

Univerzita Karlova

1. lékařská fakulta

Studijní program: Specializace ve zdravotnictví

Studijní obor: Ergoterapie



Klára Šimová

**Možnosti ergoterapeutické intervence u dětských pacientů
s nemocí motýlích křídel**

*Occupational therapy interventions for pediatric patients
with the epidermolysis bullosa congenita*

Bakalářská práce

Vedoucí závěrečné práce: Bc. Mária Krivošíková M.Sc.

Konzultant: MUDr. Radek Brauner

Praha, rok 2019

PODĚKOVÁNÍ

Ráda bych tímto poděkovala vedoucí své bakalářské práce, paní Márii Krivošíkové M.Sc. za vedení, cenné poznámky, odborné připomínky a podněty. Dále bych chtěla poděkovat panu primáři MUDr. Radku Braunerovi, který mi umožnil stáž v EB centru a Debra ČR v Brně a věnoval mi svůj čas. Na závěr bych chtěla poděkovat své rodině, která mi byla oporou při studiu.

ČESTNÉ PROHLÁŠENÍ

Prohlašuji, že jsem závěrečnou práci zpracovala samostatně a že jsem řádně uvedla a citovala všechny použité literární zdroje. Současně prohlašuji, že práce nebyla využita k získání jiného nebo stejného titulu.

Souhlasím s trvalým uložením elektronické verze své práce v databázi systému meziuniverzitního projektu Theses.cz za účelem soustavné kontroly podobnosti kvalifikačních prací.

V Praze, 12. 7. 2019

Klára Šímová
Podpis studenta

IDENTIFIKAČNÍ ZÁZNAM

ŠÍMOVÁ, Klára. *Možnosti ergoterapeutické intervence u dětských pacientů s nemocí motýlích křídel. [Occupational therapy interventions for pediatric patients with the epidermolysis bullosa congenita]*. Praha, 2019. 54 s., 4 přílohy. Bakalářská práce (Bc.). Univerzita Karlova, 1. lékařská fakulta, Klinika rehabilitačního lékařství. Vedoucí závěrečné práce Mária Krivošíková.

ABSTRAKT BAKALÁŘSKÉ PRÁCE

Jméno, příjmení: Klára Šimová

Vedoucí práce: Bc. Mária Krivošíková M.Sc..

Konzultant práce: MUDr. Radek Brauner

Název bakalářské práce: Možnosti ergoterapeutické intervence u dětských pacientů s nemocí motýlích křídel

Abstrakt bakalářské práce:

Cílem této bakalářské práce je popsat možnosti ergoterapeutické intervence u dětských pacientů s nemocí motýlích křídel. Teoretická část obsahuje problematiku onemocnění motýlích křídel včetně současné diagnostiky a terapie v České republice. Dále jsou popsány možnosti ergoterapeutické diagnostiky a intervence. Praktická část zahrnuje překlad dotazníku „Parental Questionnaire on Coping Skills of Children with EB in Everyday Life“ do českého jazyka, zpracovanou kazuistiku dětského pacienta s nemocí motýlích křídel a manuál ergoterapeutické intervence u dětí s EB. Ergoterapeut dosud není běžnou součástí multidisciplinárního týmu léčby EB, přestože oblast jeho působnosti je široká a může výrazně zlepšit kvalitu života. V této práci jsou tyto oblasti a efekt ergoterapie popsány.

Klíčová slova:

ergoterapie

nemoc motýlích křídel

dětský pacient

multidisciplinární tým

kvalita života

Abstract:

The aim of the thesis is to describe possibilities of occupational therapy interventions for pediatric patients with the Epidermolysis bullosa congenita. The theoretical part includes the issue of Epidermolysis bullosa congenita including current diagnostics and therapy in the Czech republic. This part also describes the possibilities of occupational therapy diagnostics and intervention. The practical part includes firstly the translation of the questionnaire "Parental Questionnaire on Coping Skills of Children with EB in Everyday Life" into Czech language, secondly case report of a pediatric patient with Epidermolysis bullosa congenita and thirdly occupational therapy intervention manual for children with EB. So far, the occupational therapist is not a common part of the multidisciplinary EB treatment team, although his scope is broad and can significantly improve quality of life. These areas and effect of occupational therapy are described in this work.

Key words:

occupational therapy

Epidermolysis bullosa congenita

pediatric patient

multidisciplinary team

quality of life

OBSAH

1. ÚVOD	1
2. TEORETICKÁ ČÁST	3
2.1. Epidemolysis bullosa congenita	3
2.2. Současná diagnostika a terapie EB v ČR	5
2.3. Ergoterapeutické vyšetření u dětských pacientů s EB	7
2.3.1. Vyšetření hrubé motoriky	7
2.3.2. Vyšetření taktilní, vestibulární a proprioceptivní percepce	9
2.3.3. Vyšetření jemné motoriky.....	11
2.3.4. Vyšetření soběstačnosti.....	15
2.4. Ergoterapeutická intervence u dětských pacientů s EB	17
2.4.1. Motorika.....	18
2.4.2. Senzorická integrace	19
2.4.3. Terapie ruky	20
2.4.4. Soběstačnost.....	21
2.4.5. Poradenství.....	22
3. PRAKTICKÁ ČÁST	24
3.1. Cíl práce	24
3.2. Metodologie práce	24
3.3. Debra Česká republika a EB centrum	25
3.4. Kazuistika	27
3.4.1. Anamnéza.....	27
3.4.2. Ergoterapeutické vyšetření.....	29
3.4.3. Závěr vyšetření.....	35
3.4.4. Závěr kazuistiky.....	36
4. DISKUZE	39
5. ZÁVĚR	45

6. SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY	46
7. SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK	52
8. SEZNAM OBRÁZKŮ	53
9. SEZNAM PŘÍLOH.....	54
10. PŘÍLOHY	55

1. ÚVOD

Nemoc motýlích křídel nebo také Epidermolysis bullosa congenita (dále jen EB) je dědičně podmíněné vrozené onemocnění kůže, které patří mezi tzv. vzácná onemocnění. Vzácná onemocnění jsou různorodá skupina chorob s nízkou prevalencí v populaci. Tato onemocnění jsou život ohrožující nebo chronicky invalidizující se závažnými důsledky pro kvalitu života jedince (ČAVO, 2018). EB se vyskytuje se v různých formách a jeho projevy jsou tedy velmi rozmanité a individuální. Český ekvivalent „Nemoc motýlích křídel“ je metaforickým pojmenováním, které vychází ze skutečnosti, že kůže pacienta je křehká jako křídla motýla. Nejčastějším projevem jsou právě puchýře na kůži a sliznicích vznikající spontánně nebo jako důsledek zevního tlaku, a to i minimálního. U nejtěžších forem dochází k postižení téměř všech systémů, včetně systému pohybového (Debra ČR, 2018). Přestože se jedná o vzácné onemocnění a počet pacientů v ČR je relativně malý, podle organizace Debra Česká republika (dále jen Debra ČR) aktuálně kolem 250 až 300¹, nemusíme tuto problematiku vnímat jako úzkou. Klinické projevy EB na kůži mohou být obdobné jako u popálenin. A tedy i přístupy a terapie mohou být stejné.

EB představuje širokou zdravotní problematiku, která vyžaduje komplexní terapii. Proto mou motivací pro výběr tohoto tématu je možnost upozornit na oblasti, které jsou v kompetencích ergoterapeutické intervence, a logicky je nemůže pokrýt například samotná fyzioterapie, která je svými metodami a postupy ergoterapii nejbližší. V této práci je jedním z mých cílů poukázat na to, že ergoterapeut by měl mít své místo v multidisciplinárním týmu při léčbě EB a být jeho součástí.

Ergoterapie je v současné době rozvíjející se obor, avšak v České republice, je ve srovnání vyspělejšími státy teprve v začátcích. Podle Etického kodexu ergoterapeuta „*Je povinností ergoterapeuta podílet se na zlepšování úrovně a rozvoji své profese. Podporovat a propagovat ergoterapii ve veřejném životě, v ostatních odborných organizacích a státních orgánech na regionální, národní i mezinárodní úrovni.*“ (Česká asociace ergoterapeutů, 2015) Jinak řečeno, je potřeba poukázat na smysl ergoterapie a na to pro koho a jak může být užitečná. Je zapotřebí propagace uplatnění ergoterapie v různých oblastech. Záměr mé bakalářské práce podle mého názoru splňuje nejen tento zmíněný bod etického kodexu ergoterapeuta.

¹ Pro srovnání v Evropě se pak jedná o zhruba 30 000 nemocných a ve světě žije okolo 500 000 pacientů s EB.

Další motivací pro zpracování tohoto tématu se stalo zjištění, že u nás není ergoterapie předepisována dětským pacientům s EB a chybí i povědomí o této možnosti, jak jsem zjistila po kontaktování pracovníků charitativní organizace Debra ČR a specialistů EB Centra.

Jedinečnost ergoterapie spočívá právě ve svém komplexním přístupu k pacientovi, kterého se nesnaží vnímat prostřednictvím jeho diagnózy, ale i jako člověka, pro něhož je důležité prožít svůj život naplno a smysluplně. Ergoterapie se snaží o zlepšení a udržení fyzické i psychické kondice, tak aby bylo dosaženo maximální možné nezávislosti ve všech oblastech života daného jedince. Její přínos v poradenství a terapii pro pacienty s EB spočívá právě v možnostech zlepšení kvality života. Mezi tyto možnosti se například řadí úprava prostředí, využití kompenzačních pomůcek či pohybová terapie, která může probíhat s využitím smysluplné činnosti pro daného člověka.

V současné době nelze onemocnění EB zcela vyléčit, přesto je důležitá co nejpřesnější diagnostika typu onemocnění pro prognózu jeho dalšího vývoje a stanovení vhodné léčby. Do budoucna se mluví o možnostech genové léčby pro některé typy EB, tato léčba je ovšem zatím pouze ve fázi výzkumu (Kubáčková, 2014). Využívána je především terapie zaměřená na léčbu symptomů a prevenci obtíží spojených s onemocněním EB. Pro účinnost těchto terapií je důležitý multidisciplinární tým a spolupráce mezi jeho členy. Zde se dostáváme ke stěžejnímu bodu mé bakalářské práce, ve kterém bych chtěla obhájit skutečnost, že i ergoterapeut by měl být plnohodnotnou součástí multidisciplinárního týmu. Velkým potenciálem v možnosti ergoterapeutické intervence je snaha o maximální možné zlepšení kvality života a zohlednění například i psychosociálních aspektů. Proto by měla být ergoterapie součástí léčebného a preventivního procesu pacientů s EB.

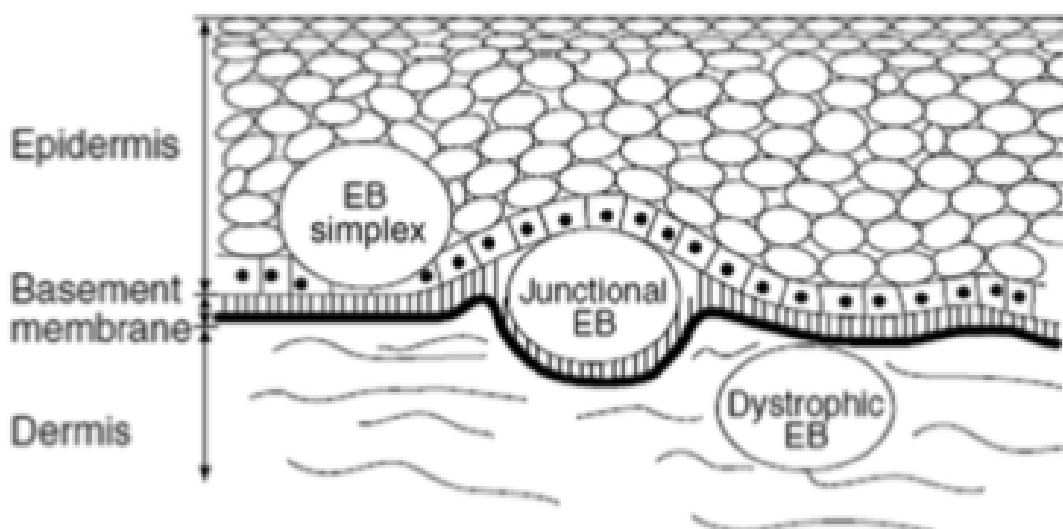
Cílem teoretické části je seznámení s problematikou onemocnění EB, a především s možnostmi ergoterapeutické intervence. Praktická část má za cíl ukázat možnosti ergoterapeutické diagnostiky a následné intervence u dětí s EB pomocí kazuistiky dětského pacienta. Výústěním mé práce je překlad dotazníku „Parental Questionnaire on Coping Skills of Children with EB in Everyday Life“ a vytvoření manuálu ergoterapeutické intervence u pacientů s EB.

