istraživanja radilo općenito na temu rijetkih bolesti, s posebnim fokusom na utjecaj bolesti na svakodnevni život pacijenata koji boluju od rijetkih bolesti, a meću njima i EB. Nastoji se što više olakšati roditeljima kako ne bi trošili vrijeme na rješavanje socijalnih prava, već na druge puno kvalitetnije sadržaje“ (01).

Interpretacija nalaza istraživanja – roditelji:

Na temelju kvalitativne tematske analize (Braun, Clarke, 2006) u ovom poglavlju prikazani su rezultati istraživanja oblikovani u tematska područja. Za svako pitanje prikazat će se i opisati teme i njihove pripadajuće podteme/potkategorije s kodovima, a temelje se na izjavama roditelja koji su sudjelovali u istraživanju.

U tablici 6. prikazane su teme i podteme/potkategorije povezane s pitanjem „Jeste li uključeni u neku vrstu rane intervencije/Jeste li pri rođenju vašeg djeteta bili uključeni u neku vrstu rane intervencije?“ iz perspektive roditelja djece s buloznom epidermolizom.

*pojam „udruga“ u daljnjem se tekstu odnosi na udruhu DEBRA Hrvatska

**Pojmovi „Šalata“ i „Referentni centar“ odnose se na Referentni centar za nasljedne i stečene bulozne dermatoze, Klinika za kožne i spolne bolesti, KBC Zagreb, Šalata

Jeste li uključeni u neku vrstu rane intervencije/Jeste li pri rođenju vašeg djeteta bili uključeni u neku vrstu rane intervencije?	
TEME	PODTEME
ROĐENJE DJETETA	<ul style="list-style-type: none">• Šok kada su mi rekli da dijete ima promjene na koži i da ne znaju što je to• Kada se sin rodio, nisu znali dijagnozu, imao je velike bule po nogama• Intenzivna i rodilište nisu na istoj lokaciji, navečer sam ga rodila i nisam ga više vidjela, bili smo odvojeni• Nisu imali iskustva s tom bolesti, željeli su ga što prije poslati na u Referentni centar, kontaktirali su udruhu, nabavili sve potrebne obloge i brinuli se o njemu• Sin je bio u bolnici, a ja sam pet puta dnevno odlazila kod njega, tamo nije bilo omogućeno da je majka uz dijete• Znali smo da postoji šansa da dobijemo dijete s EB-om• U rodilištu smo najavili da postoji mogućnost da dobijemo dijete s EB-om• U rodilištu nisu bili upućeni u bolest, vidjeli smo da su se kasnije informirali• Kada se dijete rodilo, nastala je „frka“ od medicinskih djelatnika, htjeli su je odmah odvojiti• Po rođenju su se vidjela oštećenja na nogama i stopalima

<p style="text-align: center;">REFERENTNI CENTAR</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Dijete je premješteno na Šalatu, gdje se dobila dijagnoza • Premješten u Referentni centar na Šalatu, tamo sam se nadala novim informacijama, ali nisu bili sigurni koji je točno tip dok nisu došli nalazi biopsije • U Referentnom centru bili smo mjesec dana • Na Šalati sam doživjela najgore iskustvo u životu • Sljedeći sam dan zvala supruga da nas vodi doma, na našu odgovornost • Moje je dijete plakalo od 9 do 3 ujutro. Sljedeći dan nije spavala, nije dobila zamjensku hranu • Dobili smo uputnicu za dnevnu bolnicu, išli smo na dnevna prematanja, tu smo dobili osnovne upute • Danas idemo dvaput godišnje na Šalatu da bismo dobili potvrde za ostvarenje prava koja imamo • Došli smo na Šalatu, to nije bila dobra varijanta • Šalata sama po sebi vizualno nije lijep odjel • Medicinske sestre nisu baš motivirane, supruzi je to bilo stresnije nego rodilište
<p style="text-align: center;">PRVE INFORMACIJE</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Zanimalo me očekivano trajanje života i kvaliteta života oboljelih • Od liječnika iz Engleske dobila sam kontakt osobe s EB-om u Grčkoj koja mi je svojim pozitivnim stavom jako pomogla • Tada nije bilo interneta pa nisam odmah znala što sve ta bolest donosi • Mogla sam pitati stručnjake sve što me interesiralo na kontrolama • Kakve informacije sam dobivala ovisi o tome tko je bio u smjeni • Informacije su dolazile na kapaljku budući da nisu znali o kojem podtipu se radi, bolest je individualna i ne može se predvidjeti kako će se razvijati kod osobe • Može se reći da sam dobila neke osnovne informacije, sve što su znali rekli su nam • U Sv. Duhu nismo dobili nikakve informacije, oni bi je uzeli prematati • Edukacija koju sam dobila u bolnici nije mi bila korisna

	<ul style="list-style-type: none"> • Dobili smo neke informacije koje kreme koristiti i koliko često prematati dijete • Imam supruga koji ima EB pa mi nije trebala nekakva dodatna edukacija, ali nismo ništa dobili
UČENJE NJEGE	<ul style="list-style-type: none"> • Svako jutro gledanje kako se premata, kupa dijete i zbrinjavaju rane • Bila sam mjesec dana s djetetom u sobi, gledala sam kako se sve s njim radi i sudjelovala, u sve sam bila uključena • Neko smo vrijeme išli na prematanje u dnevnu bolnicu
STRUČNJACI	<ul style="list-style-type: none"> • Od stručnjaka su bili uključeni medicinske sestra i dermatolozi, tada nije postojao širi tim specijalista • Liječnici imaju iskustva, ali nisu s djetetom 0-24 sata kada se dogodi milijun situacija • Bila je prisutna glavna doktorica i medicinske sestre, koje su se uključivale kod previjanja • Bili smo kod gastroenterologa, kod stomatologa, redovno vađenje krvi • Bio smo kod fizijatra, ortopeda, ali oni su rekli da je najmanje važno kada će prohodati, nisu znali kako mu pristupiti, pregledati ga, primiti ga za vježbe i sl. • Ne postoji neki stručnjak koji je „bolji doktor“ za EB • Postoji tim liječnika koji se specijalizirao za EB • U nekom trenutku postojao je tim stručnjaka kojima se možeš obratiti za pomoć, imali su neke odgovore na pitanja
ISKUSTVO	<ul style="list-style-type: none"> • Bilo koji savjet da vam daju stručnjaci, zadnja je odluka uvijek na roditelju • Rekli su nam da ćemo sami najbolje znati što točno i kako treba kada isprobamo više načina • Ne postoji konkretna terapija za EB • Nikada se nije razgovaralo s oboljelima od EB-a, koji su najveći izvor informacija
DIJAGNOSTICIRANJE	<ul style="list-style-type: none"> • Bratić mog muža ima tu bolest, rekli smo to doktorima, oni su zaključili da je to to • Doktor je rekao da je najvjerojatnije EB, ali dok ga pedijatar dermatolog ne pregleda, ne može se potvrditi, on se nikada nije susreo s EB-om

	<ul style="list-style-type: none"> • Nakon genetske analize dobili smo neke informacije, ali nisu mogli predvidjeti kako će se razvijati bolest • Po rođenju se vidjelo da je dijete s EB-om
SUSRET S UDRUGOM	<ul style="list-style-type: none"> • Došli su nam se javiti ljudi iz udruge, predsjednica udruge donijela je zavoje za prvu ruku i dala neke informacije • Nakon nekog vremena posjetila nas je udruga

Tablica 6 . Analiza odgovora roditelja povezane s pitanjem "Jeste li uključeni u neku vrstu rane intervencije/Jeste li pri rođenju vašeg djeteta bili uključeni u neku vrstu rane intervencije?"

Na temelju izjava sudionika odgovori na pitanja podijeljeni su u teme: **rođenje djeteta, Referentni centar, prve informacije, učenje njege, stručnjaci, iskustvo, dijagnosticiranje i susret s udrugom**. Pod temom **rođenje djeteta** roditelji su opisivali iskustva koja su se događala po rođenju djeteta. Svi ispitanici navode da su djeca po rođenju imala promjene na koži i medicinsko osoblje nije odmah znalo o kakvoj bolesti se radi, osim kod roditelja koji su upozorili osoblje da postoji mogućnost da se rodi dijete s EB-om. Djeca su većinom odmah udaljena od majki: „Rodila sam ga u 10 navečer, odveli su ga na neonatologiju i ujutro su ga odveli u Dječju bolnicu Kantrida. Tako da smo mi bili na drugačijim lokacijama“. (002), „Vidjelo se odmah da je dijete s EB-om i tako je nastala frka od medicinskih djelatnika pa su je odmah htjeli odvojiti... rekla sam da pričekaju, da je puste malo da bude s nama na početku“ (003), „Sin je bio u bolnici, a ja sam pet puta dnevno odlazila kod njega, tamo nije bilo omogućeno da je majka uz dijete“ (002). Roditelji navode da u rodilištu stručnjaci uglavnom nisu čuli za EB, ali su se naknadno informirali: „... ali su se potrudili, ne mogu reći, liječnici na Kantridi kontaktirali su i udrugu i Šalatu i isti su dan nabavili sve potrebne obloge za rane i vodili brigu o njemu sljedećih tjedan dana“ (002), „Kasnije... sam vidio tamo kroz prozor na kompjutoru da su imali otvorenu stranicu i čitali informacije o buloznoj epidermolizi...“ (004). Nadalje, svi roditelji navode da su njihova djeca premještena u **Referentni centar** za nasljedne i stečene bulozne dermatoze, u kojem su proveli neko vrijeme. Roditelji navode da im je tamo potvrđena dijagnoza i da su dobili još neke informacije o bolesti. Također, roditelji navode da neki stručnjaci u Referentnom centru nisu uvijek imali najbolji pristup: „... kako sam se osjećala ovisi o tome tko je bio u smjeni taj dan. Ima par ljudi koji su mi stvarno puno pomogli, puno značili, a ima ljudi koji... Jedva sam čekala da završi njihova smjena“ (002), „... Na Šalati sestre nisu nešto motivirane za rad tako da je supruzi tamo puno stresnije nego u samom rodilištu...“ (004). Pod temom **prve informacije** roditelji navode gdje su dobili prve informacije o bolesti; tako jedna majka navodi da ju je primarno zanimalo koliko osobe s EB-

om žive i kakva im je kvaliteta života, također navodi da joj je uvelike pomoglo što je telefonski kontaktirala osobu s EB-om: „... od liječnika iz Engleske dobila sam broj telefona gospođe u Grčkoj koja je tada imala 35 godina i epidermolizu i ja sam je nazvala i ta žena nikada ne zna koliko je ona meni pomogla sa svojim vedrim, optimističnim razgovorom, jedno pola sata smo razgovarale i nekako mi je bilo lakše...“ (001). Ista majka navodi da tada nije bilo interneta i da nije mogla odmah naći sve informacije. Druga majka navodi da po dolasku u Referentni centar nije odmah dobila sve informacije jer se nije utvrdio točan podtip bolesti, ali navodi da su im dali informacije kojima su raspolagali. Treća majka navodi da je primarno dobila neke informacije o kremama koje se koriste, ali da većina prvih informacija nije bila nova budući da i sama ima supruga s EB-om: „Imam supruga koji ima EB pa mi nije trebala nekakva dodatna edukacija...“ (003). Nadalje, svi roditelji navode da su u Referentnom centru **učili o njezi** djeteta tako da su prisustvovali prematanju: „Dolazila sam svako jutro kada se dijete previjalo, kupalo, da vidim kako se te rane zbrinjavaju“ (001), „Bila sam mjesec dana s djetetom u sobi, gledala sam kako se sve s njim radi i sudjelovala, u sve sam bila uključena“ (002) i sudjelovali u prematanju: „Ja sam drugi-treći dan pitala da idem s njima na prematanje... pustili su me.“ (003). Kada govorimo o **stručnjacima**, roditelji navode da su se najčešće susretali s medicinskim osobljem, odnosno doktorima i medicinskim sestrama. Navode da su medicinske sestre bile zadužene za njegu djeteta i podučavanje o njezi djeteta: „... medicinske sestre su se uključivale što se tiče previjanja...“ (002). Što se tiče doktora, roditelji navode da u Referentnom centru radi doktorica koja je specijalizirana za rad s osobama s EB-om. Jedna majka navodi da u vrijeme kada je ona rodila nije postojao tim specijaliziran za EB, a sada postoji: „Tada nije bilo tima specijalista koji su radili s osobama s EB-om, sada tim postoji“ (001), druga majka kaže da je bila kod doktora drugih specijalizacija i da se znala naći u situaciji da ni oni ne znaju što napraviti: „Kad je bio manji, bili smo kod fizijatra, ortopeda... kad smo došli tamo, kad je prohodao, onda su (rekli) da je najmanje važno hoće li prohodati s 12 ili 20 mjeseci, bitno je raditi ovo drugo što radimo jer u biti oni ne znaju što bi napravili niti kako bi ga pregledali i kako bi vježbe izvodili i primili ga i bilo što drugo“ (002). Jedan roditelj ističe da ne postoji stručnjak koji je „bolji“ za rad s osobama s EB-om: „Nema stručnjaka koji je doktor za kojeg se može reći da bolje ili lošije liječi. Ne postoji konkretna terapija, sve stvari koje se trenutno prepisuju, preporučuju, dobivene su na temelju nekakvih iskustava nas oboljelih s time da ne djeluju svakomu jednako...“ (004). Ono što je važno, kažu, jest da je roditelj onaj koji ima iskustva s djetetom 0-24 i vidi dijete u mnogo situacija u kojima ga stručnjaci ne vide. Ističu da je **iskustvo** roditelja najbitnije jer zadnja je odluka uvijek na roditeljima: „... opet je odluka na roditelju, kako postupiti u određenom trenutku, kažu vi

odlučite...“ (001). Jedna majka navodi da su joj stručnjaci reli da će nakon što isproba više načina uvidjeti što je najbolje za njezino dijete: „Isto su nam sto puta rekli: to ćete vi najbolje sami kada dođete doma pa kad probate jedno, pa drugo, pa treće, pa ćete vidjeti što vama odgovara, što njemu odgovara i kako se ponašati“ (002). Također, jedan otac ističe da je važno čuti iskustva oboljelih od EB-a jer su oni najveći izvor informacija: „Nikada nitko nije razgovarao s oboljelima koji su po meni najveći izvor informacija i znanja jer ako liječnici ne znaju u principu kako bi nam pomogli, a mi si svakodnevno pomažemo i ja mogu konkretno vidjeti da li meni nešto funkcionira ili ne funkcionira.“ (004). Što se tiče samog **dijagnosticiranja**, roditelji navode da su se po rođenju kod djece vidjeli simptomi EB-a, međutim, navode da se doktori uglavnom nisu susreli s EB-om i nisu mogli u potpunosti potvrditi dijagnozu dok se nisu obavili dodatni testovi: „Doktor je rekao da je najvjerojatnije EB, ali dok ga pedijatar dermatolog ne pregleda, ne može se potvrditi, on se nikada nije susreo s EB-om“ (002). Također, neki roditelji navode da su se u Referentnom centru prvi put **susreli s udrugom DEBRA** od koje su dobili neke informacije i zavoje: „Tad su bili došli iz udruge, isto su se bili javili, u biti došla je predsjednica udruge, ona nam je je dala neke informacije, zavoje za prvu ruku...“ (002).

Drugo pitanje odnosi se na informacije o njezi i brizi o djetetu s EB-om; gdje su se roditelji informirali, koji su stručnjaci bili uključeni i koje su informacije bile najkorisnije iz perspektive roditelja. Teme i pod teme/potkategorije za ovo pitanje nalaze se u tablici 7.

Gdje dobivate najviše informacija o njezi i brizi o svome djetetu?	
TEME	PODTEME
STRUČNJACI	<ul style="list-style-type: none"> • Stručnjaci u Engleskoj, kamo je sin išao na operaciju, uvijek su bili spremni za suradnju • Neke smo informacije dobili od doktorice • Doktorica nas je najviše uputila u pomagala koja se trenutno koriste
RAZNOLIKOST INFORMACIJA	<ul style="list-style-type: none"> • Drukčije su informacije kojima raspolažu roditelji od informacija koje daje liječnik • Draže mi je bilo ne pročitati članak i vidjeti sliku • Dostupnost informacija na internetu ima dobrih i loših strana

	<ul style="list-style-type: none"> • Bitno je da su roditelji u komunikaciji s udrugama jer sažmu informacije • Od ljudi koji imaju EB dobila sam neke korisne savjete • Nije isto biti osoba s EB-om i majka djeteta s EB-om • U jednom smo trenutku odlučili da ćemo sve prestati čitati • Previše smo stvari pročitali, nismo znali što da radimo • Jedno je što piše u knjigama, a drugo kada imate osobu pored sebe
KAPACITET RODITELJA	<ul style="list-style-type: none"> • Na kontrolama bih najviše ja pričala, to me ljutilo, sada znam da tako liječnici prikupljaju iskustva • Roditeljima, zbog početnog šoka od dijagnoze, treba puno vremena da započnu komunikaciju s udrugom • Možda smo dobili neke informacije, ali po rođenju djeteta s takvom dijagnozom pola stvari koje vam kažu ne čujete
STRUČNA LITERATURA	<ul style="list-style-type: none"> • Kopije stručnih članaka
NEDOSTATNOST INFORMACIJA	<ul style="list-style-type: none"> • Stručnjaci ne znaju sve informacije; socijalni radnici, liječnici u ambulantama, pedijatri • Blesavo mi je da mi nitko nije rekao da djetetu ne smijem davati toplo kada ima rane u usnoj šupljini • Netko nas je u startu trebao upozoriti na neke svakodnevne stvari
INTERNET	<ul style="list-style-type: none"> • Na internetu • Informiranje i praćenje novsti • Supruga je više čitala na internetu što drugi rade • Supruga više prati što se događa
SPECIFIČNOST BOLESTI	<ul style="list-style-type: none"> • Sve je jako specifično, ovisi o karakteru osobe i tipu rane, dobi osobe • Znam da mi ni jedna gaza ni krema neće pomoći

Tablica 7. Analiza odgovora roditelja povezane s pitanjem "Gdje dobivate najviše informacija o njezi i brizi o svome djetetu?"

Temeljem izjava odgovori su podijeljeni na teme: **stručnjaci, raznolikost informacija, kapacitet roditelja, stručna literatura, nedostatnost informacija, internet i specifičnost bolesti**. Kada govorimo o informacijama od **stručnjaka**, jedna majka navodi da je najviše informacija dobila od stručnjaka iz Engleske kamo je njezin sin išao na operaciju; navodi da su bili spremni za suradnju i uvijek im se mogla obratiti za pomoć: „... ti liječnici koji se bave tim bolestima stvarno su otvoreni za suradnju, spremni javiti se u svakom momentu i odgovoriti, s

njima smo imali baš lijepu suradnju. Najviše sam njih zvala“ (001). Drugi roditelj navodi da ga je doktorica uputila u pomagala koja se trenutno koriste. Roditelji također govore da trenutno postoji velika **raznolikost dostupnih informacija**. Tako jedna majka navodi da su informacije od roditelja drukčije od informacija koje daje liječnik jer roditelj prođe kroz puno više situacija. Ista majka navodi da joj je ponekad bilo draže ne vidjeti članak ili sliku i smatra da dostupnost informacija ima svojih dobrih i loših strana: „Dostupnost informacija koliko ima dobrih toliko ima loših strana. Preplaše se roditelji stvarno na početku...“ (001). Zato je, smatra, dobro da se roditelji uključe u udrugu jer tako sažmu informacije koje dobivaju. Druga majka navodi da je od osoba koje imaju EB dobila neke korisne savjete, ali nije isto biti osoba s EB-om i majka djeteta koje ima EB jer ih katkad muče različite stvari: „... nije isto biti mama i biti pacijent, odnosno ono što mene muči možda ne muči njih, a ono što njih muči, možda ne muči mene jer ja to ne vidim tako...“ (002). Ista majka navodi da su u jednom trenutku odlučili prestati čitati informacije jer su puno stvari pročitali, a nisu znali što raditi: „U jednom smo trenutku odlučili da više nećemo ništa čitati jer smo toliko toga pročitali i toliko toga radimo da više uopće ne znamo što i zašto radimo, da smo pročitali toliko negativnih i loših priča i toliko dobrih priča... u toj želji da nekomu pomogneš sve čitaš, čitaš sto stvari, ne znaš ni sam što si pročitao...“ (002). Sudionici ističu da je jedna stvar ono što piše u knjigama, a druga kada je stvarna osoba pored tebe. Također, navode da mnogo toga ovisi i o **specifičnosti bolesti** jer ne može se dati isti savjet svakoj osobi zbog različitosti tipova, dobi i karaktera osobe. Isto tako, jedan roditelj, koji i sam ima EB, navodi da ni jedna gaza ni krema neće u potpunosti pomoći. Uz temu **raznolikosti informacija**, pojavila se i tema **nedostatnosti informacija**, u kojoj roditelji navode da nisu dobili informacije koje su povezane s ostvarivanjem prava ili nekih svakodnevnih situacija poput povišene temperature ili druge bolesti: „... ne znaju doktori u ambulantama i kada vam dijete dobije temperaturu i ima ospice i vi dođete pedijatru kojemu spadate a on vam kaže: 'Isuse, zašto ste baš k meni došli?'. A kako, što da radite?“ (001) ili situacija koje se mogu dogoditi pri hranjenju: „Blesavo mi je da znači meni nitko nije rekao da djetetu koje ima EB i ima rane u usnoj šupljini ne dajem toplo, da izbjegavam tako neke stvari. To bi bilo poželjno da mi je recimo možda netko rekao na samom početku.“ (002). Međutim, roditelji navode da nisu ni u svakom trenutku imali **kapaciteta** zapamtiti sve informacije od početnog šoka zbog dijagnoze: „Vjerojatno je puno toga meni bilo rečeno, a da ja nisam ni čula s obzirom na moje psihičko stanje“ (002) Također, jedna majka smatra da zbog šoka od dijagnoze roditeljima treba puno vremena da se jave udruzi, u kojoj mogu dobiti korisne informacije. Od ostalih izvora informacija roditelji najviše navode **internet** i **stručnu literaturu**.

Treće pitanje „Kako izgleda vaš dan? Koje su dobre stvari, a gdje se javljaju teškoće?“ prikazano je u tablici 8, zajedno sa svojim temama i podtemama/potkategorijama.

Kako izgleda vaš dan? Koje su dobre stvari, a gdje se javljaju teškoće?	
TEME	PODTEME
VRIJEME	<ul style="list-style-type: none"> • Potrebno je jako puno vremena za brigu, trebale bi vam dvije kućne pomoćnice • Kada je on bio mali, nije bilo silikonskih zavoja • Roditelju treba jako puno vremena, trebalo bi ostati s djetetom dok je malo ili barem raditi na pola radnog vremena • Probudimo se u 7 i pol i tada se već jave teškoće • Previjanje traje 2 i pol sata
PREVIJANJE I KUPANJE	<ul style="list-style-type: none"> • Jutro je komplicirano, previjanje rana • Nije bilo dovoljno zavoja pa smo ih prali i peglali • Navečer je opet proces; pregledati i premotati sve što se dogodilo u danu • Češe se dok ga presvlačim jer ga svrbi, to traje pola sata • Kupanje i previjanje su svaka 4 dana • Previjanje traje 2 i pol sata • Najviše nam vremena prođe dok ne uđe u kadu • Prematanje nije nužno svakodnevno • Neki zavoji mogu stati i do 5 dana ako na njima nema ništa • Noge, stopala i koljena uvijek su zamotana, prematamo ih navečer • Ako se tijekom dana povrijedi, previjemo rane • Ne kupamo je ako ima neku veću novu ranu da je ne boli i peče • Mi možda nismo mjerodavna obitelj jer je zbog mene to uobičajeno • Kada vidimo da ima bulu, ako nas zamoli da to odgodimo za večer, tako napravimo
HRANJENJE	<ul style="list-style-type: none"> • Hranjenje ide polako jer su mu usta i sluznica osjetljive • Jako slabo jede, ujutro ne može gutati, pojede zamjenski obrok • Što više odmiče dan, više može gutati pa nešto pojede

	<ul style="list-style-type: none"> • Uglavnom jako slabo jede i nezdravo se hrani – jogurti, juhe i keks • Ponekad ne jede po tri dana pa vidim da se na silu muči i trudi jesti • Hranjenje je teško i dugotrajno • Imamo osjećaj da ga cijeli dan hranimo, a ništa nije pojeo • Ujutro kada se probudi jede – nema teškoće u hranjenju
PRANJE ZUBI	<ul style="list-style-type: none"> • Pranje zubi ovisi o stanju u ustima
PROBAVA	<ul style="list-style-type: none"> • Nekada znamo biti 3 sata na WC-u zbog problema sa stolicom • Ima velike rane po crijevima • Kada ima problema s probavom, ne može hodati, grči ga trbuh, ne možemo nigdje ići
POSAO	<ul style="list-style-type: none"> • Dobro je da majka, ako može, radi na pola radnog vremena da se malo odmakne od svega
VRTIĆ	<ul style="list-style-type: none"> • Sada ide u vrtić svaki dan • Djeca u vrtiću su ga/je jako dobro prihvatila • Kaže jasno kada nešto ne može • Do sada nismo imali problema u vrtiću • U vrtiću ima svoj neseser s uputama ako se nešto dogodi
ODRASTANJE	<ul style="list-style-type: none"> • Sada su neke stvari puno lakše jer je stariji • Kada je bio mlađi, jeo je bolje • Otkada je stariji, previjanje je lakše • Sada već zna da će joj biti lakše ako bulu probušimo odmah • Kada je bila mala, nismo joj branili puno stvari, zato je sada spretna i manje pada
TEŠKOĆE	<ul style="list-style-type: none"> • Kada ga rane jako bole, manje je aktivan i teže hoda • Najosnovnije stvari su problem: hranjenje, probava, odlazak na toalet • Nekada plače jer se djeca igraju igre koje se on ne može igrati • Nekada je teško to gledati kao roditelju, ali to se ne može promijeniti
AKTIVNOSTI	<ul style="list-style-type: none"> • Preko dana idemo puno vani; vozi bicikl s pomoćnim kotačima • Puno vremena provodi na igralištu
SPAVANJE	<ul style="list-style-type: none"> • Ako cijelu noć pljuje, drugi je dan umoran i mrzovoljan

ŠTO JE DOBRO	<ul style="list-style-type: none"> • Nije mi trebalo ništa nego vidjeti da je sretan • Na svakoj se slici smije i zato smatram da sam uspjela • On se bori svim silama • On se trudi voditi što normalniji život
---------------------	--

Tablica 8. Analiza odgovora roditelja povezane s pitanjem "Kako izgleda vaš dan? Koje su dobre stvari, a gdje se javljaju teškoće?"

Odgovori na treće pitanje: „Kako izgleda vaš dan? Koje su dobre stvari, a gdje se javljaju teškoće?“ raspoređeni su u teme: **vrijeme, previjanje i kupanje, hranjenje, pranje zubi, probava, posao, vrtić, odrastanje, teškoće, aktivnosti, spavanje i što je dobro**. U temi **vrijeme** roditelji su govorili o tome kako im je za brigu potrebno jako puno vremena u danu, jedna majka navodi kako, kada je ona rodila, nije bilo silikonskih zavoja pa je zavoje trebalo prati i peglati jer ih nije bilo dovoljno tako da su joj samo previjanje i priprema oduzimali puno vremena, druga majka navodi da previjanje može trajati i do dva i pol sata. Što se tiče samog **previjanja i kupanja**, prva majka navodi da je svoje dijete previjala ujutro i navečer, kada je gledala je li se što tijekom dana dogodilo. Druga majka navodi da previja dijete svaka četiri dana, kada ga i kupa, a navodi da najviše vremena zapravo prođe dok dijete ne pristane na sami početak previjanja, odnosno ulazak u kadu za kupanje: „Naravno, najteže je dok ne uđemo u tu kadu 'Daj, nemoj, molim te... Pa ajde'... Najmanje traje samo kupanje, najviše dok on uđe u kadu dok sve krene i onda kad izađe, zna da se mora previti. Ništa, onda sjedi i čeka dok se previje, kaže 'boli me' ovako, onako i zna, češe se, ali dobar bude...“ (002). Nadalje, treća majka navodi da ni ona ne previja dijete svaki dan, već po potrebi, također navodi da neki zavoji ostaju i do 5 dana ako se ništa ne dogodi, ali i da neka mjesta preventivno mota: „Neka područja zaštićujemo bez obzira na to jesu li oštećena ili nisu. Tako da kažem, ako se nešto oguli ili razdere, onda ćemo promijeniti na dnevnoj bazi, očistiti i eventualno staviti kremu antibiotsku ili nešto, ovo drugo po potrebi“ (003). Jedan otac također navodi da ne kupaju dijete ako taj dan ima veću friškiju ranu, da je ne boli ako ne treba, dodaje da možda ne spadaju u mjerodavnu obitelj što se tiče previjanja jer im je to uobičajeno budući da i on ima EB: „Možda mi nismo objektivna obitelj s obzirom na to da po sebi imam te stvari pa su mi, recimo, normalne“ (004). Kada govorimo o **hranjenju**, dvije majke navode da je ono dugotrajno, dok drugi sudionici navode da im dijete nema teškoće u hranjenju. Navode da se teškoće pojavljuju zbog osjetljive sluznice i usta, također jedna majka navodi da joj dijete ujutro teško guta pa popije zamjenski obrok te da može više gutati što dan više odmiče. Ističe da se dijete poprilično nezdravo hrani i da se katkad osjeća da ga cijeli dan hrani, a da ništa nije pojeo. Nakraju, navodi da joj je