2. TEORETICKÁ ČÁST

Teoretická část bakalářské práce vychází z informací, které jsem získala z literárních českých i zahraničních zdrojů. V této části se věnuji základním informacím o onemocnění EB, dále stručně charakterizuji obor ergoterapie a nastíním specifika ergoterapie v pediatrii. Stěžejní část tvoří ergoterapeutické vyšetření a možnosti ergoterapeutické intervence u dětských pacientů s EB.

2.1. Epidermolysis bullosa congenita

Epidermolysis bullosa congenita je vzácné, vrozené, hereditárně podmíněné a dosud nevyлéčitelné onemocnění. Tato heterogenní skupina chorob se projevuje vznikem lokalizovaných nebo generalizovaných puchýřů na kůži, nebo i sliznicích nejčastěji jako následek mechanického podnětu. Tyto choroby lze rozdělit dle lokalizace puchýřů v kůži do tří podskupin: **simplexní**, **junkční** a **dystrofická**. Celkem je již známo 32 podtypů s různorodými symptomy (Štork, 2008). Novější literatura uvádí ještě čtvrtou podskupinu **syndrom Kindlerové**, jehož výskyt je velice vzácný a pojí se s řadou komplikací (Kubáčková, 2014).



Obrázek 2.1 Subtypy EB podle lokalizace puchýřů (Herod et al., 2002)

Epidermolysis bullosa simplex (dále jen EBS) je považována za nejčastější formu, která má v porovnání s ostatními mírnější průběh a je omezena pouze na ruce a nohy. „*Klinicky tato skupina obsahuje lokalizované i generalizované varianty. Nejlehčí lokalizované varianty často unikají pozornosti, protože pacienti obvykle nevyhledávají dermatologickou péči, a proto*

také statistické údaje o incidenci EBS mohou být značně zkreslené“ (Bučková, 2000, s. 13). Dále také Bučková (2000) uvádí, že EBS zahrnuje varianty, u kterých dochází ke vzniku puchýře uvnitř epidermis jako následek cytolýzy, a popisuje různé projevy jednotlivých devíti variant této choroby, například v podobě zvýšené tvorby puchýřů podmíněné pocením v důsledku zvýšení teploty v letních měsících nebo výsev puchýřů bezprostředně po narození, popřípadě v prvních měsících. Většina těchto variant má autosomálně dominantní typ dědičnosti, pouze některé mají typ autosomálně recesivní.

Specifickým projevem EBS je také tvorba snadno praskajících kulatých až oválných naplněných puchýřů s napjatým povrchem, které vznikají do několika hodin po mechanickém poškození kožního krytu v daném místě. U tohoto typu onemocnění nebývají postiženy sliznice a nehty a s postupujícím věkem se průběh choroby zmírňuje (Muntau, 2011). *„Puchýře po traumatech vznikají na úrovni bazální vrstvy epidermis a hojí se bez jizev. Nutná je volba přiměřeného povolání“* (Ditrichová, 2002, s. 237).

Epidermolysis bullosa junctionalis (dále jen EBJ) je vzácná, heterogenní skupina mechanobulózních onemocnění, jejichž dědičnost je autosomálně recesivně podmíněna. Tato skupina je charakterizována štěpením uvnitř lamina lucida a je popisováno jejich šest klinických variant. Nejznámější variantou je EBJ – generalista. *„Dítě s touto variantou se rodí s puchýři a erozemi, které se hojí atrofickou kůží a jizvením. Typické jsou rozsáhlé eroze periorálně, v zátylí, na krku s nadměrnou tvorbou granulační tkáně. Jde o rozsáhlá, nehojící se ložiska, která v periorální oblasti mohou vést k mikrostomii. Onemocnění je klinicky spojeno s anémií, rozsáhlým postižením sliznic dutiny ústní, blefaritidou, jizvící alopecii i postižením sliznic v celé řadě vnitřních orgánů. Většina dětí umírá v kojeneckém věku“* (Bučková 2000, str. 19). V případě EBJ není doposud známa účinná léčba (Ditrichová, 2002).

Epidermolysis bullosa dystrophica (dále jen EBD) je považována za nejzávažnější formu, u které mohou rány a puchýře vznikat i samovolně. *„U této dermolytické formy dochází ke štěpení těsně pod lamina densa v oblasti kotvících fibril“* (Bučková, 2000, s. 13). Autorka dále popisuje osm variant EBD klasifikovaných podle způsobu dědičnosti, rozsahu poškození kůže, přítomnosti extrakutánního postižení a výsledku histologického vyšetření. Tři z těchto variant jsou autosomálně recesivně dědičné a prognosticky jsou méně příznivé než varianty s autosomálně dominantní dědičností. Formy s autosomálně recesivní dědičností mívají počátek v dětství. *„Rozsáhlé bulózní projevy a jizvení vedou k deformitám a srůstům prstů, ztrátám*

nehtů a může dojít k úplné ztrátě prstů rukou a nohou, které pacienta zcela invalidizují“ (Ditrichová, 2002, s. 238).

Postižení zasahuje též sliznice a chrup a dochází k zúžení jícnu. Sekundárními komplikacemi vzniku puchýřů bývají následně obtížně se hojící ulcerace, tvorba keloidních jizev, atrofie, změna pigmentace, kontraktury, milie, synechie neboli srůsty a dystrofické změny nehtů. Důsledkem této formy onemocnění může dojít až k trvalé ztrátě nehtů, atrofii distálních článků prstů, alopecii, hyperhidróze, deformitám, dyskoloracím a vypadávání zubů (Muntau, 2011). Účinná léčba prozatím není známa a prognóza je nejednoznačná.

2.2. Současná diagnostika a terapie EB v ČR

Důležitost diagnostiky u EB spočívá ve sledování jednotlivých symptomů a vývoje onemocnění. Přesná diagnóza umožňuje předpovědět prognózu nemoci daného jedince, a tedy i naplánovat nejvhodnější léčebnou strategii, která by vedla k co nejlepší možné kvalitě života. Pro rozlišení jednotlivých typů EB je potřeba elektromikroskopické vyšetření, které určí lokalizaci puchýřů, dále vyšetření imunohistochemické, které stanovuje protilátky proti mutacemi ovlivněným antigenům a molekulárně-genetickou identifikaci mutací (Štork, 2008).

Diagnózu EB lze zjistit už před narozením dítěte. Ovšem jen tehdy, pokud se onemocnění EB v rodině již vyskytlo a je znám jeho přesný podtyp. *„Pro prenatální diagnostiku je třeba získat DNA plodu. Získává se nejčastěji z buněk po odběru plodové vody nebo choriových klků, což je tkáň budoucí placenty“* (EB centrum, 2018). Pokud se prokáže, že se u čekaného dítěte po narození projeví onemocnění EB, mohou se rodiče rozhodnout pro přerušování těhotenství. Další možnost při plánovaném rodičovství u párů se zvýšeným rizikem výskytu EB u jejich potomka je preimplantační genetická diagnostika, která spočívá ve vyšetření embrya ještě dříve, než je přeneseno do dělohy.

V současné době není onemocnění EB zcela vyléčitelné. Léčba je převážně symptomatická, zaměřená na minimalizaci traumatizace kůže, prevenci sekundárních infekcí, kontrolu bolestivých stavů, nutriční podporu a v neposlední řadě na včasné odhalení potenciálních komplikací a jejich následné řešení. U pacientů s těžšími projevy, jako jsou anémie, stenózy jícnu, zpožděná puberta, osteoporóza, kardiomyopatie a kožní spinocelulární karcinom jsou využí-

vány další součásti léčby (Maldonado-Colin et al., 2017). Příkladem může být léčba chirurgická, která je nutností u stenóz a také mutilujících změn v podobě synechií končetin. Vzhledem k závažnosti a dědičnosti choroby je také nezbytné poradenství rodinám, u kterých se nemocnění EB vyskytuje (Štork, 2008). Nadějí pro pacienty s tímto onemocněním a jejich rodiny může být genová terapie formou transplantace autologních transformovaných keratinocytů, která se momentálně nachází ve fázi výzkumu (Muntau, 2011).

V ČR se u nemoci EB věnuje pozornost i rehabilitaci. Rehabilitační lékař navrhuje program zacílený na zlepšení celkové tělesné kondice, korekce vadného držení těla, zvýšení vitální kapacity plic a stimulace motoriky (hrubé i jemné). V kompetencích rehabilitačního lékaře je také předpis vhodných pomůcek nebo poradenství v oblasti volnočasových aktivit. Dle potřeby je dětem s EB předepisována fyzioterapie (EB centrum, 2019).

Ergoterapie se zabývá u osob se zdravotním postižením obnovou a udržením schopností vykonávat běžné a přirozené lidské činnosti. Cílem je důstojný život a pocit tělesné, duševní a sociální pohody“ (Klusoňová, 2011, s. 13). Ergoterapie je uplatnitelná jak ve zdravotnictví, tak v sociální sféře, a to formou individuální i skupinovou. Oblast působení ergoterapeutů je velmi široká, proto se mohou uplatnit v nemocnicích, stacionářích, neziskových organizacích nebo například ve speciálních školách. Konkrétně v pediatrii se ergoterapie zaměřuje na potřeby dětí od narození až do osmnácti let (Kolář, 2009).

Chanová et al. (2019) uvádí, že **ergoterapeuti hrají důležitou roli jako součást multidisciplinárního týmu při léčbě onemocnění EB**, a to především v dosahování nezávislosti v ADL, zlepšování schopností krmení, rozvoji jemné motoriky a maximalizaci funkce ruky. Vzhledem k těmto poznatkům by v ČR také mohla být indikována ergoterapie dětem s EB. O zapojení ergoterapeuta do multidisciplinárního týmu při léčbě EB se zmiňuje i El Hachem et al. (2014) nebo Kim et al. (2016).

2.3. Ergoterapeutické vyšetření u dětských pacientů s EB

Pro komplexní posouzení stavu pacienta a výběr správného léčebného postupu je nezbytné efektivní a přesné vyšetření. Hlavním zdrojem informací je písemná dokumentace pacienta obsahující výsledky předchozích vyšetření, dále anamnéza a orientační i cílená vyšetření (Klusoňová, 2011). Nejdůležitějšími oblastmi ergoterapeutické diagnostiky jsou motorické funkce, sensorické funkce, kognitivní, komunikační a sociální funkce, soběstačnost v rámci aktivit běžného života (ADL) a možnosti budoucího pracovního uplatnění (Kolář, 2009). U dětských pacientů s EB se podle Weissové a Prinze (2013) vyšetřuje především motorický vývoj, smyslová percepce, funkce ruky včetně grafomotorických dovedností a soběstačnost v aktivitách každodenního života.

Pro vyšetření lze tedy využít **funkční hodnocení somatosensorických funkcí**, mezi které patří rozsah pohybů, svalová síla, svalový tonus a postura, hrubá motorika, jemná motorika, čítí, popřípadě rovnováha a chůze (v rámci funkční mobility). Soběstačnost je vyšetřována v rámci **hodnocení výkonu zaměstnání**, které má 3 oblasti a těmi jsou právě všední denní činnosti, hra a práce. Neopomenutelným je **hodnocení prostředí**, může probíhat jako hodnocení domácího prostředí a hodnocení pracovního prostředí (Krivošíková, 2011).

2.3.1. Vyšetření hrubé motoriky

Jedním z cílů ergoterapie je dosažení, co nejvíce fyziologických pohybových vzorců při konkrétní aktivitě. Proto se vyšetření hrubé motoriky zaměřuje na **funkční dovednosti v hrubé motorice**. Těmito funkčními dovednostmi může být například mobilita, lokomoce, přetáčení, lezení, sed, stoj, klek na čtyřech nebo chůze po schodech (Kolář, 2009). Vyšetření hrubé motoriky vychází z psychomotorického vývoje v oblasti hrubé motoriky u zdravého dítěte (Case-Smithová et al., 2013).