hranjenje možda najteža svakodnevna aktivnost: „Kako dan odmiče, tako on više može gutati i onda nešto pojede, uglavnom jako slabo jede i on se ustvari jako nezdravo hrani; jogurte, juhe i kekse koji njemu odgovaraju, ali to isto ovisi o danu, sad je imao fazu tijekom koje tri dana nije mogao ništa jesti, i onda bude toliko gladan i vidiš da se muči i trudi i žvače i onako jede i to ide i ne ide pa počne pljuvati pa se dignu pa se vrati... Uglavnom to hranjenje dugo traje i za to treba odvojiti veliki dio dana... To mi je najgore, što se tiče ovako tih nekih dnevnih rutina... imam osjećaj da ništa nije pojeo, cijeli dan ga hraniš, a nisi ništa napravio...“ (002). Ponekad je teškoća i **probava** općenito, govori majka, budući da dijete ima rane po crijevima pa s djetetom zna provesti i tri sata na WC-u, što ga boli i ometa mu svakodnevni život: „To ga sve boli, onda ne možeš nigdje ići pa on ne može hodati pa ga grči trbuh, pa ga grči vani, pa onda nakon 3 dana normalno obavi nuždu i onda je sav poletan“ (002). Roditelji također navode da su se neke stvari promijenile odrastanjem, iako je hranjenje teže, previjanje je mnogo lakše obaviti: „Ona je već naučila da što se prije probuši (bula), da će njoj biti lakše jer taj čin bušenja ako bude bolan, bit će bolan i navečer, a prije to još nije percipirala. Sada kuži da je to tako pa će onda radije napraviti to prije nego odgađati.“ (004) „Kad je bio mali, onda je to bilo grozno jer je vrištao, mahao rukama, nogama, bacao se... sad stoji i čeka.“ (002). Kada govorimo o još nekim svakodnevnim aktivnostima, jedan roditelj ističe da je bitno i kako je dijete **prespavalo** noć, ako je dobro spavalo, puno bolje reagira na sve aktivnosti, a ako je pak pljuvalo cijelu noć, mrzovoljno je i puno teže podnosi moguće teškoće na koje nailazi.

Jedna majka ističe da je dobro da roditelj u danu pođe na **posao** da se malo „makne“ od svega i ne bude cijeli dan u teškoćama. Također, više ispitanika navodi da im djeca pohađaju **vrtić**, svi ističu da su se jako dobro prilagodili te da su ih djeca i odgojiteljice prihvatili i da u vrtiću nisu doživjeli neke veće teškoće. Jedna majka govori kako njezino dijete vrlo dobro zna objasniti svojim vršnjacima što može, a za što mu je potrebna podrška: „Već su i djeca njega prihvatila i on isto njima kaže „Joj, ja ti to ne mogu, moja je koža osjetljiva i idem dalje.“ ili „Ajde čekaj me, znaš da sam ja spor pa ne mogu tako brzo“ (002). Drugi roditelj objašnjava da u vrtiću dijete ima i neseker u kojem se nalaze upute u slučaju da se dogodi ozljeda: „Iz našeg iskustva nismo imali nikoga tko je oko toga radio dramu, dogodilo se, možda čisto da na pravilan način nisu to stavile, ali to nije nikakva sad ni greška ni kritika nego jednostavno premalo puta su se s time susreli tako da je normalno.“ (004). Još su neke od **aktivnosti** koje roditelji spominju vožnja biciklom i odlazak na igralište.

Što se tiče drugih **teškoća** s kojima se roditelji susreću tijekom dana, osim prethodno navedenih svakodnevnih aktivnosti, govore o smanjenoj aktivnosti djeteta kada ga rane više bole i o tome

da djetetu teško pada kada ima teškoće sudjelovati u igrama s vršnjacima: „Ima dana kada dođe doma i plače jer se oni (vršnjaci) igraju stalno lovice i lopova i policajca, a on ne može tako brzo trčati; oni se svi penju preko tobogana, a on se ne može popeti, odnosno može, ali dok se on popne, prođe 10 minuta... ono, dječja posla. Onda je tebi kao roditelju to teško, ali to je jednostavno tako i on i mi moramo s tim živjeti. Ne možemo to promijeniti...“ (002).

Kada govore o pozitivnim stvarima, jedna majka, čiji je sin već pokojni, navodi da je vidjela da je njezino dijete većinu vremena bilo sretno i zadovoljno te kada pogleda njegove slike vidi da se na svakoj od njih smije. Drugi roditelji govore o upornosti i prilagodljivosti svoje djece: „Jako je komunikativna, prilagođava se dobro gdje god i što god, doslovno. Nema problema nikada ni s čim“ (003), „Mislim, on se bori svim silama, to je činjenica. Da meni tako noge izgledaju, vjerojatno ne bih hodala... On neće tako puno pokazati, bori se i trudi, stalno je s drugom djecom i po tom pitanju stvarno se trudi voditi što normalniji život...“ (002).

Sljedeće pitanje „Koja Vam je vrsta podrške najpotrebnija? Imate li kakve potrebe u vezi Vašeg djeteta?“ prikazano je u tablici 9, zajedno sa temama i podtemama/potkategorijama.

Koja Vam je vrsta podrške najpotrebnija? Imate li kakve potrebe u vezi Vašeg djeteta?	
TEME	PODTEME
SURADNJA S USTANOVAMA	<ul style="list-style-type: none"> • Suradnja sa Zavodom za vještačenjem • Liječnici specijalisti • Suradnja sa školama i vrtićima • Suradnja sa socijalnim radnicima
ZDRAVSTVENA PODRŠKA	<ul style="list-style-type: none"> • Nisu svi liječnici specijalisti na istom mjestu, treba ih uskladiti • Dijete barem jednom godišnje mora doći u Referentni centar na kontrolu i razgovor, da negdje postoji zapisana povijest bolesti • Do podrške doktora uglavnom dođemo • Imamo kontakt glavne doktorice, lako se naručujemo i dogovaramo za pregled • Pedijatrica je u redu, trudi se, traži komu se obratiti kada se nešto dogodi • EB je rijetka bolest, nije realno očekivati da postoji centar specijaliziran za tu bolest • Bilo bi dobro da postoji stručnjak koji je intrinzično motiviran za rad s osobama s EB-om • Kada sam bio mlađi, moj je doktor čitao stručnu literaturu, pratio novosti u vezi EB-a, savjetovao mene i moju obitelj

	<ul style="list-style-type: none"> • Još uvijek ne postoji opći prijedlog što se tiče prehrane osoba s EB-om
PRAVA KOJA OSTVARUJU RODITELJI	<ul style="list-style-type: none"> • Pravo na dječji doplatak, status roditelja njegovatelja, rad s polovicom radnog vremena • Pravo na obloge • Trenutno ostvarujem pravo produljenog roditeljskog dopusta, imamo pravo na osobnu invalidninu i uvećani dječji doplatak • Financijska pomoć je dovoljna za osnovne stvari • Mislim da je ista situacija svim roditeljima kronično bolesne djece • Vratila sam se na posao, na pola radnog vremena, odgovaralo mi je i financijski • Nedavno sam saznala da imamo pravo na kupon za struju • Sreća je da imamo pravo na pomagala koja su jako skupa • Ostvarujemo prava na dječji doplatak • Ostvarujemo pravo na naknadu za kućnu njegu • Znam da postoje neka prava koja se mogu ostvariti, ali ne znam koja sva točno
TEŠKOĆE PRI OSTVARIVANJU PRAVA	<ul style="list-style-type: none"> • U lokalnim centrima ne znaju koliko, tko i na što ima pravo
PODRŠKA UDRUGE	<ul style="list-style-type: none"> • Udruga usklađuje kontrole i operacije kako bi obitelj na raspolaganju imala stan kada je u Zagrebu • RareResourceNet • Udruga ne pruža zdravstvene usluge, ali daje potrebne informacije • Pozitivno je što se udruga izborila za ostvarenje prava • Smatram da je stan koji osigurava udruga preskup, bilo bi dobro naći jeftiniju opciju
NEFORMALNA PODRŠKA	<ul style="list-style-type: none"> • Obitelj i prijatelji reagirali su dobro, svi smo se učili u hodu • Podrška obitelji je najbitnija • Odrasla osoba s EB-om savjetovala mi je da napravim propusnicu za parking, to mi je uvelike pomoglo • Najvažnija je podrška obitelji • Važno je da vas obitelj prihvati, onda se lakše nositi sa teškoćama i manje će vas okolina obilježavati
POTREBE RODITELJA	<ul style="list-style-type: none"> • Kada dobijete dijete s EB-om, bilo bi dobro da vas udruga uputi u prava koja

	<p>postoje, gdje i komu se obratiti te koja je dokumentacija potrebna</p> <ul style="list-style-type: none"> • Kada imate dijete s EB-om, nemate vremena boriti se za ostvarivanje prava • Bilo bi dobro da udruga prati novosti i da je u kontaktu sa institucijama i roditeljima • Svjesna sam da bi nam informacije o pravima trebao reći socijalni radnik, ali on to ne radi • Da sam prije znala za neka prava, mogla sam uštedjeti novce za druge troškove • Znam da se udruga ne želi uplitati i maltretirati roditelje, ali trebaju pomoći • Željela bih da barem dvaput godišnje udruga obiđe oboljele i obitelji u njihovu mjestu stanovanja • Željela bih da nas udruga upozna s novim saznanjima jer roditelji nemaju uvijek vremena istraživati • Pitali smo u par navrata kako ostvariti prava, ali informacije su bile šture • Bilo bi dobro da postoje neki općeniti savjeti kako olakšati život osobama s EB-om, to ne postoji • Hrvatska je teritorijalno rastrojena, teško je okupiti osobe s EB-om na jednom mjestu za razmjenu iskustava • Teško je jer vam treba jako puno vremena i raznih mjesta koja morate obići kako bi ostvarili prava
<p>PSIHOLOŠKA PODRŠKA</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Svima bi dobro došla psihološka pomoć kada dobiju dijete s EB-om • Potreban je psiholog s kojim čovjek može razgovarati • Psihološka pomoć nužna je i potrebna • Psihološka podrška potrebna je i paru, promijeni se odnos • Kada se roditeljima rodi dijete s EB-om, vide jako puno loših stvari na internetu, zato je potrebna psihološka pomoć čim se susretnu s dijagnozom
<p>ISKUSTVO S UDRUGOM</p>	<ul style="list-style-type: none"> • U udruzi je zaposleno više ljudi i žao mi je što me netko nije posjetio • Jednom godišnje zovu me na telefon da me pitaju kako sam • Udruga je imala nutricionista, ali nigdje nije postojao jelovnik ili upute što je dobro za osobe s EB-om • Kada sam tražila podršku od udruge, nisam je dobila

	<ul style="list-style-type: none"> • Od udruge nemamo podršku ni informacije • Prestali smo imati kontakt s udrugom • Smatram da ne rade dovoljno za osobe s EB-om • Udruga je napravila dobru stvar kada je osigurala pomagala
ODNOS PREMA SITUACIJI	<ul style="list-style-type: none"> • Presudan je bio naš odnos prema bolesti • Katkad smo se oglušili na preporuku liječnika • Svaki se roditelj drukčije nosi s bolešću djeteta • Netko će naći utjehu u vjeri • Svatko prolazi nešto svoje • Povratak na posao pomogao mi je jer sam se mogla odmaknuti i razmišljati o nečemu drugome

Tablica 9. Analiza odgovora roditelja povezane s pitanjem "Koja Vam je vrsta podrške najpotrebnija?Imate li kakve potrebe u vezi Vašeg djeteta?"

Temeljem izjava sudionika odgovori na pitanje „Koja Vam je vrsta podrške najpotrebnija? Imate li kakve potrebe u vezi Vašeg djeteta?“ podijeljeni su u teme: **suradnja s ustanovama, zdravstvena podrška, prava koja ostvaruju roditelji, teškoće pri ostvarivanju prava, podrška udruge, neformalna podrška, potrebe roditelja, psihološka podrška, iskustvo s udrugom i odnos prema situaciji**. Budući da je prva majka ujedno i predsjednica udruge DEBRA, pod prvom temom – **suradnja s ustanovama**, navela je s kojim sve ustanovama i stručnjacima udruga surađuje. Navodi suradnju sa Zavodom za vještačenje pri Mirovinskom osiguranju, Centrom za socijalnu skrb, odnosno socijalnim radnicima, suradnju s raznim školama i vrtićima te liječnicima specijalistima. Druga se tema odnosi na **zdravstvenu podršku**, u sklopu koje jedna majka ističe kako je vrlo bitno uskladiti sve liječnike specijaliste jer se svi ne nalaze na istom mjestu te uvesti da svako dijete barem jednom godišnje dođe na kontrolu u Referentni centar kako bi na jednom mjestu bila napisana njegova povijest bolesti. Druga majka navodi da je do podrške doktora uvijek dođe, kako do glavne doktorice za EB, tako i do svoje pedijatrice: „Pedijatrica se trudi na sve moguće načine, kad se nešto dogodi, traži komu da se obratimo...“ (002). Jedan otac ističe da je EB rijetka bolest i da nije realno očekivati da postoji specijaliziran centar za ovu bolest u Republici Hrvatskoj, ali smatra da nedostaje stručnjaka koji su intrinzično motivirani za rad s osobama s EB-om: „... mislim da bi bilo sjajno da postoji stručnjak koji bi u skrbi za osobe s EB-om pronašao osobni poriv i borbu da pacijentima olakša život, a ne da ih tretira kao klasične pacijente s kožnim oboljenjima koji se pojavljuju u bolnicama jer mislim da je ovaj slučaj puno, puno teži, ako ništa drugo,