Weissová a Prinz (2013, s. 12) uvádí: „*Prokázalo se, že je vhodné provádět screening rozvoje hrubé motoriky u dětí s EB ve věku mezi jedním a půl a čtyřmi roky. Se zvyšujícím se věkem dítěte se důraz postupně přesouvá k taktilnímu, vestibulárnímu a propioceptivnímu vnímání.*“ V hrubé motorice se u dětí s EB vyšetřují konkrétně tyto položky:

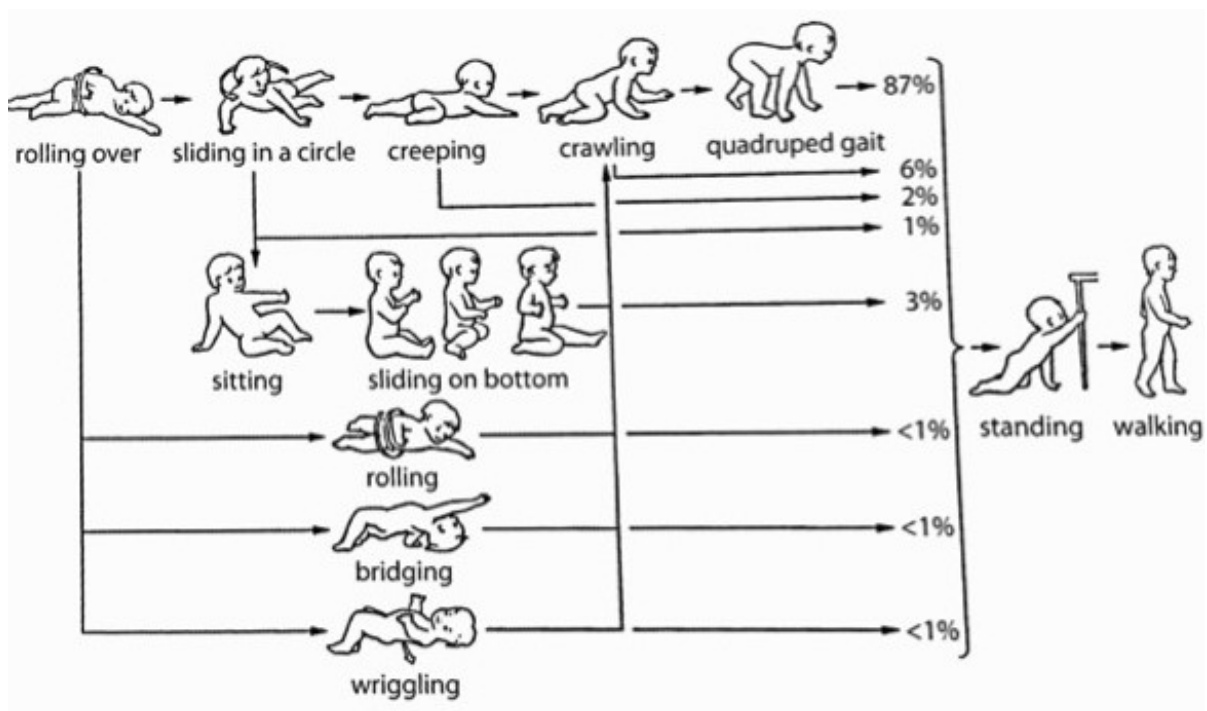
- **sezení,**
- **pohyb po zemi,**
- **přesun ze země do vzpřímené polohy,**

- **chůzi,**
- **chození do schodů a ze schodů,**
- **výskok ze země oběma nohama,**
- **rovnováha,**
- **lezení po stěně nebo žebříku,**
- **házení a chytání míče,**
- **jízda na odrážedle nebo tříkolce.**

Hodnocení hrubé motoriky u dětí je nejlepší provádět za využití vhodné herní pomůcky, se kterou si dítě může hrát a cvičit způsobem, který je v jeho věku normální. Pro vyšetření především u pacientů s EB je vhodné mít dostatečně prostornou místnost s nízkým nábytkem bez ostrých hran, aby bylo zamezeno riziku pádu nebo poranění. Pro pohyb na zemi jsou vhodné gymnastické podložky, aby bylo zamezeno bolestivému tlaku na puchýře a nedošlo k nevhodnému tření kůže, které by vedlo k jejímu dalšímu poškození. Během vyšetření je potřeba brát v potaz, že bolest zvláště na prominujících částech těla mohou u vyšetřovaného dítěte vést k vyhýbání se určitým pohybům či úkolům (Weissová, Prinz, 2013).

Vývoj hrubé motoriky se obecně hodnotí zhruba od prvního roku dítěte. Mezi prvním rokem a rokem a půl by dítě mělo být schopno vyjít a sejít schody s doprovodem, dokázat jezdit na odrážedle, odhodit cíleně hračku a vylézt po žebříku pod dohledem. Mezi rokem a půl a dvěma roky by mělo zvládnout výskok sounož, scházet samostatně schody s přidržením se (zatím nestřídá nohy), kopat a házet míč, hrát si samo na hřišti s vybavením určeným jeho věku za minimální asistence (Mulligan, 2014). Mezi druhým a třetím rokem by mělo být stabilní v běhu, zvládat chůzi po špičkách, chůzi po schodech s přísunem, kopat do míče, stoj na jedné noze a také už může skákat na jedné noze (Brunetová, Lezinová, 1951, Bogdanowiczová, Kisielová 1999, Zebrovská, 1986 cit. dle Koláře, 2009). Dále také by mělo umět jezdit na tříkolce, běhat, skákat a lézt, seskočit a dopadnout oběma nohama z menší výšky a chytit míč. Specifické činnosti jako je například plavání nebo bruslení se učí mezi třetím a pátým rokem, kdy se už dokáže zapojit do skupinových aktivit jako je tanec nebo fotbal. Na hřišti se houpe na houpačce a dokáže bezpečně využívat zařízení hřiště. Běhá, skáče, jezdí na kole s postranními kolečky, zvládne kotrmelec a s míčem zachází již s vyšší přesností (Mulligan, 2014).

Při testování časného motorického vývoje se skoro u všech testovaných dětí s EBS, EBJ i EBD prokázalo **zpoždění různého stupně**. Typicky velká část dětí s EB kojeneckého věku vynechá v motorickém vývoji pronační pozici a následně i plazení a lezení. V důsledku vynechání lezení po čtyřech (na kolenou) je u dětí s EB k opoždění, jak sed bez opory, tak postavo-
vání. V obou případech je limitující bolest kolen. U dětí s EBJ a EBD se prokázalo i opoždění stabilního stoje a chůze. Dále je možné pozorovat sníženou kvalitu pohybu, nízkou posturální kontrolu a obecně chudost variant pohybu. Při chůzi lze pozorovat nefyziologické postavení dolní končetiny (dále jen DK) v podobě flekčního vzorce kyčle a kolene, a to v důsledku tahu jizvy. Tímto může být způsobeno špatné držení celého těla (Weissová, Prinz, 2013).



Obrázek 2.2 Vývoj lokomoce u zdravé populace dětí (Largo, 2017)

2.3.2. Vyšetření taktilní, vestibulární a proprioceptivní percepce

Weissová a Prinz (2013, s. 28) uvádí **2 hypotézy vztahující se k percepci** u dětí s EB. „**Hypotéza 1** předpokládá, že specifická omezení onemocnění ovlivňují vnímání a motorické funkce, například kvůli poškození receptorů v kůži a kvůli nedostatku zkušeností způsobených omezenými možnostmi zkoumání. **Hypotéza 2** předpokládá, že smyslové zpracování na centrální úrovni u dětí s EB je také ovlivněno, což způsobuje obtíže při amplifikaci, inhibici, filtrování, srovnávání a sdružování sensorických informací“

Jak je již zmíněno výše (kap. 2.3.1) důraz v hodnocení přechází na taktilní, vestibulární a propioceptivní percepci zhruba od čtvrtého roku dítěte. K tomuto hodnocení zvolili Weissová a Prinz (2013) **Klinické pozorování sensorické integrace dle Ayresové**, které je nestandardizovaným nástrojem hodnotícím motorické schopnosti dítěte. Klinické pozorování hodnotí ve 20 úkolech tyto oblasti: extenzi trupu v poloze na břicho, svalový tonus, stupeň disociace jednotlivých částí těla, vyzrálost bilaterální koordinace, kvalita, plynulost a přesnost pohybu, vestibulární a adaptační reakce, koordinace pohybu, posturální stabilita a prvky jemné motoriky a schopnost udržení postury a motorického plánování (Becker, Steding-Albrecht, 2006, Fischer et al., 1991, cit. dle Weissové a Prinze, 2013). Pro toto sledování je důležité, zda už jsou u dítěte rozvinuty základní motorické funkce a jejich předešlý vývoj, také zohlednění aktuálního stavu dítěte ve smyslu kontroly puchýřů a poranění kůže. Toto hodnocení u dětí s EB mohou ovlivnit puchýře a poškození kůže, kontraktury, mutilace a srůsty prstů, zánětlivý stav očí nebo obtíže v orofaciální oblasti v podobě mikrostmie. U hry s míčem je třeba neopomenout prevenci zranění. Jelikož taktilní percepci není v tomto klinickém pozorování věnována příliš velká pozornost, je třeba ji do vyšetřit jako součást vyšetření čítí (Weissová, Prinz, 2013).

Vyšetření čítí je důležitou součástí hodnocení senzomotorických funkcí. Toto vyšetření je ovšem náročné objektivizovat, protože je zatíženo subjektivní chybou a vyžaduje aktivní spolupráci pacienta (Vyskotová, Macháčková, 2013). Čítí lze rozdělit na povrchové, hluboké a integrující. **Povrchové čítí** zahrnuje čítí taktilní, algické, termické a diskriminační. Do **hlubokého čítí** se řadí vnímání polohocitu, pohybcitu a vibrací. Do **integrujícího čítí** patří stereognosie. Poruchy čítí mohou mít za následek inhibice motorických funkcí, ignoraci postižené části těla, a především obtíže v koordinaci při provádění činností. Dále také může docházet k přetěžování zrakového systému, který pacienti s poruchou čítí využívají kompenzačně (Švestková, Svěcená, 2013).

Primární **obtíže ve vestibulární a propioceptivní percepci** se podle Weissové a Prinze (2013) u dětí s EB projevují sníženou schopností korigovat tělo proti gravitaci, obtížemi v regulaci svalového tonu při motorických úkonech, špatnou posturou (v sedě i stoje), problémem odhadnout přiměřenou sílu při pohybech, omezeným vnímáním tělesného schématu, nestabilitou v balančních úkonech, obtížemi v načasování při koordinačně náročnějších úkolech a problémy v koordinaci pohybu obecně. Celkově se u dětí s EB objevuje tendence k pomalému a opatrnému pohybu, tento poznatek ovšem nelze generalizovat na všechny děti s EB,

protože zde hrají roli faktory jako je forma onemocnění, její závažnost a samozřejmě také osobnost dítěte a vliv jeho prostředí. V taktilním vnímání nebyl u těchto dětí zaznamenán žádný výrazný deficit. Výjimkou je několik případů hyperstézie u dětí s jizvením nebo po opakovaných operačních zákrocích separování srostlých prstů.

2.3.3. Vyšetření jemné motoriky

„Jemná obratná, obratnostní, šikovnostní, dovednostní motorika je definována jako schopnost obratně a kontrolovaně manipulovat s malými předměty v malém prostoru.“ Zahrnuje pohybové aktivity, které vyžadují přesnost provedení a do kterých se zapojují drobnější svalové skupiny, a to především rukou, úst nebo nohou (Vyskotová, Macháčková, 2013, s. 10). Do jemné motoriky patří manipulační aktivity, grafomotorika, logomotorika, oromotorika, mimika i vizuomotorika (Berger et al., 2009). Úroveň jemné motoriky v daném období je důležitým ukazatelem normy, patologie či opoždění ve vývoji dítěte. Přirozené používání rukou je možné u dětí pozorovat během hry (Vyskotová, Macháčková, 2013).

Při hodnocení jemné motoriky, by ergoterapeut neměl opomíjet funkce horní končetiny, mezi něž patří: **nošení břemen, manipulace s předměty, ochrana, vyvažování** (například při chůzi) **opora, neverbální komunikace** a také **funkce uchopovací** (Švestková, Svěcená, 2013). Všechny tyto funkce jsou v ergoterapeutickém vyšetření zásadní, protože ovlivňují oblast ADL.

Jak je již výše zmíněno, podle Ditrichové (2002, s. 238) může docházet u pacientů s EB k deformitám a srůstům prstů, popř. k úplné ztrátě prstů rukou. To může mít za následek dysfunkci nebo ztrátu funkce ruky. Ruka zajišťuje úchopové schopnosti a jemnou motoriku. Na některých pracovištích se právě poruchám funkce horní končetiny (dále jen HK), zejména ruky, věnují především ergoterapeuti (Klusoňová, 2011). Proto je u pacientů s EB důležité ergoterapeutické vyšetření jemné motoriky HK s důrazem na **úchopy** a **grafomotoriku**.