vječan je..." (004). Navodi da je takav doktor postojao kada je on bio mlad, ali sada ne. Treća tema govori o **pravima koje roditelji ostvaruju**, u sklopu koje roditelji navode da ostvaruju pravo na dječji doplatak, rad s polovicom radnog vremena, status roditelja njegovatelja, produljeni porodiljini dopust, osobnu invalidninu te pravo na obloge. Svi ispitanici navode da je pozitivno to što se udruga izborila za ostvarenje prava na obloge, naročito silikonske jer su jako skupi, a znatno povećavaju kvalitetu života. Međutim, navode da neka prava koja se tiču financija nisu dostatna za „kvalitetan život“, stoga se jedna majka vratila na rad s polovicom radnog vremena. Također, navodi da joj je povratak na posao odgovarao ne samo financijski već i psihički: „Ja sam radila na pola radnog vremena i to je bilo super... spasilo me da sam počela o nečemu drugome razmišljati, da sam počela biti okružena nekim drugim ljudima koji me stalno ne ispituju i ne žale..." (002). Ista majka navodi da je nedavno saznala da ima pravo i na kupon za plaćanje režija struje, a drugi roditelj navodi da zna da postoji mnogo prava, ali da zapravo ne zna koja sve točno niti ih sva ostvaruje. Jedna majka navodi da je **teškoća pri ostvarivanju prava** ta što u lokalnim centrima za socijalnu skrb ne znaju koja sva prava roditelji imaju i do roditelja ne stigne informacija. Zato je, navodi, bitna **podrška udruge** jer, iako ne pruža zdravstvenu podršku, udruga pruža roditeljima potrebne informacije, pomaže im pri usklađivanju termina kontrola i operacija, daje obiteljima stan na raspolaganje za to vrijeme i članica je RareResourceNeta, koji djeluje kao centar podrške za rijetke bolesti te omogućuje sve informacije na jednom mjestu. Svi ispitanici govore i o važnosti **neformalne podrške**, pod kojom najviše ističu podršku obitelji: „Mislim da je prvo najvažnija potpora obitelji, znači ako je obitelj OK s time, ako prihvati dijagnozu, to je jako veliki plus i može se poslije sa svim vrlo lako nositi“ (004). Također, jedna ispitanica navodi da joj je uvelike pomogla podrška odrasle osobe koja ima EB, koja joj je dala neke savjete o kojima ona kao roditelj nije razmišljala, npr. nabavljanje iskaznice za parkiranje: „On je meni rekao: 'Znaš šta, ti kao mama ćeš biti umorna, a on će baš taj dan imati ranu na peti i baš će mu bit teško hodati do dućana...' I onda sam stvarno, kada sam to napravila, shvatila da su mi neke stvari puno jednostavnije, ne gubim vrijeme, ne maltretiram se gdje i kako parkirati... Ne radiš to da bi nekoga zakinuo ili mu nešto oduzeo, nego za dobrobit svoga djeteta jer je takav dan..." (002). Nadalje, ispitanici govore o nekim drugim **potrebama** koje kao roditelji imaju. Ističu da je jako važno dobiti točne upute gdje i komu se obratiti za ostvarivanje prava i koju je dokumentaciju potrebno skupiti. Navode da su svjesni da bi im socijalni radnik trebao dati te informacije, ali to se ne događa. Kažu da oni kao roditelji djeteta s EB-om jednostavno nemaju vremena tražiti sve potrebne informacije i boriti se za ostvarivanje prava i zato bi, navode, udruga mogla pomoći: „Mislim da kada dobijete dijete i kada se nađete u takvoj situaciji, da bi bilo dobro da vas recimo netko

iz udruge uputi koja su vaša prava, gdje i komu da se obratite, što vam od papira ili pregleda treba... Recimo, kada imate doma bolesno dijete od devet mjeseci i niste spavali cijelu noć, nemate vremena 16 puta zvati HZZO, pa vas preko telefona odbiju, pa nazovete, pa dok ja dođem s njim do HZZO-a pa na šalter..." (002). „Ono što nam fali, to bi bilo super, da imamo podršku od udruge u smislu koja prava možemo ostvariti jer sigurna sam da postoji više prava koja bih mogla ostvariti nego što ih imamo i da te informacije imamo na jednom mjestu... I da, ne znam, tamo piše osoba ima pravo na dječji doplatok za to idete u XY ulicu, potrebno je odnijeti dokumente te i te, pa sljedeće to imate pravo iz Centra za socijalnu skrb, to vam se nalazi tu i tu trebate te dokumente... Mi to nismo dobili, pitali smo u par navrata sve je to bilo šturo, evo, ja kažem samo sreća je da imamo pravo na pomagala koja nam trebaju jer su stravično skupa..." (003). Također, navode da je potrebno jako puno vremena da se obiđu sva mjesta kako bi se prava ostvarila i kako bi, da su ranije znali da neka prava postoje, uštedjeli novac. Nadalje, navode da bi bilo dobro da ih udruga obavijesti o novim saznanjima povezanim s EB-om jer nemaju uvijek vremena istraživati te da postoje općenite smjernice kako poboljšati život osobama s EB-om. Jedna majka navodi da bi bilo dobro i da obitelj posjeti stručnjak iz udruge u mjestu stanovanja. Svi roditelji otvaraju temu **psihološke pomoći** i svi se slažu da je ona iznimno potrebna i da je potrebna što prije jer se roditelju teško nositi s novonastalom situacijom: „Kada se rodi malo dijete, i ako obitelj koja ima veliki upitnik na glavi, strah i slično, ide tražiti na internetu o EB-u, dobit će samo jako obeshrabrujuće informacije. Da postoji psiholog, koji će ih svojim glasom i načinom komunikacije umiriti da to nekako nije tako strašno i onda ih kroz stručne savjete naučiti što moraju napraviti kako bi olakšali svome djetetu, a i sebi, to bi bilo super sjajno.“ (004) Također, navode da bi psihološka pomoć trebala i samom paru jer se promijeni odnos kada se rodi dijete s EB-om: „... Treba i paru jer su muž i žena kad se tako nešto dogodi van sebe. Sve se promijeni, promijeni se odnos... Mislim, to su situacije u kojima se prvi put vidi kako se s nečim boriti, kako nečemu pristupiti. Sve je to divno, krasno u braku i u vezi, dok ne dođu pravi problemi, a kad dobijete takvo dijete, onda stvarno dobijete pravi životni problem.“ (002) Kada govore o temi **iskustva s udrugom**, jedna majka navodi da u udruzi radi više ljudi i da bi voljela da ju je netko posjetio barem jednom u mjestu stanovanja, navodi da ju jednom godišnje nazovu na telefon i pitaju kako je i da to smatra nedovoljnim: „Mislim, znam da se oni ne žele isto puno ono uplitati u neke stvari i maltretirati i sve, ali trebaju pomoći, stvarno trebaju pomoći..." (002) Također navodi da je više puta tražila podršku od udruge, ali je nije dobila. Druga majka navodi da nemaju kontakt s udrugom jer nisu imali dobra iskustva s njima te smatra da oni ne rade dovoljno za osobe s EB-om. Međutim, svi ispitanici navode kako je dobro što se udruga izborila

za pravo na obloge. Ispitanici također navode da potrebe roditelja ovise i o tome kako se roditelji **odnose prema situaciji**. Jedna majka tako navodi da je u odgoju bio ključan njihov odnos prema situaciji jer su svoje dijete uvijek svugdje vodili i pružali mu nova iskustva te su se čak oglasili na neke upute doktora, a sve u svrhu poboljšanja kvalitete života djeteta. Druga majka navodi da se svaki roditelj nosi sa situacijom na svoj način, da se neki ljudi pronalaze u vjeri, a neki ne, također navodi da je njoj npr. pomogao povratak na posao jer je na poslu nitko nije sažaljevaao.

Teme i podteme/potkategorije na peto pitanje: „Koji su, po Vama, najveće teškoće/izazovi s kojima se suočavate s djetetom s EB-om?“ prikazani su u Tablici 10.

Koji su, po Vama, najveće teškoće/izazovi s kojima se suočavate s djetetom s EB-om?	
TEME	PODTEME
FIZIČKE AKTIVNOSTI	<ul style="list-style-type: none"> • Izazov mi je pustiti ga da trči jer razmišljam hoće li pasti • Sada vozi romobil, strah me da ne padne
ODRASTANJE	<ul style="list-style-type: none"> • Kako odrasta neke su stvari fizički jednostavnije • Izazov su mi pitanja koja će postavljati jer sve više i više odrasta • Brzo će doći i pubertet, kako će se nositi s time • Što će biti kada krene u školu • Trebalo mu je puno vremena da se otvori prema drugima • Svjesni smo da će u pubertetu biti faza tuge, suza i depresije • Djeca leptiri su karakterno jaka, ali očekuje nas izazovno doba • Nadam se da će, kada bude starija, postojati neka terapija i da neće imati probleme koje ja imam u odrasloj dobi
SVAKODNEVNE AKTIVNOSTI	<ul style="list-style-type: none"> • Neke stvari koje su inače normalne nama su izazov
OSVIJEŠTENOST OKOLINE	<ul style="list-style-type: none"> • Ljudima kažeš djetetovu dijagnozu, ali oni to čuju i zaborave • Ljudi su čuli za EB, ali misle da će proći s pubertetom Mislim da ljudi nemaju percepciju kako živimo i to mi je ponekad teško • Imamo svoj krug prijatelja, oni se trude prilagoditi

	<ul style="list-style-type: none"> • U vrtiću su ga odgojiteljice i djeca jako dobro prihvatili • Živimo u manjoj sredini, uglavnom znam sve ljude čija su djeca u vrtiću, oni su nas prihvatili • Živjeli smo u većem gradu, ljudi su bili puno manje empatični • Imali smo neugodne situacije sa susjedima jer nisu bili senzibilizirani • Bitno je osvještavati sve da bi se izbjeglo vršnjačko nasilje u školi • Bolest je fizički vidljiva, ljudi vas čudno promatraju i postavljaju svakakva pitanja • Promatranje ljudi zna biti neugodno, naročito u pubertetu • Izazov svih ljudi koji imaju fizički vidljive teškoće jest etiketiranje po izgledu
OSVIJEŠTENOST STRUČNJAKA	<ul style="list-style-type: none"> • U bolnici uglavnom ne znaju kakva je to teškoća, to mi je drago jer znam da ih manje ima • Mislim da bi dermatolozi trebali biti donekle educirani o EB-u • Sve ovisi o stručnjaku ima li volje nešto pročitati o EB-u i potruditi se oko djeteta • Ako stručnjak nema volju pregledati dijete i saslušati upute roditelja, bolje da ga ne gleda • Puno toga ovisi o tome na kojeg stručnjaka naletite, nekome ste samo broj, a neki imaju jako puno strpljenja • Doktorica specijalizirana za EB mi je OK, pedijatrica mi je isto OK • Znam majku koja još kupuje zavoje za dijete jer pedijatrica kaže da imaju ograničenu količinu • Što se tiče doktorice specijalizirane za EB, njezini su savjeti pomalo jednolični
OSNAŽENJE DJETETA	<ul style="list-style-type: none"> • Oduševljava me koliko zna biti optimističan i veseo • Od malena sam je puštala da istražuje svoje fizičke mogućnosti kako bi se naučila paziti u budućnosti • Potrebno je osnažiti dijete da je OK da joj drugi postavljaju pitanja u vezi izgleda

	<ul style="list-style-type: none"> • Potrebno je osnažiti dijete da prihvati sebe • Moje dijete danas živi u drukčijem svijetu, djeca su malo okrutnija • Ako bude imala neke druge stvari u životu posložene, to što nema nokte neće joj biti problem • Pokušavamo je osnažiti da je svatko različit i da je to OK
PROSTOR ZA POBOLJŠANJE	<ul style="list-style-type: none"> • Smatram da smo tehnološki previše povezani da postoje roditelji koji još uvijek ne ostvaruju sva potrebna prava • Smatram da bi udruga trebala više biti u kontaktu s oboljelima od EB-a i njihovim obiteljima

Tablica 10. Analiza odgovora roditelja povezane s pitanjem "Koji su, po Vama, najveće teškoće/izazovi s kojima se suočavate s djetetom s EB-om?"

Teškoće i izazovi s kojima se susreću roditelji djece s EB-om podijeljeni su u teme: **fizičke aktivnosti, odrastanje, svakodnevne aktivnosti, osviještenost okoline, osviještenost stručnjaka, osnaženje djeteta i prostor za poboljšanje**. Pod prvom temom fizičke aktivnosti, sudionica navodi da joj je bilo teško pustiti dijete da trči jer ju je bilo strah da ne padne, sad joj je izazov pustiti dijete da vozi romobil jer joj je još uvijek prisutan strah, ali u isto vrijeme želi pustiti svoje dijete da istražuje i igra se. Također navodi da su neke **svakodnevne aktivnosti** izazov o kojima možda roditelji bez teškoća ne razmišljaju: „Mislim, sve te neke stvari koje su normalnom čovjeku normalne, dok ne dobiješ takvo dijete, o njima ne razmišljaš. Ne razmišljaš koliki ti je problem oprati zube, ne razmišljaš da je meni izazov to što će njemu zub ispasti... njemu je sad počeo rasti novi zub, a nije mu ispao stari zub i ne klima se i sad ga to boli i ne mogu mu počupati zub i... to su sad nekakve...“ (002). Svi sudionici kao izazov navode temu **odrastanja**, iako su neke stvari fizički lakše, kažu, izazov postaju pitanja koja će postavljati kako odrastaju. Zanima ih što će se dogoditi kada djeca krenu u školu, a brine ih i što će se dogoditi kada uđu u pubertet: „... svjesni smo da će biti faza tuge i suza i depresije i svega, ali leptiri su to. Kako im je uskraćena koža, neke su im druge stvari dane tako su oni karakterno jaki i mogu se nositi sa svime, ali to nam je nekakav najveći izazov koji nas očekuje i sada je stvar kako ćemo mi to sve izdržati.“ (004)