Při vyšetření jemné motoriky se hodnotí obě horní končetiny. Hodnotí se jednotlivé **fáze úchopu**, kterými jsou:

- **přiblížení** (apropinquace),
- **uchopení**
 - rozevření (extenze),
 - sevření (inkluzie, flexe),

- **držení** (retence),
- **uvolnění** (relaxace)
- a **oddálení** (detence).

Je důležité sledovat obtíže v konkrétních fázích úchopu, popřípadě registrovat kompenzační pohyby. Ve fázi přiblížení se terapeut při hodnocení zaměřuje především na stabilitu trupu, pohybové vzorce jednotlivých segmentů a izolované pohyby na HK. Při posuzování samotného úchopu sleduje zejména postavení jednotlivých prstů, palce a zápěstí. Ve fázi uvolnění je pozorováno, zda si nepotřebuje pacient v některé poloze stabilizovat určitý segment HK, popřípadě jakou zevní oporu k tomu potřebuje. Zásadní je poloha zápěstí a předloktí (Švestková, Svěcená, 2013).

Dále je hodnocen **funkční úchop**, což je schopnost uchopit předměty, které jedinec využívá v provádění ADL a schopnost provést jednotlivé **typy úchopů**. Typy úchopů lze rozdělit na dlaňové, pluridigitální a bidigitální úchopy. Mezi dlaňové úchopy se řadí úchop kulový a válcový. Mezi pluridigitální úchopy, tedy úchopy prováděné více prsty, patří úchop tužkový a špetkový. Bidigitálním tedy dvourstým úchopem je úchop pinzetový, nehtový, klíčový, mincový, klešťový a cigaretový (Pfeiffer, 2001 cit. dle Krivošíkové, 2011).

Nutné je u dětských pacientů zohlednit též **vývojové fáze úchopu**. Jako první po narození dítěte se objevuje tzv. reflexní úchop na podkladě úchopového reflexu, který se projevuje na základě taktilního či tlakového podnětu. Reflexní úchop sílí první dva měsíce, následně slábne a vyhasíná do šestého měsíce, tedy druhého trimenonu. Kolem osmého týdne věku dítěte se při poloze na zádech začíná rozvíjet koordinace oko-ruka a dítě si začíná uvědomovat své ruce (Vyskotová, Macháčková, 2013). Na začátku druhého trimenonu, tedy po ukončení třetího měsíce věku dítěte se objevuje možnost úchopu z laterální strany a dochází k ulnární abdukci. V tomto období vzniká takzvaný generalizovaný úchop, kdy při snaze uchopit předmět dítě otevře ústa a zavře prsty na nohou a snaží se uchopený předmět podat k ústům. V polovině druhého trimenonu je dítě schopno uchopit předmět z polohy na bříše. Od pátého měsíce je již schopno provést úchop přes střední rovinu a předávat si předmět z ruky do ruky. Na konci šestého měsíce po vymizení úchopového reflexu je ruka otevřená a palec není uzavřen v dlani (Kolář, Máček, 2015). Kolem devátého měsíce se při úchopu již projevuje opozice palce a vzniká tak klešťový a následně pinzetový úchop. (Stožický, Sýkora, 2015). V osmnáctém mě-

síci se začíná projevovat preference ruky, také silný stisk využití celé dlaně k úchopům a schopnost pevného držení palce oproti ostatním prstům (háčkový úchop a laterální špetka). Mezi druhým a třetím rokem se zvyšuje preciznost úchopu, umožňující činnosti jako je stříhání nůžkami, rozepínání větších knoflíků nebo navlékání korálků (Kolář, Máček, 2015). V předškolním věku (3-6 let) dochází k dozrávání motorické funkce ruky a pohyby dítěte jsou koordinovanější. „*Dítě je schopno se samo krmit, zapínat a rozepínat knoflíky, svlékat si části oděvu a oblékat si je. Umí rozšněrovat boty. Začíná stříhat nůžkami, vybarvovat předlohu štětcem. Je schopno hrát jednoduché hry*“ (Vyskotová, Macháčková, 2013, s. 33).

Jako nejlepší pro **vyšetření vývoje úchopu** u dětských pacientů s EB uvádí Weissová a Prinz (2013) herní situace. Při hodnocení je zásadní rozpoznat omezení způsobená deformitami na HK a především jejich dopad na oblast ADL. Od roku a půl dítěte lze vyšetřovat pomocí stavění z kostek, kolem druhého roku lze pozorovat koordinaci oko ruka při nabírání a přenášení kuliček lžící. Při aktivitách založených na navlékání lze ověřit schopnost bimanuální koordinace a také sílu úchopu. Při pozorování dítěte od čtyř let je vhodné se zaměřit na využití předmětů při manipulaci v komplexních úkolech, př.: odšroubování menší sklenice, umístění předmětů do nádoby pomocí pinzety apod. „*V těchto aktivitách mohou mít děti s EB obtíže, protože se u nich často vyskytuje omezení v abdukci palce*“ (Weissová, Prinz, 2013, s. 45).

Grafomotorika je tou částí jemné motoriky a psychických funkcí, která je potřeba při psaní a kreslení. (Bednářová, Šmardová, 2011). Z hlediska kineziologie je grafomotorika souborem záměrně prováděných pohybů dominantní HK, během kterých se užívá psací nástroj. Kromě správné polohy těla je při psaní důležitý také správný tužkový úchop (Vyskotová, Macháčková, 2013). Dalším důležitým předpokladem pro psaní je vizuomotorika, která zajišťuje zrakovou kontrolu souhry pohybů (Dinehart, 2014).

Vývoj grafomotoriky probíhá, obdobně jako ostatní součásti jemné motoriky, v etapách. Dítě uchopuje věci, včetně psacího náčiní a pohyby, které s nimi provádí, se následně zpřesňují, získávají směr, sílu i cíl. Postupně dochází k rozvoji kresby (Vyskotová, Macháčková, 2013). První zkušenost obvykle dítě získává kolem prvního až druhého roku, kdy drží v dlani křídlo a její špička je na ulnární straně, časem dítě drží křídlo obráceně (špička křídla radiálně). Pohyb vychází převážně z ramene a lokte (Weissová, Prinz, 2013). V tomto období napodobuje kresby teček a čárek. Ve třetím až čtvrtém používá dominantní ruku, kromě čar, spirál, vlnovek a teček, již dokáže nakreslit kruh (Brunetová, Lezinová, 1951,

Bogdanowiczová, Kisielová 1999, Zebrovská, 1986 cit. dle Koláře, 2009). Ve čtvrtém roce se rozvíjí klešťový úchop, dítě je schopno držet křídlo tříprstým (palec, ukazovák a prostředník) statickým úchopem, který již umožňuje volné pohyby zápěstí. Zlepšuje se koordinace oko-ruka. Dítě je schopno nakreslit uzavřený kruh nebo kříž. Tříprstý (tužkový úchop) se stává dynamickým kolem pátého roku. To znamená, že psací pohyby vychází z kloubů prstů. Dítě zvládá vybarvovat, méně přetahuje. Dále je schopno spojit 2 body čarou a také překreslit obdelník. Pro kresbu osob je typické kreslení hlavonožců, dítě již kreslí na celou plochu papíru, ovšem kresby zatím postrádají reálné proporce (Weissová, Prinz, 2013). Mezi pátým a sedmým rokem jsou kresby obsahově zralejší a bohatší, mají ustálené schéma, zlepšuje se jejich preciznost a estetika. Dítě dokáže napodobit spirály a tvary písmen. (Brunetová, Lezinová, 1951, Bogdanowiczová, Kisielová 1999, Zebrovská, 1986 cit. dle Koláře, 2009). Grafomotorické dovednosti jsou rozvinuté již natolik, že je dítě schopno naučit se psát. (Weissová, Prinz, 2013).

Podle Weissově a Prinze (2013) jsou vodítkem k **vyšetření grafomotorických dovednostní** omezení a důsledky deformit, které pacienti s EB mohou mít. Jako vhodný příklad vyšetření uvádí standardizovanou německou baterii testů „Grafomotorische Testbatterie“. Tato baterie má 7 subtestů. *Všechny jednotlivé testy obecně měří vjemovou aktivitu, koordinaci vizuomotoriky, řízení pohybu, dovednosti rukou a prstů a schopnost používat psací nástroj na podložce* (Fridrich, 2011). Jako další možnosti vyšetření uvádí Weissová a Prinz (2013) pozorování kreslení a psaní u dětí od šesti let nebo „Mann-zeichen-Test“, jehož výsledky poskytují informace nejen o grafomotorických dovednostech, ale i prostorovém a vizuálním vnímání a vnímání tělesného schématu.

Výsledky vyšetření funkce ruky jsou u dětí s EB velmi různorodé, a to z důvodu odlišností formy onemocnění a také aktuálního stavu. Konkrétně se tyto výsledky odvíjí od toho, zda je ruka zasažena kontrakturami, mutilacemi nebo srůsty. Obtíže v jemné motorice se také objevují častěji, pokud se vyskytují omezení v hrubé motorice. *„Děti s EBD mají omezenou flexi a extenzi prstů a silně omezenou pohyblivost palce, zejména jeho abdukci a opozici. To vede k obtížím v držení předmětů, přizpůsobení síly p potřebné k otevření šroubovacích uzávěrů nebo v přesnosti úchopu při zvedání malých předmětů“* (Weissová, Prinz, 2013, s. 46).

2.3.4. Vyšetření soběstačnosti

V ergoterapii se **soběstačností** označuje **míra samostatnosti**, kterou lze stanovit pomocí hodnotících nástrojů, jako je například Test Barthelové (Barthel Index, BI) nebo test funkční soběstačnosti (Functional Independence Measure, FIM) ale i mnoho jiných. Pro vymezení soběstačnosti využívají především ergoterapeuti (ale i další zdravotnické profese) koncept **ADL** (Krivošíková, 2011). Tento koncept vychází z přesvědčení, že u pacientů se závažnou disabilitou není životně ani rehabilitačně nejdůležitější zlepšení dílčí zdatnosti jako například zvýšení svalové síly. Zásadní je naopak komplexnější funkční zdatnost ve smyslu sebeobsluhy a soběstačnosti (Kalvach, 2011). Fröhlich, (2014) uvádí, že při učení v dětském věku mají ADL významný vliv, a proto by měly děti s těžkým postižením dostávat stejné možnosti v participaci na ADL jako děti zdravé. Zlepšení a umožnění ADL dětí je jedním z důležitých cílů ergoterapie dětí. Proto aby bylo možné stanovovat plány a hodnotit účinnost cílených intervencí, je nutné hodnocení těchto činností (Gantschnig, et al., 2015).

Položky ADL se dělí na personální (dále jen pADL) a instrumentální (dále jen i ADL). V **pADL** se hodnotí tyto položky:

- **osobní hygiena,**
- **koupání,**
- **oblékání a svlékání,**
- **sebesycení**
- **a použití WC včetně kontinence.**

Mezi položky **iADL** se řadí:

- **příprava jídla,**
- **domácí práce,**
- **transport,**
- **léky,**
- **vedení domácnosti,**
- **funkční komunikace**
- **a péče o druhé.**

Při hodnocení jednotlivých položek ADL je důležité neopomenout zjistit, jakou míru asistence pacient potřebuje a co nejkonkrétněji ji popsat (Švestková, Svěcená, 2013). Dále je při hodnocení aktivit zásadní zohlednit všechny faktory, tj. **osoba-zaměstnání-prostředí**. Z čehož vyplývá, že neopomenutelnou součástí vyšetření je také zhodnocení prostředí, ve kterém je činnost vykonávána (Jelínková, 2009). U dětských pacientů s EB je tedy důležité zaměřit se na prostředí domácí a školní. Ergoterapeut provádí hodnocení **domácího prostředí** pomocí domácí návštěvy, jejímž účelem je zjistit způsob provádění ADL v přirozeném prostředí pacienta nebo za účelem navrhnout bezbariérové prostředí. (Švestková, Svěcená, 2013). Hodnocení **školního prostředí** ergoterapeutem se uplatňuje zatím spíše v zahraničí (Krivošíková, 2011).

Vývoj ADL u dětí v kontinenci a užívání WC: Mezi prvním a druhým rokem dítě pozná a dá najevo, že je znečištěné, toleruje přebalování a má poměrně pravidelnou stolicí. Mezi druhým a třetím rokem se u něj rozvíjí kontrolované chůze na nočník (záchod) s občasnými nehodami, potřebuje ovšem dopomoc v očištění, na noc ještě potřebuje pleny. Od čtvrtého až pátého roku zvládá dítě ovládat potřebu během dne i noci a zvládá samostatnou očistu. Od pátého roku je naprosto nezávislé. Při *oblékání* dítě mezi prvním a druhým rokem pomáhá prostrčit ruce rukávy, samo si sundá ponožky nebo čepici a pomáhá při oblékání kalhot. Kolem druhého až třetího roku už si dokáže sundat kabát, jednoduché pyžamo nebo boty, dokáže zapnout a rozepnout větší knoflík, potřebuje pomoc s oblékáním trika. Od čtvrtého až pátého roku se dokáže kompletně svléknout, kromě větších knoflíků, dokáže se obout a zout, ale nezaváže si tkaničky. Mezi pátým a šestým rokem už je v oblékání samostatné, občas potřebuje dopomoc s náročnějším zapínáním. Asi do deseti let věku je potřeba dohled, aby se dítě obléklo adekvátně k počasí. *Hygiena a koupání:* do druhého roku věku dítěte jeho hygienu provádí rodič, mezi druhým a třetím rokem se dítě začíná zapojovat do koupání se a sušení, ruce v umyvadle si myje pod dohledem, s čištěním zubů potřebuje pomoci. Kolem čtvrtého až pátého roku už potřebuje minimální pomoc s koupáním a sušením, čištění zubů a česání vlasů stále probíhá pod dohledem. Od pátého až šestého roku již potřebuje pouze pomoc s nastavením teploty vody a mytím vlasů. Od deseti let už je nezávislý. *Krmení a sebesycení:* od narození zhruba do šesti měsíců věku je dítě kojeno nebo krmeno z lahve. Mezi šestým měsícem a prvním rokem dítě zvládá při krmení sedět a přidržovat si láhev, ke konci prvního roku používá lžičku ovšem neobratně a snadno se zašpiní. Kromě tekuté stravy začíná kolem sedmého měsíce přijímat rozmixovanou stravu. Po prvním roce zhruba do druhého používá lžičku, udrží hrneček s pitím a dokáže pít z malého hrnečku bez víčka. Zvládá jíst nejrůznější typy potravy, které ovšem potřebuje mít nakrájené na dostatečně malé kousky. Mezi druhým až pátým rokem začíná zdatně užívat

lžičku, vidličku i hrneček bez víčka. Mezi čtvrtým až pátým rokem dokáže jíst lžící polévku s občasným rozlitím. Dokáže rozkrájet nožem měkkí jídlo. Mezi pátým a desátým rokem věku se učí otvírat balení jídla a krájet maso. Osvojuje si zásady stolování (Case-Smithová, 2013).

Pacienti se všemi typy EB se sklonem ke vzniku kontraktur a snížené pohyblivosti, by měli být doporučeni na ergoterapii pro hodnocení funkční nezávislosti v ADL (Chanová et al., 2019). Obtíže ve všedních denních činnostech je možné odhalit již při výše zmíněných vyšetřeních HK. Pro vyšetření konkrétních činností u dětí s EB doporučují Weissová a Prinz (2013) využití měkkých materiálů. Dále využití multifunkčních pomůcek například v podobě panelu s různými typy zipů pro vyšetření manipulace s nimi a také vyzkoušení různých adaptací (např. kroužek na zipu). Samozřejmě jsou také dotázány činnosti jako oblékání a svlékání oděvu a obuvi, manipulace s mincemi, bankovkami a peněženkou. Předvedeny a zhodnoceny mohou být i některé oblasti sebezpečí jako je například aplikace krému, česání vlasů nebo čištění zubů. Neopomenutelné je u pacientů s EB bandážování. K získání komplexního obrazu o schopnostech a obtížích dítěte v ADL, lze požádat rodiče nebo jiné pečující osoby o vyplnění dotazníku, který může poskytnout cenné detaily. Weissová a Prinz (2013, s. 62-70) vytvořili dotazník „Parental Questionnaire on Coping Skills of Children with EB in Everyday Life²“ Tento dotazník je rozdělen na oblasti: sebezpečí, zájmy, škola a mobilita. Oblast sebezpečí je rozdělena do kategorií: oblékání a svlékání, obouvání a zouvání, zapínání oděvů a obuvi, sebesycení a pití, hygiena, spánek, činnosti v domácnosti a nakupování. Oblast mobility je rozdělena na transport a lokomoci.

2.4. Ergoterapeutická intervence u dětských pacientů s EB

Mezi zásady ergoterapie u dětského pacienta patří respektování a podpora všestranného rozvoje psychomotorického vývoje, tedy preference priorit daného vývojového období (např. sensorika, motorika, komunikace, hra, grafomotorika, sociální dovednosti nebo budoucí profesní zařazení), včetně adekvátní formy hry, jako součásti terapie. Dále využívání potenciálu zachovalých funkcí, podpora rozvoje porušených funkcí a prevence proti vzniku sekundárních poškození. Důležitá je také návaznost terapie na sociální a pracovní rehabilitaci. Neopomenutelnou součástí je spolupráce s ostatními členy multidisciplinárního týmu a participace rodiny formou poradenství a edukace (Klusoňová, 2011).

² Český překlad dotazníku viz příloha č. 1

Prinz (2013) uvádí, že zkoumání klinického obrazu EB založeného na bio-psycho-sociálním modelu ICF prokazuje, že se nejedná pouze o kožní onemocnění, ale že jeho důsledky mají vliv i na každodenní život osob s tímto onemocněním, což ovlivňuje i jejich participaci na různých oblastech života. „*Kromě bolesti, svědění, časově náročné péče, stigmatizace kvůli výraznému vzhledu a mnohem více, je to především funkce rukou, která je vážně narušena, zejména v případě EBD, která výrazně omezuje soběstačnost a nezávislost.*“ Mezi oblasti ergoterapeutické intervence u dětských pacientů s EB se řadí tedy motorický vývoj, taktilní, vestibulární a propioceptivní percepce, funkce ruky včetně grafomotorických dovedností a soběstačnost.

2.4.1. Motorika

Při **testování časného motorického vývoje** se skoro u všech testovaných dětí s EB prokázalo **zpoždění různého stupně**. Jako příčinu omezení pohybu a svalových dysbalancí lze označit vyzorované časté posturální a lokomoční vzorce (Weissová, Prinz, 2013). Vliv mají i obavy rodičů ze zranění a nových puchýřů. Rodiče pak bývají ke svým dětem velmi protektivní. Lékaři doporučovali šetrnost, aby se zabránilo předčasnému zjizvení a současné tvorbě kontraktur. Burger-Rafael (2009) a Diem (2009) však poprvé poukázali na to, že tento ochranný postoj musí být znovu zvážen a zdůraznili význam včasné podpory motorického vývoje dětí s EB.

V časném motorickém vývoji je ergoterapeutická intervence důležitá, protože specifická omezení v motorice u dětí s EB mají zásadní vliv na jejich schopnosti v každodenních činnostech. Terapie je zaměřena na fáze motorického vývoje a motorické činnosti, u kterých bylo vyšetřením odhaleno, že je dítě vynechalo či vynechává nebo má v nich obtíže (Weissová, Prinz, 2013). Jako ergoterapeutickou intervencí pro podporu motorických schopností označuje Prinz (2013) cílený trénink motorických dovedností, který spočívá například ve vytvoření modifikací některých pohybů nebo tréninku kompenzačních pohybů, které snižují namáhání jednotlivých částí těla. Tyto pohyby cílí například na vynechání pozice na čtyřech, kdy dochází k zatížení kolen a loktů (popř. rukou). U posazování lze využít posazování přes bok, taktéž při postavování lze zvolit strategii vstávání přes bok. Pro chůzi lze využít například chodítka.

2.4.2. Sensorická integrace

Jean Ayresová, zakladatelka přístupu sensorické integrace označila **taktilní** (hmatovou), **vestibulární a proprioceptivní percepce** (nebo také vnímání) za nezbytnou pro vývoj dítěte a pro základní neurální organizaci (Becker, Steding-Albrecht, 2015). Sensorické zpracování je nevědomý, automatický proces a organizace informací přicházející z vestibulárního aparátu, propiocepce, taktilních receptorů, zraku, sluchu, chuti i čichu. V každém okamžiku vstupuje do mozku množství sensorických informací a je potřeba, dokázat odlišit, které z nich jsou důležité a inhibovat je od nepodstatného. Na základě správného zpracování informací se vytváří takzvaná adaptační odpověď, která je adekvátní a účelná. Sensorická integrace tvoří důležitý základ pro učení motorické, akademické i sociální (Ayresová, 2005). Přístup sensorické integrace zahrnuje teorii sensorické integrace, také se jedná o diagnostický a hodnotící prostředek a v neposlední řadě o terapeutický přístup (Miller et. al., 2007).

Z výsledků vyšetření percepce u dětí s EB vyplývá, že se objevují především obtíže ve vestibulárním a proprioceptivním vnímání, pravděpodobně v důsledku specifických omezení (viz **hypotéza 1** kap. 2.3.2.) způsobujících nedostatek senzomotorických zkušeností. V taktilní vnímání se objevují obtíže jen u několika málo případů, a to v místech jizvení nebo místech zasažených operací separace srostlých prstů (Weissová, Prinz, 2013).

Východiskem pro terapii **sensorické integrace** je vzájemná závislost sensorického vstupu a motorického výstupu, proto se používají činnosti a využívá pohyb, který faciliteje nebo inhibuje vestibulární, proprioceptivní nebo taktilní vjemy. Využívají se činnosti, zejména hry, které příznivě působí na konkrétní poruchu sensorické integrace a dítě baví. Je optimální vytvořit prostředí s množstvím stimulů a pomůcek. U vestibulárních poruch se využívá houpání nebo jiné aktivity stimulující rovnovážné reakce. V léčbě je také důležité rozvíjet taktilně kinestetické vnímání (Krivošíková, 2011).

Při **terapii proprioceptivní a vestibulární percepce** u dětí s EB je potřeba se **vyhnout tlaku, tření nebo případnému pádu**. Proto Weissová a Prinz (2013) doporučují využití ovčí kůže; polstrování pro pojízdné desky; pro sjíždění válečkové skluzavky polstrování, na kterém dítě sedí; polstrování na sezení v houpací síti; nízké balanční prvky umístěné na podlaze; nahrazení žebřin pěnovými schody s povrchem z měkkého materiálu; využití balančních válců; nízké trampolíny nebo skákací matrace; tunel pro prolézání vytvořený z pěnových pomůcek

a využití měkkých a pěnových míčů. Využití lana pro tahání je u dětí s EB vyloučeno. Pro zlepšení **taktilního čítí** se v terapii využívá terapeutická hmota, sušené fazole nebo čočka nebo také pěna na holení. Může být využit také písek, který musí být velmi jemný, aby nedocházelo k poškozování kůže. Nesmí být ovšem používán v případě otevřených ran na rukách z důvodu rizika infekce.

2.4.3. Terapie ruky

Přestože **výsledky vyšetření jemné motoriky** jsou u dětí s EB velmi **různorodé**, dokáží se i děti EBD, u kterých jsou omezení nejvýraznější, zapojit do aktivit jemné motoriky (skládání Lego kostek, stříhání jednoduchých tvarů apod.). „*Omezení pohybu prstů je obvykle kompenzováno tím, že jsou předměty drženy mezi dvěma deformovanými rukama nebo laterálním špetkovým úchopem, což je často možné*“ (Weissová, Prinz, 2013). Proto má ergoterapie už u kojenců a dětí s EB léčebně působit v usnadnění rozvoje dovedností jemné motoriky a podpořit tím i sociální integraci a zlepšit kvalitu života (Chanová et al., 2019).

Terapie ruky je velmi **individuální**, protože se odvíjí od konkrétních omezení daného jedince. Podle Weissové a Prinze (2013) je také nutno poznamenat, že u těžších forem EB jsou terapeutické možnosti značně omezeny. Hlavním cílem je dítěti umožnit zkušenost v maximálním možném rozsahu, a tím mu umožnit se stát a zůstat soběstačným a nezávislým ve všech aspektech života, jak jen je to možné. Neopomenutelné jsou adaptace kompenzačních pomůcek umožňující participaci v ADL a důraz je také kladen na nácvik kompenzačních strategií. V případě těžkých deformit ruky je cílem zachovat po nejdelsí možnou dobu funkci ruky pomocí technik, které zabraňují vzniku flekčních kontraktur a srůstu prstů, dlahování, bandážování a nošení kompresivních rukavic.