U sljedećoj temi, **osviještenost okoline**, roditelji govore o izazovima s kojima se susreću u svojoj okolini. Tako jedna majka navodi da kada objasni drugima što je EB, ljudi to čuju, ali zaborave ili misle da će to stanje s vremenom proći. Navodi da ljudi nemaju percepciju kako

oni žive i da joj je zbog toga katkad teško: „Recimo, kada nekomu kažeš što je, onda svi kao aha, da gadno, ali u pravilu nitko ne zna točno što je ili ne znam vide mu rane po vratu i onda ja kažem na to: 'Ima takvu kožu, to je, ne znam, dijete leptir.' 'Aha da, nešto sam to čuo, ali to će mu do puberteta sve proći.' Mislim, ljudi nemaju baš percepciju niti kako ja živim niti kako on živi, tako da ne mogu se baš, imaju empatiju prvi dan i to je to... Uvijek je to nekako teško, ali dobro je.“ (002) Ista majka navodi kako se puno „prihvaćenije“ osjeća otkad se odselila u manju sredinu, navodi da je dijete dobro uklopljeno u vrtiću, da ih je okolina prihvatila i da su stvorili krug ljudi koji ih razumiju i prilagođavaju se teškoćama s kojima se suočavaju. Navodi da su, kada su živjeli u većem gradu, bili puno manje prihvaćeni i da susjedi nisu imali empatije za teškoće njihova djeteta. Druga majka navodi kako je bitno osvještavati okolinu kako bi se izbjeglo vršnjačko nasilje, naročito u školi. Također, jedan otac, koji i sam ima EB, navodi da je bolest fizički vidljiva i da je izazovno kada ljudi gledaju i postavljaju svakakva pitanja, pogotovo u pubertetskom razdoblju. Smatra da je problem svih fizički vidljivih teškoća etiketiranje po izgledu. Roditelji također navode da nisu ni svi **stručnjaci osviješteni** o teškoćama njihova djeteta. Jedna sudionica navodi da u bolnicama uglavnom ne znaju o EB-u, što joj je u jednu ruku drago, jer to znači da je manje djece s EB-om, ali smatra da bi dermatolozi ipak trebali imati neke informacije. Također, kaže da puno toga ovisi na kakvog doktora u tom trenutku naiđe, neki su imali strpljenja i htjeli su čuti na koje stvari trebaju paziti, dok drugi nisu imali strpljenja i razumijevanja za teškoće djeteta: „... ovisi na koga naletite i kakva je osoba. Ja znam da nekog ortopeda baš nije briga za EB, ako naletite na dobroga koji će imati strpljenja pogledati, OK, ali ako naletite na nekoga kojima ste isto bili samo broj, onda vam je svejedno imate li EB ili nešto drugo...“ (002). Ipak, ističe da je sa svojom pedijatricom i doktoricom glavnom za EB imala dobra iskustva. Nadalje, navodi da poznaje majku koja još uvijek kupuje zavoje jer njezina pedijatrika kaže da je količina zavoja ograničena. Druga majka navodi da su joj savjeti koje je čula od doktorice specijalizirane za EB pomalo jednolični: „Bolest je sama po sebi specifična i baš jako individualna. Tako da možda nije lako i njoj dati nekakve smjernice, ono što ona uvijek preporuča i neću možda reći jedino, ali skoro su uvijek neki kortikosteroidi, uvijek se nekako drži iste šprance, gleda ono samo u okvirima ravno... danas će reći jednu kremu, drugi put će reći jeste probali drugu, treći put će reći jeste probali treću i tako unedogled, u biti samo prepisuje neke kreme sprejeve ili nešto. Kažem, nije njoj lako ni dati neki savjet jer tijekom same bolesti je takav...“ (003). Nadalje svi roditelji kao izazov prepoznaju **osnaživanje djeteta**. Jedna majka navodi da je njezinom djetetu trebalo jako dugo da se otvori prema drugima, a sada je oduševljava kako zna biti veseo i optimističan: „Mene oduševljava koliko on zna biti veseo i optimističan i nekad ga gledam kako skače na trgu s

drugom djecom i igra se, ne bi nikad rekao da je to dijete koje od nečega boluje. Naročito ne dijete koje ima 70 % tijela u zavojima i u ranama i... Prije nije bio takav, trebalo je i njemu isto dosta vremena da se otvori, da prihvati da mu priđu drugi ljudi, da se počne igrati, trebalo je i njemu vremena, ali evo sad, što se toga tiče, puno je bolje“ (002) Druga majka navodi kako je odmalena dijete puštala da sama istražuje svoje mogućnosti kako bi se u budućnosti znala paziti. Jedan otac ističe da je jako važno osnažiti dijete da prihvati sebe, navodi da njegovo dijete trenutno živi u drukčijem svijetu i da ju je bitno osnažiti da je svatko različit i da je to u redu: „Na nogama nema već sada nokte, na rukama će joj eventualno početi padati, što je za djevojčicu ono... ona već sada lakira nokte, voli te nokte i sad sa 15, 16 godina kad sve cure budu lakirale nokte... potencijalno će biti drama, ali ako bude imala neke druge stvari u životu. onda joj neće biti drama.“ (004)

„... moramo utjecati tako da ublažimo, da je to tako, da jednostavno mora to prihvatiti, da će ljudi postavljati pitanja, da je OK da postave pitanje i da će način na koji ona odgovori uvelike utjecati na to kako će je ljudi percipirati kao osobu i mislim da je to ključ svega. I onda će jednostavno ljudi nju doživljavati kao osobu koja jest, a ne kao osobu koja je bolesna.“ (004) Nakraju, u temi **prostor za poboljšanje** roditelji navode neke stvari koje bi pomogle u izazovima s kojima se suočavaju. Jedna ispitanica navodi da je svijet trenutno previše tehnološki povezan da bi postojali roditelji koji još uvijek ne ostvaruju sva prava, drugi roditelj također navodi da bi se mogli organizirati *online* videopozivi i edukacije za roditelje i oboljele od EB-a. Jedna majka također navodi da bi udruga mogla biti izravnije povezana s osobama oboljelima od EB-a i njihovim obiteljima jer bi po njoj tako više čuli o njihovim konkretnim teškoćama i izazovima s kojima se susreću.

Šesto pitanje: „Jeste li aktivni u nekoj udruzi? Kakav je, po Vama, doprinos članstva u udruzi?“ prikazano je u tablici 11 sa svojim temama i podtemama/potkategorijama.

Jeste li aktivni u nekoj udruzi? Kakav je, po Vama, doprinos članstva u udruzi?	
TEME	PODTEME
PREDNOSTI ČLANSTVA	<ul style="list-style-type: none"> • Udruga je uvijek dostupna • U udruzi djeluju stručnjaci kojima se može obratiti • Roditelji se lakše otvore u udruzi nego doktoru • Udruga pruža mnogo informacija • Udruga pomaže pri ostvarenju prava

	<ul style="list-style-type: none"> • Udruga je zadužena za osvještavanje javnosti • Uz udruhu se neke stvari lakše ostvaruju
DOPRINOS UDRUGE	<ul style="list-style-type: none"> • Dobro je što udruga ima stan na raspolaganju • Smatram da je udruga jako važna za rijetke bolesti • Roditelji djece s EB-om koji ne žive u Zagrebu ne mogu dobiti dovoljno informacija od doktorice, tu udruga treba biti podrška • Smatram da je predsjednica napravila jako puno za EB u Hrvatskoj • EB je rijetka bolest, zato udruga ima veliku ulogu
MJESTO ZA NAPREDAK	<ul style="list-style-type: none"> • Bilo bi dobro da se udruga javi korisnicima barem dvaput godišnje • Pristup roditeljima može se poboljšati • Nekoliko sam puta pitala udruhu za podršku, ali je nisam dobila • Imali smo se želju uključiti u rad udruge, nisu nas prihvatili • Smatram da udruga ne radi dovoljno u području edukacije i podrške • Izgubili smo kontakt s udrugom • Bilo bi dobro da postoji stručnija podrška udruge koja bi nam olakšala saznanja u vezi bolesti i pomogla ostvariti prava • Potrebna je veća ambicioznost od djelatnika udruge • Bilo bi dobro da roditelji po rođenju dobiju nekakav paket potrebnih stvari za dijete • Potrebno je dati roditeljima smirujuće informacije kada se rodi dijete • Bilo bi dobro spojiti roditelje s drugim roditeljima oboljelih • Potrebno je manje gledati osobe s EB-om kao bolesne ljude • Bilo bi dobro da udruga pruži konkretna rješenja članovima • Bilo bi dobro da se uključi nutricionist koji će dati plan prehrane roditeljima • U posljednjih 10 god udruga stagnira • Smatram da udruga može napraviti puno više za EB • U udruzi bi trebalo biti više djelatnika koji imaju EB ili nekoga u obitelji s EB-om

Tablica 11. Analiza odgovora roditelja povezane s pitanjem "Jeste li aktivni u nekoj udruzi? Kakav je, po Vama, doprinos članstva u udruzi?"

Odgovori na pitanje: „ Jeste li aktivni u nekoj udruzi? Kakav je, po Vama, doprinos članstva u udruzi?“ podijeljeni su na tri teme: **prednost članstva**, **doprinos udruge** i **mjesto za napredak**. Sudionica, koja je ujedno i aktivna u udruzi, navodi da postoje mnoge **prednosti članstva** u udruzi. Navodi da je udruga uvijek dostupna korisnicima te da u njoj djeluju stručnjaci koji imaju iskustva i kojima se uvijek može obratiti. Također, navodi da se roditeljima lakše otvoriti u udruzi nego liječniku: „Znate, imamo skupljena iskustva od svih jer se vrata otvore, lakše se otvore roditelji ovdje s nama nego u nekoj ordinaciji, to je sigurno.“ (001) Ističe da udruga pruža puno informacija koje se mogu proslijediti dalje u škole ili vrtiće, gdje god je potrebno, također pruža neke konkretne informacije za roditelje poput toga kakvu vrstu odjeće i obuće kupiti djeci, kako oblačiti dijete, a da ga se ne povrijedi, itd. Nadalje, navodi da udruga pomaže pri ostvarivanju prava jer, navodi, socijalni radnik ne obavijesti roditelja o svim pravima koje ima pravo ostvariti. Govori i da je udruga zadužena i za osvještavanje javnosti, navodi da je jako bitno da javnost zna da osobe s EB-om postoje, žive, rade, pohađaju školu, vrtiće i sve ostale aktivnosti. Smatra da treba još raditi na osvještavanju javnosti i da toga nikada nije dosta, ali navodi da se ljudi ipak sjete da postoje „djeca leptiri“, međutim, ističe da je potrebno još puno truda i rada na osvještavanju javnosti i borbi za ostvarivanje prava. Što se tiče teme **doprinosa udruge**, jedna sudionica navodi da je velika stvar što udruga ima stan na raspolaganju jer nije ista stvar doći s djetetom na pregled jedan dan i kada treba zbog operacije ostati u Zagrebu tri tjedna: „... taj stan je super, mislim ja ga nisam koristila jer nisam imala potrebe i vjerujem da je ljudima jako korisno i da je to stvarno potrebno da mogu doći na pregled. Jer, mislim, nije isto biti jednu noć i imati pregled i kada dijete mora biti tri tjedna u Zagrebu u bolnici i da ti još ne možeš s njim...“ (002). Drugi sudionik ističe da su udruge iznimno važne kod rijetkih bolesti, naročito kada roditelji ne žive u Zagrebu i ne mogu toliko često dobivati informacije od doktorice i ostalih stručnjaka. Također, navodi da osobe iz udruge mogu na jednostavniji način dati neke informacije roditeljima od medicinskih stručnjaka. Isti sudionik smatra da je predsjednica udruge napravila jako puno za EB u Hrvatskoj te naglašava da je EB jako rijetka bolest i da zbog toga udruga ima jako važnu ulogu. Nakraju dolazimo do teme **mjesto za napredak** u kojoj su sudionici naveli neke kritike i savjete za poboljšanje rada udruge. Tako jedna majka navodi da bi voljela da se udruga korisnicima javi barem dvaput godišnje pozivom ili putem e-adrese. Smatra da bi se pristup roditeljima mogao poboljšati te navodi da je nekoliko puta tražila podršku od udruge, ali je nije dobila. Druga majka navodi da su se ona i obitelj imali veliku želju aktivno uključiti u rad udruge, ali kada su došli s prijedlozima za poboljšanje rada, suradnja se nije ostvarila i izgubili su kontakt. Smatra da bi udruga mogla olakšati pristup novim saznanjima i mogućim pravima jer oni kao roditelji

nemaju uvijek vremena za istraživanje: „Žao mi je što nemamo stručniju podršku iz udruge, koja bi nam trebala biti pomoć i olakšati nam s istraživanjima i pravima koja imamo tako da... to je to u biti“ (003) Jedan otac navodi da bi želio da su stručnjaci koji rade u udruzi ambiciozniji: „... mislim da i ljudi koji rade u udrugama trebaju to gledati kao poziv. Da jednostavno pomažu tim ljudima, da nemaju nekakvu ambiciju, jednostavno želim pridonijeti zajednici i ljudima oko sebe kojima je to potrebno“ (004) Ono što ističe da je bitno, a smatra da toga nema, jest kada se rodi dijete s EB-om da udruga roditeljima pruži „smirujuće“ informacije i „paket potrebnih stvari“ za prvu pomoć: „Po samom rođenju, leptirić ne zna da je leptirić i, znači, tu su pogođeni roditelji i uži članovi obitelji, prvo se njih pod navodnicima „servisira“, njima se daju neke smirujuće informacije da postoji tu sada netko tko će im pomoći“ (004) Također, navodi da bi „nove“ roditelje odmah bilo dobro povezati sa drugim roditeljima koji imaju dijete s EB-om kako se ti roditelji ne bi osjećali usamljeno u tom trenutku. Nadalje, ističe da je jako bitno gledati osobe s EB-om kao osobe, a ne kao bolesne ljude i tako im pristupati, a toga ponekad, navodi, u udruzi nema, naročito kada se radi o odraslim ljudima s EB-om: „Znači, prvenstveno mi nismo bolesni ljudi, mi smo ljudi koji imaju problem... puno toga meni treba, ali nije stvar u tome. Stvar je u tome da će biti netko tko će doći s tobom popiti kavu, znaš, a ne kao je li ti što treba. Doći, ne znam odigrati mlina s tobom, bez veze, znaš. A kod EB-a se sve svodi na to da si bolestan i kao da si neki objekt i sve što se s tobom dešava je to što si ti bolestan, a ne zato što si se ti rodio i živiš život kao i svi drugi“. (004) Također, navodi da su od udruge potrebna neka konkretna rješenja poput pomoći u odabiru pristupnog namještaja ili konkretnog nutricionističkog plana prehrane koji bi bio dostupan roditeljima. Navodi da, po njemu, u udruzi već neko vrijeme stvari stagniraju i da bi se puno više toga moglo napraviti za osobe s EB-om: „... Mislim da se puno više toga može napraviti po tom pitanju, mislim to su jake snage, ali to se ne događa.“ (004) Na kraju ističe da bi u udruzi, po njemu, trebalo djelovati puno više osoba koje su izravno povezane s EB-om, dakle osobe s EB-om ili njihovi članovi obitelji, a takvih aktivnih članova ima jako malo.