Ortézy jsou užívány statické i dynamické. Statické ortézy slouží především k prevenci a jsou používány v dobu, kdy pacient spí. Dynamické ortézy sloužící ke korekci by měly být užívány během dne. Vhodnou alternativou k vyvazování prstů jsou kompresivní rukavice, které jsou měkké a lehké. Poskytují tlak proximálním směrem k mezi prstním prostorům (Chanová et al., 2019). Pokud pacient užívá výše zmíněné bandážování i během dne Chanová et al. (2019) doporučují zvažování zařazení časových úseků, pacient bude mít HKK bez obvazů a podpořil tím tak vstup somatosenzorických podnětů a také volnost pohybu.

Důsledným prováděním těchto opatření (nejen v rámci terapie, ale i doma v rámci každodenního režimu) může být vývoj deformit ruky úspěšně oddálen, ale nelze mu zcela zabránit. Jedním ze způsobů, jak zlepšit uchopovací schopnost, je chirurgický zákrok, při kterém lze prsty separovat a zvýšit schopnost uchopení v každodenním životě, je chirurgickou léčbou srůstů a kontraktur. V rámci pooperační rehabilitační léčby je důležitou součástí **terapie ruky** doporučení vhodných pomůcek, výroba dlahy a speciální cvičební program (Prinz, 2013).

V pooperační léčbě je důležitá role ergoterapie pro udržování rozsahu pohybu ve všech kloubech, desenzitivizaci hypersenzitivních oblastí, umožnění plynulých pohybů, prevenci vzniku kontraktur, terapii jizev a otoků, nácvik úchopů a maximální možné zapojení do všech oblastí života s důrazem za ADL (Weissová, Prinz, 2013). Jako funkční cvičení po separaci prstů, doporučují Weissová a Prinz (2013):

- protahování,
- léčebné techniky FBL (Funkční kinetika Klein-Vogelbach),
- cviky na koordinaci pohybu a obratnost,
- kognitivně-terapeutické cvičení dle Perfetti,
- Feldenkraisovu metodu
- nebo Spiraldynamik.

Funkční omezení ruky mají logicky vliv i na grafomotorické dovednosti, ovšem nebyl odhalen žádný vliv na lateralitu na rozdíl od zdravých dětí ani výrazný vliv na vývoj kresby. V každodenním životě dítěte hrají **grafomotorické dovednosti** (jako je malování, kreslení a psaní) významnou roli. Psaní je důležitým aspektem pro úspěšné zvládnutí studia ve škole, ale také pro běžné denní činnosti, a proto je důležitým faktorem pro ergoterapeutickou intervenci. Jelikož grafomotorické obtíže jsou u dětí s EB především důsledkem omezené funkce ruky je terapie zaměřená na pohyb zápěstí a prstů, dále na kompenzační strategie a pomůcky (Weissová, Prinz, 2013).

2.4.4. Soběstačnost

Schopnost vykonávat činnosti každodenního života (ADL) je důležitým faktorem, který má výrazný vliv na vývoj dítěte. Proto je jedním z důležitých cílů umožnit a zlepšit výkon

v ADL dětí (Shepherd, 2010). Metod a přístupů **nácviku ADL** je mnoho. Ergoterapeutická intervence může probíhat jako snaha o **odstranění nebo zmírnění poruchy**, která pacienta v dané oblasti ADL omezuje, dále jako **nácvik kompenzačních technik, adaptace dané činnosti, výběr a nácvik užívání kompenzačních pomůcek** nebo **využití asistence**. V pediatrii se využívá i kombinace těchto přístupů a také se využívá **přístup vývojový** (Case-Smithová et al., 2015).

U dětí s EB se v terapii ADL se využívá použití kompenzačních pomůcek a adaptací. U větší míry postižení konkrétně především u postižení funkce ruky je nutné využití asistence. V tomto případě by mohla ergoterapie ve smyslu case managementu významně přispět například jako rozhraní k osobní asistenci ve škole nebo pro mobilní péči doma (Prinz, 2013). Chanová et al. (2019) uvádí, že podle Badger et al. (2013) a Hall (2004) jsou ergoterapeuti vyškoleni, nejen, aby posoudili pacientovy schopnosti provádět ADL, ale také právě v poskytování poradenství týkající se vhodných modifikací, adaptací a doporučení pomůcek na podporu soběstačnosti pADL a také nezávislosti ve volnočasových aktivitách a cestování rámci iADL.

Z pADL nesmí být opomenuta oblast sebesycení, kde Chanová et al. (2019) uvádí roli ergoterapeuta v problematice krmení ve spolupráci s dalšími členy multidisciplinárního týmu. Konkrétně u novorozenců mohou zhodnotit krmení a následně předat doporučení. U dětí by následná terapie měla zahrnovat oromotorická cvičení.

2.4.5. Poradenství

Kojenci a děti s EB by měli být povzbuzováni k tomu, aby zkoumali své prostředí, podíleli se na sebezpečí a zapojovali se hrubých motorických činnostech ovšem se snahou minimalizovat tvorbu puchýřů (Chanová et al., 2019). Weissová a Prinz (2013) uvádí, že je vhodné rodičům doporučit, aby pomáhali dětem v jejich **motorickém vývoji** a snažili se o rovnováhu mezi opatrností (v rámci prevence zranění) a podporou přirozeného pohybu. V případě **senzorické dysfunkce** může ergoterapeut doporučit některé aktivity a pomůcky, které využívá v terapii a rodiče je mohou aplikovat v domácí prostředí, a tím je zařadit do každodenního života svého dítěte. U kojenců mohou doporučit modifikace **krmení** včetně optimální polohy pro usnadnění krmení a poskytnout poradenství v oblasti multisenzoriálních a psychosociálních složek sebesycení (Chanová et al., 2019).

Ergoterapeut samozřejmě plní svou poradenskou funkci i v doporučení vhodných **kompenzačních pomůcek a úprav prostředí** (Kolář, Máček, 2015). Součástí ergoterapie je zhodnocení funkčního stavu pacienta a následné doporučení vhodné kompenzační pomůcky a poradenství, jak může pacient pomůcku získat a poté používat (Švestková, Svěčená, 2013). Mezi kompenzační pomůcky doporučované dětským pacientům s EB³ (a jejich rodinám) patří pomůcky pro **sebepéči** a to konkrétně pro oblékání a svlékání, sebesycení a pití, hygienu a domácí práce. Dále také pomůcky pro **mobilitu** v podobě speciálních kol, speciálně upravených vozíků i elektrických vozíků. Dále pomůcky pro zapojení se do **zájmových činností a sportu**, popřípadě adaptace pomůcek. A v neposlední řadě pomůcky, popřípadě adaptace pro **školu** či **zaměstnání** (Weissová a Prinz 2013).

Úprava domácího (popř. školního) **prostředí** pro dítě s EB může spočívat v **úpravě nábytku**, pro snížení rizika poranění (málo pohyblivý nábytek, žádné ostré hrany), ve **výběru vhodných podlahových krytin**, nejlépe neklouzavých, je doporučováno vyhnout se koberečkům (případně by měly být jištěny alespoň protiskluzovými podložkami). Dále je také vhodná **úprava vybavení dětského hřiště** v podobě využití polstrování sedadel a držadel nebo využití ovčí kůže pro klouzání (Prinz, 2013).

³ Konkrétní pomůcky uvádím v „Manuálu ergoterapeutické intervence u dětských pacientů s EB“ viz příloha č. 3

3. PRAKTICKÁ ČÁST

3.1. Cíl práce

Hlavním cílem celé práce je poukázat na možnosti ergoterapeutické intervence u dětských pacientů s nemocí motýlích křídel. Tento cíl byl zvolen vzhledem k tomu, že v ČR aktuálně není ergoterapie dětským pacientům indikována, jak jsem se dozvěděla po kontaktování pracovníků charitativní organizace Debra ČR a odborníků EB centra.

Praktická část má ukázat možnosti ergoterapeutické diagnostiky a následné intervence u dětí s EB, a to pomocí těchto výstupů:

- **vypracování kazuistiky** dětského pacienta,
- **překlad dotazníku** „Parental Questionnaire on Coping Skills of Children with EB in Everyday Life“ (příloha č. 1)
- a **vytvoření manuálu** ergoterapeutické intervence u dětských pacientů s EB (příloha č. 3).

Součástí praktické části je také **souhrn poznatků** z jednodenní **stáže** v organizaci Debra ČR a EB centra v Brně.

3.2. Metodologie práce

Z důvodu, že EB je vzácné onemocnění, byla zpracována jedna kazuistika dětského pacienta. Cílem této kazuistiky bylo ukázat možnosti ergoterapeutického vyšetření a následné intervence. Mezi kritéria pro výběr dětského pacienta patřil věk (0-18 let) a forma onemocnění (dystrofická forma má největší dopad na oblast soběstačnosti).

Vzhledem k tomu, že aktuálně se v ČR žádné ergoterapeutické pracoviště nevěnuje pacientům s EB, zpracování kazuistiky probíhalo v domácím prostředí pacienta. Při prvním setkání byli zákonní zástupci informováni o obsahu bakalářské práce a požadavcích kazuistiky, následně souhlasili a podepsali informovaný souhlas. V rámci kazuistiky byla odebrána kompletní *anamnéza* pomocí rozhovoru s matkou, chlapec byl přítomen a mohl doplňovat odpovědi matky. Ergoterapeutické vyšetření následně obsahuje *kineziologický rozbor*, *vyšetření soběstačnosti* a *vyšetření kognitivních a psychosociálních funkcí*, které byly vyhodnoceny pouze z běžné komunikace a klinického pozorování vzhledem k charakteru diagnózy. *Kineziologický*

*rozb*or obsahuje zhodnocení postavy, vyšetření rozsahu pohybů, funkční vyšetření horních končetin, vyšetření orofaciální oblasti a sensorických funkcí. Zhodnocení postavy bylo vyšetřeno pomocí aspekce a palpce. Byly vyšetřeny aktivní i pasivní rozsahy pohybů končetin, které byly měřeny pomocí goniometru. Ve funkčním vyšetření HKK byla vyšetřena lateralita, funkční rozsahy pohybů HKK, taxe, diadochokineze, svalová síla (byla vyšetřena orientačně), čítí a jemná motorika se zaměřením na úchopy a grafomotoriku, včetně koordinace oko-ruka. V orofaciální oblasti byly zhodnoceny orgánové změny a izolované orální pohyby. K vyšetření *soběstačnosti* byl použit přeložený dotazník (do českého jazyka) „Parental Questionnaire on Coping Skills of Children with EB in Everyday Life“, který byl vyplněn matkou. Na základě údajů z dotazníku proběhlo vyšetření *soběstačnosti* pomocí rozhovoru (doplňující otázky) a analýzy jednotlivých aktivit. *Kognitivní a psychosociální funkce* byly vyhodnoceny pouze z běžné komunikace a klinického pozorování vzhledem k charakteru diagnózy.

Povolení k pracovnímu překladu dotazníku „Parental Questionnaire on Coping Skills of Children with EB in Everyday Life“ do českého jazyka jsem získala od autorů i od vydavatelství, kde je dotazník publikován.

K tvorbě manuálu byly využity především informace zpracované v teoretické části. Manuál byl sestaven tak, aby poskytl nejen ergoterapeutům a dalším odborníkům ale i laické společnosti souhrnný přehled o možnostech ergoterapeutického působení u dětí s EB. Obsahuje obecná i konkrétní doporučení v oblasti motoriky, sensorické integrace, funkce ruky, *soběstačnosti* (včetně doporučení kompenzačních pomůcek) a úpravy prostředí. V závěru manuálu jsou uvedeny stěžejní zdroje. Výběr terapeutických a kompenzačních pomůcek byl přizpůsoben možnostem českého trhu.

3.3. Debra Česká republika a EB centrum

Pro získání uceleného pohledu na možnosti péče pro děti s onemocněním EB jsem absolvovala jednodenní stáž v EB centru a v organizaci Debra ČR. Stáž mi byla zprostředkována mým konzultantem MUDr. Radkem Braunerem, primářem rehabilitačního oddělení pediatrické kliniky Fakultní nemocnice Brno, který mě stáží také provázal a zodpovídal všechny mé dotazy.

Podpoře lidí s onemocněním EB se věnují organizace DEBRA po celém světě. V ČR je to charitativní organizace Debra ČR, která byla založena v roce 2004 a je členem mezinárodního uskupení DEBRA INTERNATIONAL. Jejich aktivity cílí na pomoc nemocným v tíživých situacích, které z onemocnění vyplývají. Debra ČR se svými činnostmi snaží docílit hájení zájmů nejen lidí s onemocněním, ale i jejich blízkých, především rodiny, které se toto onemocnění také dotýká. Cílem je taktéž zabezpečení jejich informovanosti a dále spolupráce s vládními, krajskými a dalšími institucemi. Veškeré služby a sociální poradenství poskytované organizací Debra ČR jsou zdarma (Debra ČR, 2019).