RASPRAVA

Glavni cilj istraživanja bio je dobiti uvid u potrebe, prepreke i kvalitetu rane intervencije u nasljednoj buloznoj epidermolizi iz perspektive roditelja i stručnjaka. Stručnjaci su prepoznali važnost holističkog pristupa, važnost psihološke podrške roditeljima i suradnje s drugim stručnjacima, također su istaknuli da je bitno nastaviti osvještavati javnost o EB-u i izazovima s kojima se susreću obitelji i osobe s EB-om. S druge strane, roditelji su naveli s kojim sve teškoćama se susreću u svakodnevnim situacijama, ali i osobama u neposrednoj blizini kao i stručnjacima. Govorili su o podršci koju imaju i koju smatraju potrebnom, gdje postoji mjesto za napredak kao i mogućim izazovima u budućnosti.

U prvom pitanju roditelji i stručnjaci su opisivali što se događa s djetetom po rođenju, kako i gdje roditelji dobivaju prve informacije, koji su stručnjaci uključeni u taj proces, kada roditelji dobivaju dijagnozu i koje je njihovo iskustvo cijelog procesa. Stručnjaci, koji su sudjelovali u istraživanju, istaknuli su da najvažniju ulogu primarno ima liječnik, koji daje informacije o dijagnozi roditelju, a zatim i medicinske sestre koje roditelje uče o njezi djeteta, previjanju i brizi. Sva djeca s EB-om, koja se rode u Republici Hrvatskoj, odlaze u Referentni centar za nasljedne i stečene bulozne dermatoze u Zagrebu. Tamo ostaju ovisno o potrebama roditelja, od nekoliko dana do nekoliko tjedana. Stručnjaci također navode da je doktor onaj koji upućuje roditelje na postojanje udruge DEBRA, koja može pružiti dodatne informacije i podršku roditeljima. Roditelji, koji su sudjelovali u istraživanju, navode da stručnjaci koji su sudjelovali na porodu nisu znali o kojoj se točno dijagnozi radi, također navode da je dijete po rođenju odvedeno od majke i premješteno u drugu ustanovu ili mjesto i majke nisu mogle biti u sobi s djetetom do dolaska u Referentni centar za nasljedne i stečene bulozne dermatoze u Zagrebu, gdje su provele neko vrijeme s djetetom. Tamo su dobivali prve informacije o bolesti i njezi djeteta te nisu uvijek imali najugodnija iskustva sa stručnjacima. Za vrijeme boravka u Referentnom centru, neki od njih, prvi put su se susreli s udrugom DEBRA. Na temelju odgovora na prvo pitanje možemo zaključiti da se roditelji kod nasljednih bolesti bulozne epidermolize susreću s problemom centralizacije usluga rane intervencije (Matijaš i sur., 2014), gdje je dijete, bez obzira u kojem dijelu Republike Hrvatske je rođeno, po rođenju, poslano u Zagreb u Referentni centar. Također, otvara se pitanje problematike pristupa roditeljima od strane stručnjaka. Budući da je samo rođenje djeteta s teškoćama stresor za roditelje, roditeljima je potreban stručnjak koji je empatičan, uzima u obzir stanje u kojem se nalaze, koji pruža sve informacije koje zna na razumljiv način i doima se zainteresiran za dijete i njegovo stanje (Gómez-Zúñiga i sur., 2019).

U drugom pitanju ispitanici govore o informiranju o EB-u. Stručnjaci, koji sudjeluju u istraživanju, govore o stjecanju znanja najviše kroz početak rada u Udruzi, kroz inozemne edukacije i suradnju s drugim stručnjacima koji rade s osobama s EB-om. Budući da je EB rijetka bolest u svijetu, ne postoji mnogo stručnjaka s kojima se može posavjetovati i podijeliti iskustva (Dures i sur., 2010) stoga smatraju da je važno pratiti relevantnu literaturu. Trenutno postoji preko 90 aktivnih projekta koji istražuju liječenje i terapijske pristupe EB-u (EB Research Partnership, 2020), koje roditelji i oboljeli, navode, sigurno prate. S druge strane, roditelji navode da su se najviše informirali putem interneta, zbog nedostatka informacija od strane stručnjaka, s čime se nerijetko susreću roditelji djece s rijetkim bolestima (Čagalj i sur., 2018). Pretraživanjem informacija na internetu, roditelji nailaze na problem raznolikosti informacija. Roditelji imaju puno informacija, a ne znaju što raditi s njima, koja informacija je relevantna za njihovo dijete, a koja ne, s druge strane, pročitali su mnogo negativnih prognoza i vidjeli mnogo uznemirujućih fotografija, zbog čega je dio njih i prestao pretraživati novosti na internetu. Istovremeno roditelji se susreću s problemom nedostatnosti informacija. Cardinali u sur. (2019) navode da se, zbog nedostatnosti informacija od strane stručnjaka, roditelji djece s rijetkim bolestima najčešće obraćaju roditeljima djece s istim teškoćama, kojima vjeruju više nego stručnjacima. Roditelji ovog istraživanja također navode da su najkorisnije informacije dobili od osoba koje same imaju EB, a ono što im je najviše nedostajalo su neke konkretne informacije o brizi od strane stručnjaka.

Sljedeće pitanje bavi se dnevnim rutinama roditelja i djece s EB-om. U prethodnim istraživanjima roditelji djece s EB-om navode da im svakodnevne aktivnosti oduzimaju jako puno vremena od samog planiranja brige do provođenja, tako navode da im samo previjanje npr. oduzima 2 i pol sata u danu, što im je ponekad i psihički teret jer se osjećaju kao njegovatelji cijeli dan (Scheppingen i sur., 2008). Roditelji u ovom istraživanju, također, govore o dugotrajnosti svakodnevnih aktivnosti i poteškoća s kojima se susreću tijekom obavljanja istih, ono što ističu kao najveću teškoću je hranjenje i probava, koji oduzimaju jako puno vremena u danu, a nerijetko se roditelj osjeća kao da nije postigao željeni cilj kao npr. zdravo nahraniti dijete. Roditelji, također, spominju povratak na posao kao pozitivnu stvar jer se ne osjećaju kao da su njegovatelji cijeli dan. Taboli i sur. (2011) primijetili su da se roditelji djece s težim oblikom EB-a suočavaju s većim teškoćama i izazovima od obitelji s lakšim oblikom EB-a, što se primijetilo i u ovom istraživanju. Roditeljima djevojčice, koja ima blaži oblik EB-a, svakodnevne aktivnosti i rutine nisu predstavljale toliki izazov kao majkama s djecom s težim oblicima EB-a. Međutim, potrebno je istaknuti da roditelj djevojčice s EB-om isto boluje od EB-a, stoga, navodi, nisu nužno mjerodavna obitelj, jer su za njih te aktivnosti „uobičajene“.

Ono što svi roditelji vide kao pozitivno jest da su njihova djeca dobro prihvaćena u vrtiću, odrastanjem neke stvari lakše prihvaćaju i na njima se vidi trud da svaki dan žive što kvalitetniji život. Stručnjaci, također, prepoznaju iznimnu otpornost osoba s EB-om te navode da je njihov trud često motivacija ne samo u poslovnom, već i u privatnom životu.

Nadalje, sljedeće pitanje odnosilo se na podršku potrebnu obitelji i osobama s EB-om. Kada govorimo o ranoj intervenciji općenito, stručnjaci sve više prepoznaju važnost obitelji usmjerenog pristupa. Obitelj je središte rane intervencije jer je upravo ona prirodno okruženje djeteta (Ljubešić, 2020), a roditelji postaju glavni suradnici stručnjaka jer su svakodnevno uključeni u aktivnosti oblačenja, svlačenja, hranjenja, previjanja i igre (Sobsey, 2017). Kod rijetkih bolesti, uz multidisciplinarni pristup stručnjaka, pogotovo je prepoznata važnost i uloga roditelja u cjelokupnom tretmanu djeteta. Roditelji djeteta s rijetkom bolesti prije će poslušati savjet drugog roditelja koji ima dijete s istim teškoćama, od savjeta stručnjaka (Cardinali i sur., 2019). Stručnjaci koji su sudjelovali u istraživanju prepoznali su važnost holističkog pristupa obitelji, ističu važnost multidisciplinarnog pristupa s naglaskom na važnost psihološke podrške obitelji. Navode da je važno dobro informirati roditelje i poštivati njihov proces prihvaćanja situacije, a sve s ciljem poboljšanja kvalitete života. Također, navode da je važno slušati iskustva osoba s EB-om kao i njihovih skrbnika. Budući da sudionici-stručnjaci rade u udruzi DEBRA, ističu da i stručnjaci uvijek mogu potražiti informacije i podršku u Udruzi te da oni kroz praksu rade razne edukacije zdravstvenih djelatnika. Roditelji koji su sudjelovali u istraživanju, također su govorili o podršci koju primaju i kakva im je podrška potrebna. Mnogi od njih ostvaruju podršku od sustava socijalne skrbi, od sustava zdravstva i Zavoda za mirovinsko osiguranje, međutim, smatraju kako ta prava nisu dostatna, da je potreban dug proces kako se bi se ta ista prava ostvarila i da sigurno postoje još neka prava koja bi mogli ostvariti, ali da ne znaju kako do njih doći niti koja sva postoje. Navode da socijalni radnici nisu informirani i ne daju informacije kako doći do potrebnih prava i smatraju da bi udruga DEBRA Hrvatska trebala pružiti više podrške roditeljima u ostvarivanju svojih prava. Što se tiče rane intervencije u Republici Hrvatskoj općenito, roditelji djece s teškoćama navode da je put do ostvarivanja formalne podrške dugotrajan zbog spore administracije, nedostatka stručnog kadra i nepovezanosti stručnjaka (Milić Babić i sur., 2013). Važan oblik podrške, koji prepoznaju svi sudionici, jest psihološka podrška. Svi sudionici smatraju da je ona iznimno bitna i potrebna, ne samo zbog prirode teškoće djeteta, već kao i podrška u bračnom odnosu. Scheppingen i sur. (2008) navode da se roditelji djece s EB-om često osjećaju veliki psihički teret zbog složenosti dijagnoze, dok Fine i sur. (2005) navode da imanje djeteta s EB-om može negativno utjecati na odnos roditelja, a kod roditelja s djetetom s težim oblikom bolesti česta je i rastava. Govoreći

dalje o potrebnoj podršci, roditelji se dotiču neformalne podrške gdje ističu obitelj kao najbitniji sustav podrške. Dodaju i da odnos prema situaciji uvelike igra ulogu u načinu nošenja s teškoćama djeteta.

Sljedeće pitanje bavi se izazovima roditelja i stručnjaka koji rade s osobama s EB-om. Jedan od većih izazova, koje prepoznaju i stručnjaci i roditelji je osviještenost okoline. Scheppingen i sur. (2008, 2008), u oba svoja istraživanja, navode da i roditelji i djeca znaju doživljavati neugodne situacije zbog neosviještenosti okoline poput čudnih pogleda zbog vidljivosti bolesti, do neugodnih pitanja pa čak i zadirkivanja od strane vršnjaka u školi i vrtiću. Stručnjaci i roditelji, koji su sudjelovali u istraživanju, također navode da osobe s EB-om, ali i njihove obitelji, doživljavaju neugodne poglede, svakakva pitanja pa čak i neugodne situacije u bliskoj okolini zbog nepoznavanja prirode teškoće. Roditelji, također, navode da se često susreću i s neosviještenosti stručnjaka, pogotovo liječnika. Govoreći o rijetkim bolestima općenito, nerijetko su roditelji oni koji više znaju o teškoći svoga djeteta nego stručnjaci (Cardinali i sur., 2019) zbog čega roditelji djece s EB-om imaju potrebu konstantno nadgledati rad stručnjaka sa svojim djetetom (Scheppingen i sur., 2008). Tako ispitanici navode da su znali doživljavati neugodne situacije od liječnika jer nisu htjeli poslušati njihov savjet kako postupiti s djetetom. Čagalj i sur. (2018) navode da liječnici u Republici Hrvatskoj često imaju autoritativan pristup pacijentima i roditeljima, posljedično tome, roditelji ne osjećaju podršku i empatiju s njihove strane. Sudionici istraživanja ipak navode da sve ovisi na kakvog liječnika se naiđe, da postoje oni koji se trude istražiti nešto o bolesti i oni koji se ne potrudu. Ono što bi željeli jest da postoji stručnjak, ponajprije liječnik, koji je intrinzično motiviran za rad s osobama s EB-om. Stručnjaci, pak navode da je izazov raditi s roditeljima jer svatko na svoj način prihvaća dijagnozu i novonastalu situaciju. Pelentsov i sur. (2015) navode da je roditeljima djece s rijetkim bolestima inicijalno suočavanje s dijagnozom iznimno emocionalno razdoblje popraćeno s mnogo stresa, anksioznosti i nesigurnosti zbog čega im je potrebna visoka razina razumijevanja i podrške. S druge strane roditeljima veliki izazov predstavlja osnaženje djeteta kako bi prihvatilo sebe i svoju dijagnozu kao i samo odrastanje djeteta i pitanja koja će postavljati i kako će se uklopiti u sustav obrazovanja i vršnjake.

Zadnje pitanje bavilo se ulogom udruge i doprinosu članstva u udruzi. Nema puno istraživanja koji se bave doprinosom članstva u udruzi kod obitelji i osoba s rijetkim bolestima, međutim Delisle i sur. (2016) navode da udruge kod rijetkih bolesti imaju važnu ulogu u pružanju i primanju emocionalne podrške, članovi udruge osjećaju pripadnost nekoj zajednici, ona je mjesto gdje se slobodno može govoriti o bolesti i svojim osjećajima i dobiti informacije o

bolesti. Udruge za rijetke bolesti također igraju veliku ulogu u zalaganju za bolju zdravstvenu i socijalnu podršku i osvještavanje javnosti. Stručnjaci i jedna od majki, koji su sudjelovali u istraživanju, rade u udruzi DEBRA Hrvatska i navode da učlanjenjem u udruhu roditelji i osobe s EB-om dobivaju mnogo toga; netko se brine za njih u izvanbolničkom sustavu, uvijek su dostupni za podršku sve informacije im se nalaze na jednom mjestu i imaju tim stručnjaka s kojima surađuju. Također, navode da je udruga dio RareResourceNeta, to je neformalna mreža centara specijalizirana za rijetke bolesti koja služi kako bi se roditeljima i oboljelima omogućile sve informacije i sva potrebna podrška na jednom mjestu (DEBRA Hrvatska, 2020, RareResourceNet, 2021). S druge strane, drugi roditelji, koji su sudjelovali u istraživanju, prepoznaju da je udruga važna kada govorimo EB-u jer je to rijetka bolest, ali navode da u radu Udruge ima mnogo mjesta za poboljšanje. Navode da je udruga napravila neke pozitivne stvari za osobe s EB-om poput osiguravanja prava na pomagala, omogućavanje smještaja u Zagrebu za vrijeme pregleda i operacija te navode rad predsjednice udruge DEBRA Hrvatska kao iznimno važan za ostvarenje prava u Republici Hrvatskoj. Ono što roditelji smatraju da je potrebno popraviti jest komunikacija s korisnicima, pogotovo s roditeljima koji su tek dobili dijete s EB-om. Također, željeli bi da ih udruga češće kontaktira, barem dva puta godišnje, telefonskim putem ili mailom. Smatraju da bi udruga trebala raditi više na informiranju o novostima u vezi bolesti, ali i nekim svakodnevnim i praktičnim stvarima koje mogu biti prepreke osobama s EB-om, poput prehrane. Ističu da je važno da udruga više uputi roditelje u mogućnosti ostvarivanja potrebnih prava. Bitno je ipak, napomenuti da na službenoj Internet stranici DEBRA Hrvatska postoje Priručnik o ostvarivanju prava djece i obitelji oboljelih od bulozne epidermolize, Inicijalne upute za roditelje i Knjižica recepata ZA OBOLJELE O BULOZNE EPIDERMOLIZE (Debra Hrvatska, 2020). Jedan roditelj predlaže da bi udruga mogla povezati članove barem putem video poziva, budući da ih je teško spojiti na jedno mjesto zbog toga što se svi nalaze na raznim područjima države. Povezivanje osoba s rijetkim bolestima putem video poziva, interneta pa čak i putem društvenih mreža kroz otvaranje foruma i diskusija, iznimno je važno. Nerijetko osobe s rijetkim bolestima, zbog svojih fizičkih teškoća, ne mogu putovati na sastanke, a ovim putem se štede i troškovi putovanja i organizacije takve vrste događaja (Delise i sur., 2016). Nadalje, roditelji smatraju da bi u udruzi trebalo biti više aktivnih članova koji imaju EB ili su članovi obitelji osoba s EB-om te da je potrebna veća ambicioznost od strane djelatnika. Na kraju, smatraju da bi udruga mogla napraviti puno više za EB nego što radi.

ZAKLJUČAK

Bulozna epidermoliza je složena bolest koja ima utjecaj ne samo na zdravstveni već i na psihološki i socijalni status osobe, ali i cijele njene obitelji. Pristup bolesti, stoga, mora biti usmjeren na povećanje cjelokupnog funkcioniranja i na poboljšanje kvalitete života, odnosno na biopsihosocijalni pristup osobi i cijeloj obitelji (Pavlinić, 2018). Kada govorimo o modernom pristupu ranoj intervenciji, naglasak se stavlja na obitelji usmjerenom pristupu jer je obitelj mjesto odrastanja djeteta i idealno je mjesto za stvaranje uvjeta koji potiču ostvarivanje djetetovog punog potencijala (Ljubešić, 2020). Kod obitelji usmjerenog pristupa, roditelj je glavni suradnik stručnjaka jer upravo on sudjeluje u aktivnostima svakodnevnog života poput hranjenja, svlačenja, oblačenja i sl. (Sobsey, 2017), stoga je iznimno bitno ostvariti uspješnu komunikaciju na razini roditelj – stručnjak kako bi roditelj u svakodnevnim aktivnostima, u djetetovoj prirodnoj okolini i na primjeren način poticao razvoj djeteta (Ljubešić, 2020). Kod rijetkih bolesti, kao što je EB, zbog manjka informacija, neadekvatnog pristupa i manjka empatije od strane stručnjaka, roditelji se često smatraju stručnijima od samih stručnjaka i više će vjerovati drugom roditelju koji ima dijete s istom teškoćom (Cardinali i sur., 2019). U isto vrijeme, roditelji djece s EB-om, susreću se s mnogim izazovima poput neosviještenosti okoline, nepredvidljivosti bolesti, teškoća pri organiziranju svakodnevnog života, obiteljskim problemima i stresnim utjecajem bolesti na djecu i njih (Scheppingen, 2008). Pelentsov i sur. (2015) tako navode da je roditeljima djece s rijetkim bolestima potrebna sveobuhvatna podrška u vidu emocionalne, psihološke i socijalne podrške, dobivanja točnih i praktičnih informacija pa čak i fizičke podrške zbog sveobuhvatne brige za dijete. Uzevši sve informacije u obzir, ovo istraživanje željelo je dobiti uvid u potrebe, prepreke i kvalitetu rane intervencije u buloznoj epidermolizi od strane stručnjaka i roditelja djece s EB-om.

Stručnjaci, koji su sudjelovali u istraživanju, prepoznali su važnost informiranja roditelja o bolesti, educiranja roditelja o brizi i savjetovanja roditelja. Također, prepoznaju važnost praćenja relevantne literature, suradnje sa stručnjacima koji rade s osobama s EB-om i educiranja drugih stručnjaka koji bi se mogli susresti s osobama s EB-om. Ističu važnost holističkog pristupa obitelji i oboljelima s ciljem povećanja kvalitete života. Ono što prepoznaju kao izazov u radu jest ostvarivanje odnosa s roditeljima, jer ne prihvaća svaki roditelj dijagnozu na isti način, a novonastala situacija u kojoj se nalazi je izazovna. Također, navode da osobe s EB-om još uvijek doživljavaju neugodna iskustva zbog neosviještenosti okoline, a ističu da izazov može biti i inkluzija djece u sustav odgoja i obrazovanja. Na kraju, smatraju, da je korisno da se roditelji učlane u udrugu DEBRA Hrvatska jer im udruga može pomoći pri

ostvarivanju potrebnih prava, dobivaju sve informacije na jednom mjestu i imaju nekoga kome se mogu obratiti i brine se za njih u izvanbolničkom sustavu.

Roditelji koji su sudjelovali u istraživanju navode da njihov prvi susret sa stručnjacima nije uvijek bio najugodniji. Također su, zbog manjka informacija od strane stručnjaka, većinu informacija pretraživali na internetu, gdje su došli do problema gdje su istovremeno imali previše informacija, a manjkalo im je konkretnih informacija o svakodnevnoj brizi o djetetu. Nadalje, govore o svakodnevnoj brizi gdje im najveću teškoću predstavljaju sama dugotrajnost organiziranja brige, ali i hranjenje, probava i previjanje rana. Ipak, navode da je s odrastanjem djeteta previjanje puno lakše. Zatim, govore o potrebnoj podršci, gdje im najveću teškoću predstavlja što nemaju sve informacije o formalnoj podršci, ne ostvaruju sva prava jer nisu sigurni koja sva imaju, a ne postoji mjesto na kojem mogu pronaći informacije na jednom mjestu. Kao najveću neformalnu podršku navode obitelj, a zadovoljni su inkluzijom njihove djece u sustav odgoja i obrazovanja. Kao izazov navode neosviještenost okoline i stručnjaka, ali i odrastanje djeteta i svega što dolazi s time. Smatraju da je bitno osnažiti svoje dijete kako bi lakše prihvatilo sebe, ali i teškoće s kojima će se moguće susretati. Na kraju, prepoznaju važnost učlanjenja u udruge i važnost udruga kao podršku za rijetke bolesti, ali navode da udruga DEBRA Hrvatska ima mnogo mjesta za napredak u radu.

Zaključno, uviđamo da roditelji i stručnjaci prepoznaju slične potrebe u ranoj intervenciji u bolestima bulozne epidermolize, međutim iako prepoznaju slične potrebe, neke izjave roditelja i stručnjaka su oprečne. Iako stručnjaci smatraju da udruga DEBRA Hrvatska djeluje kao neka vrsta rane intervencije, roditelji to ne prepoznaju i smatraju da je potrebno puno više rada od strane Udruge. Stoga se nameće pitanje kakva je komunikacija na razini roditelj - stručnjak. Perenstov i sur. (2015) navode da roditelji djece s rijetkim bolestima period prihvatanja dijagnoze opisuju kao jako emocionalno razdoblje gdje se uz faze žalovanja (šok, negiranje, ljutnja, nevjerica, krivnja, depresija) pojavljuju i anksioznost i bespomoćnost zbog manjka znanja stručnjaka, manjka informacija i neznanja prognoze djeteta. Također, roditelji koji su sudjelovali u istraživanju, navode da od rođenja djeteta nisu uvijek imali najugodnija iskustva sa stručnjacima, stoga moguće svakom novom stručnjaku pristupaju s oprezom. U komunikaciji s roditeljima potrebno je uzeti u obzir i sve izazove s kojima se susreću kroz dan, a koje znaju biti i fizički i psihički naporne za njih i za njihovo dijete. Gómez-Zúñiga i sur. (2019) istraživali su koji su to poželjni elementi u komunikaciji roditelj – liječnik kada je u pitanju rijetka bolest, a ti se elementi mogu primijeniti na komunikaciju svih stručnjaka. Ono što roditelji najviše cijene kod liječnika jest empatija, odnosno kada liječnik pristupa djetetu i roditeljima na human

način i pokazuje razumijevanje prema njihovoj situaciji, također, roditelji cijene transparentnost kada stručnjak priznaje da ne zna neku informaciju i dolazi do granice svoga znanja. Ovakav pristup od strane stručnjaka stvara povjerenje kod roditelja i više je cijenjen od stručnog znanja stručnjaka. Stoga je, pri komunikaciji s roditeljima, potrebno biti svjestan teškoća s kojima se suočavaju, pokušati ih razumjeti i ostvariti komunikaciju na njima prihvatljiv način.

Daljnijim razmatranjem oprečnih izjava od strane stručnjaka i roditelja, koji su sudjelovali u istraživanju, nameće se pitanje uviđaju li zaista roditelji i stručnjaci slične potrebe koje se tiču podrške ili su ih samo slično ili jednako nazvali. Npr. stručnjaci iz DEBRA-e navode da se u udruzi mogu dobiti sve informacije na jednom mjestu, na službenoj internetskoj stranici postoje razni informativni letci, a s druge strane roditelji navode da nemaju dovoljno informacija od Udruge. Također, udruga navodi da djeluje na raznim područjima pružanja podrške, a roditelji smatraju da bi udruga trebala raditi mnogo više. Međutim, je li realno očekivati od jedne udruge da pruža podršku rane intervencije, informira roditelje i osobe s EB-om o pravima koje mogu ostvariti, informira i educira javnost o EB-u, održava edukacije za druge stručnjake, prati relevantna istraživanja i redovno kontaktira sve korisnike? Roditelj i osobe s EB-om tražit će informacije i podršku kakvu oni smatraju potrebnom, a stručnjaci imaju zadatak otvoreno komunicirati koje su njihove mogućnosti i znanja i truditi se uputiti korisnika na mjesto gdje može potražiti podršku i informaciju koju oni nisu u mogućnosti pružiti. Ono što se može napraviti, u svrhu poboljšanja komunikacije između roditelja i stručnjaka koji su zaposleni u udruzi jest pronaći način komunikacije sa svakim članom i utvrditi koju podršku smatra potrebnom, a koju već ima i kakvu vrstu podrške mu udruga može pružiti. Neki roditelji ili osobe s EB-om će htjeti da ih se kontaktira češće putem telefonskog poziva, neki će htjeti dobivati informacije putem pošte ili elektronske pošte, neki će htjeti kontakt uživo i mjesto na kojem će moći razmijeniti i dobiti bitne informacije i podršku. Moguće je napraviti istraživanje s korisnicima udruge kako bi se dobio detaljniji uvid u potrebe članova, s čime su zadovoljni, a što bi htjeli poboljšati i poslušati njihove ideje. Moguće je uključiti više osoba s EB-om i članova njihove obitelji u aktivni rad udruge ili organizirati javnu raspravu putem video poziva, foruma ili putem društvenih mreža kako bi se otvorila komunikacija o daljnjem radu i mogućim poboljšanjima.

Ono što se također nameće kao bitna tema u ovom istraživanju jest osnaživanje djeteta za suočavanje s izazovima s kojima će se susretati u budućnosti. Emocionalno stanje i stabilnost roditelja utječu na emocionalno stanje djeteta i njegov način nošenja s bolešću (Mauritz i sur.,

2021). Stoga je potrebno osnažiti roditelje i pružiti im potrebnu podršku kako bi mogli osnažiti dijete i biti mu podrška u izazovima s kojima se susreće u budućnosti.

Zaključno, roditelji i stručnjaci govore o važnosti senzibilizacije okoline i stručnjaka o EB-u, izazovima s kojima se osobe susreću te osvještavanju o samom postojanju bolesti kako bi se osobe s EB-om što manje susretali s neugodnim situacijama zbog svog izgleda. Trenutno organizacija EB Research Partnership, koja radi na aktivno radi na pronalasku lijeka za EB i skupljanju financija u tu svrhu, vodi razne kampanje za osvještavanje javnosti o EB-u. U svoje kampanje uključuju i razne poznate ličnosti iz svijeta, ali dijele i pojedinačne priče osoba s EB-om i njihovih obitelji te izazova s kojima se susreću (EB Research Partnership, 2021). Na dalje, na društvenim mrežama postoje „influenceri“, s više tisuća pratitelja, koji imaju EB i pokazuju svoj svakodnevni život, izazove s kojima se suočavaju, ali govore i o prihvaćanju sebe i svoje teškoće i življenju kvalitetnog života, unatoč teškoćama. Ovakvi javni profili na društvenim mrežama mogu, također, pozitivno utjecati na djecu s EB-om i njihovu sliku o sebi, a istovremeno osvještavaju javnost o postojanju EB-a i prirodi te bolesti. Na dalje, svakog 25. do 31. listopada obilježava se tjedan svjesnosti o EB-u tijekom kojeg se pokušava povećati svjesnost javnosti o EB-u (DEBRA America, 2021) diljem cijelog svijeta. Na kraju, može se reći da je potrebno je još mnogo rada za senzibilizaciju društva i osvještavanje javnosti, ali mnogo toga je napravljeno i mnogo ljudi je barem čulo za EB ili im je poznat pojam „djeca leptiri“. Ohrabrujuća je činjenica da su svi roditelji, koji su sudjelovali u istraživanju, zadovoljni inkluzijom svoga djeteta u odgojno-obrazovnom sustavu.

Iznimno je bitno naglasiti da je ovo istraživanje kvalitativnog tipa i ne odražava mišljenje svih roditelja djece s EB-om, niti svih korisnika udruge DEBRA. Postoji mogućnost, zbog načina prikupljanja uzorka, da je ostvarena komunikacija samo s roditeljima koji nisu zadovoljni radom Udruge. Također, istraživanje ne odražava mišljenje svih stručnjaka koji rade s EB-om, niti svih zaposlenika udruge DEBRA Hrvatska. Međutim, svaka konstruktivna kritika može biti poticaj za evaluaciju vlastitoga rada i potaknuti eventualna poboljšanja.