Poznatky ze stáže v Debra ČR a EB centru:

- EB Centrum ČR vzniklo v roce 2001 při dětském kožním oddělení k Fakultní nemocnici Brno v Černých Polích.
- Jeho zakladatelkou je primářka kožního oddělení MUDr. Hana Bučková, PhD., která se již více než 20 let zabývá problematikou Epidermolysis bullosa congenita.
- Komplexní klinickou péči pacientům s EB poskytuje **multidisciplinární tým odborníků**, mezi které patří:
 - dermatolog,
 - dermatologické sestry,
 - gastroenterolog,
 - nutriční specialista,
 - hematolog,
 - rehabilitační lékař,
 - fyzioterapeut,
 - plastický chirurg,
 - oční lékař,
 - zubní lékař,
 - anesteziolog a algeziolog,
 - klinický genetik,
 - gynekolog,
 - psycholog,
 - histopatolog,
 - molekulární genetik
 - a sociální pracovník.

- Centrum soustředí pacienty z celé ČR (proto specialisté vítají komunikaci s lékaři z místa bydliště pacienta).
- EB Centrum ČR poskytuje péči i cizincům.
- Péče je určena nejen nemocným s EB, ale i jejich rodinám.

Fyzioterapie v EB centru se věnuje preventivně předcházení následkům nemoci, motorické retardaci, flekčním kontrakturám, srůstu prstům na horních a dolních končetinách, vzniku vadného držení těla, nesprávného pohybového stereotypu, snížení vitální kapacity plic a s tím spojeného rizika vzniku respiračních infekcí apod. Léčebně se pak věnuje nápravě a zmírnění trvalých následků nemoci, kterými jsou například vznik kontraktur po operacích. Dále jsou zde uvedeny jednotlivé rehabilitační postupy a fyzioterapeutické metody.

Ergoterapie zde neprobíhá především z důvodu, že chybí povědomí o této možnosti, což může pramenit i z toho, že na Pediatrické klinice FN Brno není zaměstnán ergoterapeut. Dále také kvůli chybějícímu povědomí o možnostech ergoterapeutické intervence u EB není ergoterapie pravděpodobně vyhledávána ani samotnými pacienty.

3.4. Kazuistika

Vyšetřovaná osoba: chlapec, narozen 2004 (15 let)

Diagnóza: Q812 (Epidermolysis bullosa dystrofica)

3.4.1. Anamnéza

Nynější onemocnění: chlapec je po chirurgickém zákroku v r. 2018 odseparování prstů (IV. a V. prst obou rukou); trpí malnutricí, sideropenickou anémií a keratokonjunktivitidou.

Osobní anamnéza: byl přenášen (7 dní), porod byl vyvolaný, po narození nedýchal (byl kříšen), ihned po narození mu byla diagnostikována **Epidermolysis bullosa dystrofica**. Chlapec byl narozen na Ukrajině, kde lékaři kromě diagnózy EBD sdělili též prognózu přežití 2-3 týdny, v prvním roce života se dostal do péče lékařů na Slovensku a následně do specializovaného Klinického EB Centra v ČR. Trpěl dysfagií, výrazné zlepšení po operaci dilatace jícnu v r. 2017; v r. 2017 postoupil také sanaci chrupu. Kvůli opakovanému přirůstání prstů do dlaně v ulnoradiálním směru podstoupil chirurgické odseparování prstů v roce 2012, 2014 a naposledy v roce 2018.

Rodinná anamnéza: matka, otec i starší bratr jsou zdraví, v širší rodině se též nevyskytuje žádné onemocnění.

Sociální anamnéza: fungující rodina, chlapci se věnují (především matka), otec a starší bratr odjíždí za prací na většinu dní v měsíci; má ZTP/P a matka pobírá příspěvek na péči 2. stupně.

Bytová anamnéza: žije v bytě 2+1 v panelovém domě spolu s matkou, otcem a starším bratrem. Vstup do domu je bezbariérový, byt se nachází ve třetím patře, do kterého jezdí s výtahem (schody chlapec zvládne vyjít, ale velmi ho to unaví, následně si musí odpočinout), v bytě nejsou prahy ani koberečky, v koupelně je vana, do které se chlapec bez obtíží dostane.

Školní anamnéza: chodí do 7. třídy běžné ZŠ, učí se dobře, má samé jedničky, škola ho baví. Má individuální studijní plán, je osvobozen z tělesné a pracovní výchovy a má asistentku, která mu nosí tašku a připravuje věci, které jsou pro něj moc těžké

Farmakologická anamnéza: neužívá pravidelně žádné léky, nárazově bere vitamínové doplňky (dle doporučení lékaře), nyní (v rámci několika dní) mu byla nasazena antihistaminika, chlapec se po nich méně škrábe.

Alergie: bez diagnostikovaných alergií.

Kompenzační pomůcky: má rukavičky a dlahy na obě HKK (dlahy má na spaní).

Rehabilitace (dosavadní fyzioterapie, ergoterapie): od roku 2008 v rámci EB centra (nárazově) a následně fyzioterapie v místě bydliště. Fyzioterapie je aktuálně zaměřená na HK (prevence, popř. pooperační rehabilitace), ergoterapie nebyla indikována.

Zájmy: malování, keramika, poslech hudby, počítačové hry, sbírá krabičky se slizem.

3.4.2. Ergoterapeutické vyšetření

Status praesens

- pacient je orientován osobou, místem a časem

KINEZIOLOGICKÝ ROZBOR

Aspekce

- **zepředu**
 - obličej symetrický
 - hlava nachýlena lehce k pravé straně
 - elevace ramen bilaterálně, levé rameno prominuje
 - inspirační postavení hrudníku s prominující pravou stranou
 - asymetrie thorakobrachiálních trojúhelníků – trojúhelník na pravé straně je větší a výš
 - bilaterálně držení HKK v mírné abdukci a mírné flexi v loktech
 - hypertonické břišní svalstvo, suspektně diastáza
 - pánev zešíkmená (vlevo výš)
 - PDK vnitřně rotována v kyčelním kloubu
 - počínající srůsty mezi prsty na nohou (zhruba 1/4) bilaterálně
- **z boku**
 - mírný předsun hlavy
 - protrakce ramen bilaterálně
 - scapula alata bilaterálně
 - oploštělá hrudní kyfóza a bederní lordóza
- **zezadu**
 - bilaterálně scapula alata, prominující dolní uhly lopatek, levá lopatka postavena výše
 - sešíkmení pánve (levá strana výš)
 - asymetrické gluteální rýhy
 - valgózní postavení kotníků, plochonoží
- teplota kůže normální, rozsáhlé puchýře červené puchýře a strupy v oblasti klíčních kostí bilaterálně, na HKK od ramen až k zápěstí (největší rozsev v oblasti kloubů) akra

aktuálně dobře zhojená, na zádech v oblastí nad lopatkami a pod lopatkami, těž po celé délce DKK (největší rozsev v oblasti kloubů), na rukou a nohou chybí nehty

Palpace

- levá clavicula výše než pravá; levá crista iliaca výše než pravá

Rozsahy pohybů končetin

- **ramenní kloub**
 - aktivně flexe PHK do 160°, pasivně do plného rozsahu, aktivní flexe LHK do 140°, pasivně do 170° (do plného rozsahu nebylo možné jít pro bolest)
 - abdukce, horizontální addukce, horizontální abdukce, vnitřní a vnější rotace do plného rozsahu pohybu pasivně i aktivně na obou HKK
- **loketní kloub**
 - flexe a extenze v plném rozsahu pasivně i aktivně na obou HKK
 - supinace a pronace aktivně do 30°, pasivně do 60° na obou HKK
- **klouby zápěstí**
 - na obou HKK dorzální i palmární flexe aktivně do 70°, pasivně do 75°, kdy chlapec udává již bolest
 - ulnární a radiální dukce na obou HKK do plného rozsahu pohybu pasivně i aktivně
- **klouby prstů a palce**
 - flexe druhého až pátého prstu na obou HKK v MP skloubení v plném rozsahu pasivně i aktivně, v IP1 skloubení aktivně do 90 °, pasivně do 100°, v IP2 skloubení rozsah do 30° aktivně i pasivně
 - abdukce a addukce druhého až pátého prstu omezena
 - opozice palce s natažením v IP a MP kloub k hlavičce 4. metakarpu, opozici palce s flexí v IP a MP kloubu neprovede
 - flexe place v MP skloubení aktivně i pasivně 20° bilaterálně
 - flexe place v IP skloubení aktivně i pasivně 35° bilaterálně
- **kyčelní kloub**
 - flexe při pokrčeném koleni aktivně LDK 120° PDK 110°, pasivně obě DKK do plného rozsahu
 - aktivní flexe při nataženém koleni LDK 90° PDK 80°, pasivně obě DKK do plného rozsahu

- extenze LDK do plného rozsahu aktivně i pasivně, PDK 10 ° aktivně i pasivně
- abdukce, addukce, vnitřní rotace obou DKK do plného rozsahu aktivně i pasivně
- zevní rotace PDK aktivně i pasivně 35°, LDK do plného rozsahu
- **kolenní kloub**
 - flexe a extenze v plném rozsahu pasivně i aktivně na obou DKK
- **hlezenní kloub**
 - dorzální flexe aktivně do 10°, pasivně do 15° na obou DKK
 - plantární flexe v plném rozsahu
 - inverzi i everzi aktivně i pasivně provede do 15° na obou DKK

Funkční vyšetření horních končetin

- **lateralita:** dominantní pravá HK
- **funkční rozsahy pohybů HKK:** fyziologicky provede: ruka na temeno, ruka na pusu, ruka na protilehlé rameno, ruku na stejnostranné rameno, ruku za záda, ruku na koleno, se souhybem – elevace ramene provede: ruka za hlavu
- **symetrie, deformity, držení viz aspekce**
- **taxe:** bez patologického nálezu
- **diadochokineze:** bez patologického nálezu
- **reflexy:** nebylo možné vyšetřit vzhledem k lokalizaci a rozsahu puchýřů
- **svalová síla** (vyšetřeno orientačně):
 - proximální svalové skupiny: dokázal překonat v plném rozsahu pohybu se značným vnějším odporem
 - distální svalové skupiny: dokázal překonat v plném rozsahu pohybu se středně velkým vnějším odporem
 - test síly stisku: LHK slabší než PHK
- **povrchové čítí:** taktilní, algické a termické čítí bez patologického nálezu na obou HKK, diskriminační čítí (dvoubodová diskriminaci) odliší na akru (palmárně i dorsálně) do 1,5cm, na předloktí a paži do 2 cm
- **hluboké čítí:** vnímání polohocitu a pohybcitu bez patologického nálezu
- **integrující čítí:** stereognozie bez patologického nálezu
- **jemná motorika:**
 - **dlaňové úchopy:** válcový ani kulový úchop neprovede kvůli nedostatečnému rozvření ruky bilaterálně

- **antigravitační úchopy:** miska – provede, háček - provede pouze částečně pro nedostatečnou flexi prstů
- **bidigitální úchopy:** provede oběma HKK pinzetový, cigaretoý a mincový, klešťový úchop provede na levé HK, na pravé HK provede nepřesně
- **pluridigitální úchopy:** špetkový provede oběma HKK, tužkový neprovede oběma HKK úchop je proveden 4 prsty kvůli nedostatečné opoře třetího prstu
- **dynamické úchopy:** nůžkový úchop neprovede, úchop rozprašovače neprovede – kompenzačně užívá stisk dlaněmi obou HKK současně
- **fáze úchopů:** fáze přiblížení je pomalejší konkrétně v reachingu (natažení lokte), obtíže v uchopení dělají drobné předměty (nejisté sevření) nebo naopak větší vyžadující dlaňové úchopy (nedostatečné rozevření ruky), fáze držení (pokud se nejedná o těžký předmět), uvolnění a oddálení nedělají obtíže, ale těž je provádí v pomalejším tempu
- **grafomotorika:** držení tužky pomocí 4 prstů (nedostatečná stabilita a síla úchopu), plynulost psaní dobrá (ovšem je zde problém s kontinuitou písma a sunutím HK po stole, což vede k pomalému tempu), při nutnosti psát rychle se zvyšuje únava a písmo je nečitelné, sed při psaní s nedostatečnou oporou o plošky nohou, kyfotické držení (nevyužívá opěradla židle), elevace ramen, opora o předloktí stabilní
- **koordinace oko-ruka:** bez patologického nálezu

Orofaciální oblast

- normální postavení jazyka středem, normální postavení a pohyblivost čelisti, chrup trvalý, rty volně sevřeny v normálním svalovém tonem, mimika a tonus svalů obličeje normální, žvýkání se zavřenými ústy s normálním tonem
- aktuálně neuvádí obtíže se salivací a polykáním, při jezení neuvádí žádné kompenzační mechanismy
- **jazyk:** protruzi neprovede, laterální pohyby částečně, dolního i horního se uprostřed dotkne, ovšem neolízne rty
 - *matka uvedla, že má chlapec přirůstající bazi jazyka*
- **čelist:** laterální pohyb a otevřít/zavřít ústa zvládne
- **zuby:** cvakne zuby, zakousne se do rtu

- **rtý:** protruze (špulení rtů) zvládne částečně, roztažení rtů (ukázání zubů) zvládne, úsměv (bez ukázání zubů) zvládne
- **další motorické funkce:** zahvízdá, zakašle

Sensorické funkce

- **zrak:** bez patologického nálezu
- **sluch:** bez patologického nálezu
- **hmat:** zhoršené diskriminační cití
- **čich:** bez patologického nálezu
- **chut':** bez patologického nálezu

SOBĚSTAČNOST

Dotazník: „Parental Questionnaire on Coping Skills of Children with EB in Everyday Life“ (příloha č. 2.)