LITERATURA:

1. Babić, I. (2017). *Očekivanja roditelja od rane intervencije u sustavu ranog i predškolskog obrazovanja (Završni specijalistički)*. Preuzeto s <https://urn.nsk.hr/urn:nbn:hr:158:804927>, listopad 2020
2. Braun, V. & Clarke, V. (2006). Using thematic analysis in psychology. *Qualitative Research in Psychology*, 3, 77-101. 10.1191/1478088706qp063oa.
3. Brookes (2020). preuzeto s <https://brookespublishing.com/product/aeps/>, siječanj 2021.
4. Cardinali, P., Migliorini, L., & Rania, N. (2019). The Caregiving Experiences of Fathers and Mothers of Children With Rare Diseases in Italy: Challenges and Social Support Perceptions. *Frontiers in psychology*, 10, 1780. <https://doi.org/10.3389/fpsyg.2019.01780>
5. Cloninger, C.J. (2017). *Designing Collaborative Educational Services*. Sobsey, D., Orelove, F.P., Gilles, D.L. (2017). *Educating Students With Severe and Multiple Disabilities A Collaborative Approach*, Fifth Edition (1-23). Baltimor, London, Sidney: Brookes Publishing
6. Čagalj, D., Buljevac, M., & Leutar, Z. (2018). Being a Mother of a Child with Prader-Willi Syndrome: Experiences of Accessing and Using Formal Support in Croatia. *Scandinavian Journal of Disability Research*, 20(1), 228–237. DOI: <http://doi.org/10.16993/sjdr.13>
7. DEBRA of America (2021) preuzeto s <https://www.debra.org/awareness-advocacy-events/eb-awareness-week#:~:text=National%20Epidermolysis%20Bullosa%20Awareness%20Week,EB%20in%20the%20United%20States> ožujak, 2021
8. DEBRA Hrvatska (2017) preuzeto s <https://www.debra.hr/o-bolesti/bulozna-epidermoliza/>, rujan 2020
9. DEBRA International (2020). preuzeto s: <https://www.debra-international.org/>, studeni, 2020
10. Delisle, V. C., Gumuchian, S. T., Rice, D. B., Levis, A. W., Kloda, L. A., Körner, A., & Thombs, B. D. (2016). *Perceived Benefits and Factors that Influence the Ability to Establish and Maintain Patient Support Groups in Rare Diseases: A Scoping Review*. *The Patient - Patient-Centered Outcomes Research*, 10(3), 283–293. doi:10.1007/s40271-016-0213-9
11. Demarin, M., I. (2019). Rana intervencija nekad i sad. *Logopedija*, 9, 1, 23-27
12. Denyer, J., Pillay, E. (2012) Best practice guidelines for skin and wound care in Edpidermulosys Bullosa, A Wounds International publication
Društva oboljelih od bulozne epidermolize, DEBRA Hrvatska.
13. Dures, E., Morris, M., Gleeson, K., Rumsey, N. (2010). 'You're whatever the patient needs at the time': The impact on health and social care professionals of supporting people with epidermolysis bullosa. *Chronic illness*. 6. 215-27. 10.1177/1742395310377006.
14. EB Research Partnership (2020) preuzeto s <https://www.ebresearch.org/>, listopad 2020

15. Fine JD, Johnson LB, Weiner M, Suchindran C. (2005) Impact of inherited epidermolysis bullosa on parental interpersonal relationships, marital status and family size, *British Journal of Dermatology*. 152(5):1009-14. doi: 10.1111/j.1365-2133.2004.06339.x. PMID: 15888161.
16. Fine, J. (2010) Inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet J Rare Dis* 5, 12 <https://doi.org/10.1186/1750-1172-5-12>
17. Gómez-Zúñiga, B., Pulido Moyano, R., Pousada Fernández, M. *et al.* (2019) The experience of parents of children with rare diseases when communicating with healthcare professionals: towards an integrative theory of trust. *Orphanet J Rare Dis* **14**, 159 (2019). <https://doi.org/10.1186/s13023-019-1134-1>
18. HURID (2020). preuzeto s: <https://hurid.hr/>, studeni, 2020
19. Katušić, K. (2020) Bulozna epidermoliza – uzrok, simptomi i liječenje, *Kreni Zdravo*, preuzeto s: <https://www.krenizdravo.hr/zdravlje/bolesti-zdravlje/bulozna-epidermoliza-uzrok-simptomi-i-lijecenje>, rujan 2020-09-15
20. Košićek, T., Kobetić, D., Stančić, Z., Joković Oreb, I. (2009). Istraživanje nekih aspekata rane intervencije u djetinjstvu. *Hrvatska revija za rehabilitacijska istraživanja*, 45(1), 1-14
21. Ljubešić M. (2020). Rana intervencija u djetinjstvu – pogled iz civilnog društva, *dijete vrtić obitelj* 5, broj 94
22. Mamić, P. (2016). *Usluge rane intervencije: perspektiva obitelji djece s odstupanjima u psihomotoričkom razvoju* (Diplomski rad). Preuzeto s <https://urn.nsk.hr/urn:nbn:hr:158:490231>
23. Matijaš, T., Ivšac Pavliša, J. i Ljubešić, M. (2014). Sustav zdravlja u području rane intervencije u djetinjstvu. *Paediatrica Croatica*, 58 (4), 303-309. <https://doi.org/10.13112/PC.2014.54>
24. Mauritz, P. J., Bolling, M., Duipmans, J. C., & Hagedoorn, M. (2021). The relationship between quality of life and coping strategies of children with EB and their parents. *Orphanet journal of rare diseases*, 16(1), 53. <https://doi.org/10.1186/s13023-021-01702-x>
25. Miles, MB. & Huberman, AM. (1994). *Qualitative Data Analysis* (2nd edition). Thousand Oaks, CA: Sage Publications
26. Milić Babić, M., Franc, I. i Leutar, Z. (2013). Iskustva s ranom intervencijom roditelja djece s teškoćama u razvoju. *Ljetopis socijalnog rada* 2013, 20, 453-480
27. Murat-Sušić, S., (2008) Informacije o nasljednim buloznim epidermolizama. Brošura
28. 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 (Supl. 1) 31-38
29. Pavlinić, S. (2018) *Uloga edukacijskog rehabilitatora u poboljšanju kvalitete života osoba oboljelih od bulozne epidermolize* (Diplomski rad). Preuzeto s <https://urn.nsk.hr/urn:nbn:hr:158:482496>, rujan 2020-09-25
30. Pelentsov, L.J., Laws, T.A., Esterman, A.J. (2015). The supportive care needs of parents caring for a child with a rare disease: A scoping review. *Disability and Health Journal* 8, 475-491. doi: <https://doi.org/10.1016/j.dhjo.2015.03.009>

31. Pintaric Mlinar, Ljiljana; Bratkovic, Daniela; Mamic, Dragana (2013). Parent's Satisfaction with Some Features of Early Care Provisions for Children with Different Levels of Intellectual Disabilities // *Defektološka teorija i prakтика = Journal of special education and rehabilitation*, 14 (2013), 3-4; 22-42
32. Pintaric Mlinar Lj., Alimović S., Pinjatela R. (2015). Early intervention for children with multiple disabilities in Croatia. U: Early support for a child with a disability in the Polish and international perspective. J. Bąbka, A. I. Brzezińska (ur.), Wydawnictwo Adam Marszałek. ISBN 978-83-7780-889-4; ISSN 2084-4204, pp. 155-70
33. Pravilnik o ortopedskim i drugim pomagalicama: Narodne novine, br. 62/2019.
34. Pustišek, N., Babić, I., Kljenak, A., Striber, N., Višnjić, S., Karaman Ilić. M. (2012). Rane kod djece i bulozna epidermoliza. *Acta Med Croatica*, 66 (Supl. 1)119-122
35. Pustišek, N., Kljenak, A., Karaman Ilić, M., Višnjić, S., Striber, N., Cvitković, B., Ivanovski, A., Vukman, D. (2005) Novosti u klasifikaciji, dijagnostici i terapiji nasljednih buloznih epidermoliza, *Pediatrics Croatica*; Vol. 49, No 2 preuzeto s: <https://www.paedcro.com/hr/304-304>, rujan 2020.
36. Scheppingen, C., Lettinga, A.T., Duipmans, J.C., Maathuis, C.G.B., Jonkman, M.F. (2008) Main Problems Experienced by Children with Epidermolysis Bullosa: a Qualitative Study with Semi-structured Interviews, *Acta Derm Venereol* 2008; 88: 143–150.
37. Sobsey, D. (2017). Partnering with Parents and Families. Sobsey, D., Orelove, F.P., Gilles, D.L. (2017). *Educating Students With Severe and Multiple Disabilities A Collaborative Approach*, Fifth Edition (27-58). Baltimor, London, Sidney: Brookes Publishing
38. Tabolli, S., Pagliarello, C., Uras, C., Di Pietro, C., Zambruno, G., Castiglia, D., Sampogna, F., & Abeni, D. (2010) Family Burden in Epidermolysis Bullosa is High Independent of Disease Type/Subtype. *Acta Derm Venereol* 2010; 90: 607–611
39. Tabor, A., Pergolizzi, J.V., Marti, G., Harmon, J., Cohen, B., Lequang, J.A. (2017). Raising Awareness Among Healthcare Providers about Epidermolysis Bullosa and Advancing Toward a Cure, *The Journal of Clinical and Aesthetic Dermatology*, 10(5):36-48
40. Tkalac Verčić, A., Sinčić Ćorić, D. & Pološki Vokić, N. (2010) Priručnik za metodologiju istraživačkog rada - Kako osmisliti, provesti i opisati znanstveno i stručno istraživanje. Zagreb. M.E.P. d.o.o..
41. Van Scheppingen, C., Lettinga, A. T., Duipmans, J. C., Maathuis, K. G. B., & Jonkman, M. F. (2008). *The Main Problems of Parents of a Child With Epidermolysis Bullosa. Qualitative Health Research*, 18(4), 545–556. doi:10.1177/1049732308315110
42. Yuen, W.Y., Duipmans, J.C., Jonkman, M.F. (2012) The needs of parents with children suffering from lethal epidermolysis bullosa, *British Journal of Dermatology*. 167(3):613-8. doi: 10.1111/j.1365-2133.2012.10993.x. Epub 2012 Jul 5. PMID: 22512671.
43. Zakon o socijalnoj skrbi, pročišćeni tekst zakona, Narodne novine br. [157/13](#), [152/14](#), [99/15](#), [52/16](#), [16/17](#), [130/17](#), [98/19](#), [64/20](#)

PRILOZI:

Prilog 1



**„Rana intervencija u buloznoj epidermolizi –
perspektiva roditelja i stručnjaka“**

Glavni istraživač i kontakt osoba:

Tihana Oreč (studentica diplomskog studija Edukacijska rehabilitacija na Edukacijsko-rehabilitacijskom fakultetu Sveučilišta u Zagrebu, e-adresa: tihana.orec@gmail.com; mob: 091/57 16 944)

Članovi istraživačkog tima:

- Doc. dr. sc. Ljiljana Pintarić Mlinar (Edukacijsko-rehabilitacijski fakultet Sveučilišta u Zagrebu)
- Izv.prof.dr.sc. Renata Pinjatela (Edukacijsko-rehabilitacijski fakultet Sveučilišta u Zagrebu)
-

**Čast nam je pozvati Vas da
budete vrijedan sugovornik
u našem istraživanju!**

Cilj je istraživanja dobiti uvid u potrebe, prepreke i kvalitetu rane intervencije u buloznoj epidermolizi iz perspektive roditelja djece s EB-om i stručnjaka koji rade s osobama oboljelim od EB-a.

Želimo čuti o podršci koju smatrate potrebnom za vaše dijete!

Koje su Vaše potrebe?

Koju podršku imate, a koju trebate?

Važno nam je čuti Vaše mišljenje kako bismo mogli donijeti neke preporuke temeljem onoga što želite promijeniti ili poboljšati



S kojim se preprekama suočavate?

Bit ćemo slobodni kontaktirati Vas putem telefona da provjerimo Vašu spremnost za sudjelovanje u istraživanju.

SUGLASNOST ZA SUDJELOVANJE U ISTRAŽIVANJU

Datum i mjesto: _____
Istraživač/i: _____
Sudionik: _____

Molimo Vas za suglasnost za sudjelovanje u istraživanju *Rana intervencija u buloznoj epidermolizi – perspektiva roditelja i stručnjaka*. Svrha je istraživanja dobiti podatke o ranoj intervenciji u buloznoj epidermolizi, podršci, potrebama i preprekama s kojima se susrećete kao roditelji/u radu s djecom s buloznom epidermolizom. Vjerujem kako Vi, na temelju svakodnevnog životnog iskustva, možete dati najbolji doprinos u dobivanju uvida o podršci, potrebama i preprekama o ranoj intervenciji u buloznoj epidermolizi. Vaše je mišljenje od iznimne važnosti. Istraživanje će se provesti *online*, preko aplikacije ZOOM, zbog trenutne situacije s virusom COVID-19.

U nastavku je objašnjen postupak provedbe istraživanja

Tijekom istraživačkog postupka od Vas se očekuje sudjelovanje u polustrukturiranom intervjuu koji će tematski pokrivati pitanja u vezi s ranom intervencijom u buloznoj epidermolizi. Provedba intervjuja trajat će oko 30 do 45 minuta. Razgovor će se snimati u svrhu prikupljanja informacija o ranoj intervenciji u buloznoj epidermolizi. Potom će snimljene informacije biti doslovno prepisane, analizirane i objašnjene.

Sudjelovanje u ovom intervjuu dobrovoljno je. Podaci prikupljeni tijekom istraživanja neće biti predstavljeni bez zaštite Vašeg identiteta, neće se navoditi imena i prezimena ili druge informacije o Vama kao sudioniku istraživanja koje mogu otkriti identitet. Rezultati istraživanja i preporuke koje iz njega proizlaze bit će dio diplomskog rada te predstavljeni na javnoj obrani diplomskog rada.

U sklopu ovog istraživanja sudionicima se jamči anonimnost i korištenje prikupljenih podataka isključivo za potrebe istraživanja, a slijedeći principe Etičkog kodeksa Odbora za etiku u znanosti i visokom obrazovanju (Odbor za etiku u znanosti i visokom obrazovanju, 2006).

Ako ste suglasni sa sudjelovanjem u istraživanju, molimo Vaš potpis!

Istraživač/i

Sudionik istraživanja