- **soběstačnost - sebek péče:**
 - ve všech položkách „**oblékání a svlékání**“ matka uvádí, že chlapec potřebuje pomoc, dopomoc spočívá v co největším roztažení oblečení a jeho šetrné obléknutí nebo svléknutí, jako nejlépe tolerovaný materiál uvádí bavlnu
 - v položce „**obouvání a zouvání bot**“ též uvádí nutnou dopomoc, speciální obuv, vložky nebo vyměkčení bot nevyužívá
 - v položkách „**zapínání**“ uvádí, že zvládne dobře zip a suchý zip, dopomoc je potřeba u zapínání knoflíků a zavazování tkaniček u bot, proto preferuje oblečení bez knoflíků a boty bez tkaniček, žádné pomůcky nebo úpravy na zipech nevyužívá
 - v položkách „**jedení a pití**“ uvádí nutnou dopomoc při krájení tužšího masa, jzení lžící a vidličkou zvládá dobře, využívá čajovou lžičku, pítí ze sklenice nebo hrnku udává, že zvládá špatně, a to z důvodu neschopnosti uchopit hrnek nebo sklenici jednou rukou
 - v položkách „**hygieny**“ potřebuje dopomoc při sprchování, koupání, čištění zubů a aplikaci krému, pro koupání neuzívá sedačku ani protiskluzovou podložku, pro čištění zubů potřebuje otevřít pastu, užívá klasický manuální kartáček, česání vlasů a použití WC zvládá dobře

- pro „**spánek**“ má pěnovou matraci, pěnový polštář a bavlněné povlečení, nejčastěji spí na zádech a na boku
 - z „**domácích aktivit**“ potřebuje pomoc pro otevření lahví, sklenic plechovek i obalů, dále potřebuje pomoc při přípravě svačiny, špatně zvládá zastrčení elektrické zástrčky a i její vyndání, dobře zvládá otevření a zavření šuplíku a otevření a zavření vodovodního kohoutku, veškerá omezení v domácí činnostech vychází z obtíží v úchopech a nedostatečné síly stisku
 - při „**nakupování**“ dobře zvládá vzít věci z regálu i vyndání mincí z peněženky, s nošením tašek a odemykáním dveří klíčem potřebuje pomoc (nevládá)
- **zájmy a koníčky**
- chlapec rád poslouchá hudbu, kreslí a maluje
 - nesportuje
 - je společenský a je zapojen do skupiny kamarádů, neúčastní se však žádných skupinových aktivit
 - pro relaxaci/uvolnění bolesti rád poslouchá hudbu nebo odpočívá na zdravé posteli (sound bed)
 - možnosti dovolené s chlapcem uvádí matka jako špatné, zvládá výlet po městě nebo do lesa, pokud jsou v průběhu cesty možnosti odpočinku, dále také na dovolené potřebuje klimatizaci
- **škola**
- psaní tužkou/perem zvládá dobře a nepoužívá žádné speciální úpravy ani nástavce, na počítači píše velmi dobře a neuvádí žádné speciální adaptace, rychlost psaní uvádí jako dobrou, ovšem nedostačující pro přepisování z tabule nebo diktát (přepisuje za něj asistentka, diktát má formou vyplňovačky)
 - otáčení stránek zvládá špatně
 - používání mobilního telefonu (dotykový smartphone) zvládá velmi dobře
 - použití nůžek nezvládá
 - jako nejlepší pro sezení uvádí vypořstovanou židli a pro delší sezení používá podložku
 - nošení tašky nezvládá, do školy mu ji nosí matka ve škole asistentka, učebnice má 2x (1x doma a 1x ve škole)
 - ve škole nemá žádnou službu, přestávky nejraději tráví ve třídě, je zapojen do třídního kolektivu

- z tělesné výchovy a pracovních činností je uvolněn
 - je v plánu, aby po ukončení povinné školní docházky chlapec pokračoval ve studiu na SŠ (zatím neví na které)
 - profesní uplatnění zatím nezvažovali
- **mobilita**
- v oblasti „**přesunů**“ zvládá velmi dobře posun na posteli a sedání, vertikalizaci do sedu, postavování a zvládá přesuny na židli či do vany, dobře zvládá sebrat něco ze země ovšem v pomalejším tempu, pro cestování hromadnou dopravou potřebuje doprovod
 - v oblasti „**lokomoce**“ zvládá špatně chůzi (včetně chůze po schodech) ve smyslu únavnosti (ujde v kuse maximálně 500 metrů), špatně také zvládá přejít silnici přes přechod za dobu, kdy svítí zelená, nezvládá běh, jízdu na tříkolce, koloběžce, od rážedle ani kole, při jízdě v autě užívá sedačku s podložkou a klimatizaci

KOGNITIVNÍ A PSYCHOSOCIÁLNÍ FUNKCE

- orientován osobou, místem i časem
- aktivně spolupracuje
- dokáže udržet pozornost po dobu celého vyšetření
- krátkodobá i dlouhodobá paměť zachována
- komunikuje bez obtíží v porozumění i expresi

3.4.3. Závěr vyšetření

Subjektivní obtíže: chlapec uvádí, že neotevře sám zubní pastu, neodšroubuje sklenici, nechopí plechovku jednou rukou a nezvládne hrát hry na herním ovladači, protože nezvládne dosáhnout na tlačítka a na těchto oblastech by chtěl pracovat.

Cíle pacienta (subjektivní): zlepšit funkci ruky pro sebeobsluhu (otevření pasty) a hry (pc, playstation).

Silné stránky pacienta: žije v podnětném prostředí, matka se mu věnuje, je přátelský a komunikativní, je zapojen do školního kolektivu, dobře se učí, je samostatně mobilní, samostatný v položkách jedení a pití, je bez kognitivních deficitů, sensorické funkce zachovány.

Slabé stránky pacienta: snadno unavitelný, zhoršená funkce ruky (a opakující se srůstání) má dopad na soběstačnost v oblasti oblékání, hygieny, domácích aktivit, nakupování, aktivity potřebné ve škole (rychlost psaní, použití nůžek, nošení učebnic).

Krátkodobé cíle (4 týdny): chlapec se naučí sám otevřít pastu a sklenici

Krátkodobé plány: terapie ruky (protahování, posilování ruky, stimulace, nácvik úchopů), doporučení kompenzačních pomůcek pro úchopy

Dlouhodobé cíle (3 měsíce): zvládne sám opisovat z tabule, alespoň část zápisu

Dlouhodobé plány: terapie ruky (protahování, posilování ruky, stimulace, nácvik úchopu a grafomotoriky), škola zad (správná ergonomie sedu), doporučení vhodných nástavců na tužku, úprava prostředí

Závěr vyšetření: Patnáctiletý chlapec (narozen 2004) s diagnózou Epidermolysis bullosa dystrofica trpí malnutricí, sideropenickou anémií, keratokonjunktivitidou a opakovanými srůsty prstů v ulnoradiálním směru. Dříve trpěl dysfagií, výrazně se zlepšil po dilataci jícnu v roce 2017, kdy podstoupil také sanaci chrupu. Chirurgické odseparování prstů HKK podstoupil celkem 3x, naposledy v roce 2018. Funkce ruky je zasažena v oblasti pohyblivosti, svalové síly, diskriminačního čítí, úchopů a grafomotoriky. Je omezen pohyb jazyka pro jeho přirůstající bazi. Kognitivní, psychosociální a sensorické funkce zachovány, s výjimkou zhoršeného diskriminačního čítí. Chlapec by chtěl zlepšit funkci ruky pro sebeobsahu (otevření pasty) a hry (pc, playstation). Vyšetření soběstačnosti na základě vyplněného dotazníku pro rodiče zaměřeného na zvládání každodenních činností dětí s EB se projeví deficit v především v oblasti oblékání, hygieny, domácích aktivit, nakupování a aktivit potřebných ve škole.

3.4.4. Závěr kazuistiky

Terapie: s pacientem jsem prováděla jednu terapii, která probíhala cca 1h. Na základě vytyčených ergoterapeutických cílů a preferencí pacienta byla terapie zaměřena na terapii HKK.

Prvním krokem byla příprava HKK vycházející se senzomotorických deficitů pacienta.

V rámci přípravy horní končetiny jsme s pacientem první pracovali s trupem pomocí platingu, následně jsem mobilizovala ramenní kloub a klouby ruky a zápěstí šetrným způsobem vyžadující puchýře na HK. Následně jsme využili všech pasivních a aktivních pohybů horní

končetiny a v místech omezení jsem využila postizometrickou relaxaci u v proximální části HK a prolongovaný strečink u distální části HK. Poté jsem HKK stimulovala pomocí sušeného hrachu. Pro trénink reachingu jsem využila stolní piškvorky. Následně jsme vyzkoušeli všechny typy úchopů a psaní několika vět. Pro posílení ruky jsme pracovaly s terapeutickou hmotou.

Zhodnocení terapie: v aktivitách probíhajících po přípravě ruky jsem zaznamenala zlepšení oproti vyšetřením. Při hraní piškvorek s omezeným časovým limitem se chlapec dařilo zrychlit fázi reachingu. Při zkoušení jednotlivých úchopů dokázal provést pouze stejné úchopy jako při vyšetření, ale ovšem fáze rozevření, kvůli které jsou mezené dlaňové úchopy se zlepšila oproti vstupnímu vyšetření. Výkon v psaní byl stejný jako při vyšetření. Mírné zlepšení jsem zaznamenala po korekci sedu a upravení nastavení židle a stolu. Práci s terapeutickou hmotou jsme se již věnovali krátce, jelikož chlapec byl unavený.

Doporučení: na základě provedených vyšetření a průběhu terapie doporučuji níže pomůcky a autoterapii. Za vhodné považuji pokračování v ergoterapii (vyžádání si předpisu u svého lékaře a vyhledání ergoterapeutické pracoviště v blízkosti bydliště). Zároveň doporučuji pokračovat ve fyzioterapii, kterou chlapec absolvuje a dále také pokračování ve vyvazování prstů (během dne) a nošení dlah (přes noc). Zvážila bych občasné rozvázání rukou a ponechání volně alespoň na hodinu denně.

– **pomůcky:**

- pro sebeobsluhu: nůž s rozšířeným úchopem, ergonomický multiotvírák 6v1, stolní otvírač víček, elektrický otvírák konzerv (https://www.dmapraha.cz/prodej-kompenzacnich-pomucek_k500/)
- pro grafomotoriku a další školní dovednosti: nástavec na tužku, stolní nůžky (<https://www.sensa-shop.cz>)

– **autoterapie**

- terapie HKK (každý den): protahování (do dorzální flexe pomocí stlačování dlaní proti sobě, protažení prostoru mezi palcem a ukazovákem pomocí abdukce a protažení mezi prstních prostorů pomocí propletení prstů obou rukou), posilování s terapeutickou a gelovým vajíčkem
- oromotorická cvičení (každý den): **rty a tváře** - našpulit, úsměv rovně do stran, úsměv koutky nahoru, vycenit zuby, nafukování tváří přefukování z jedné do

druhé, hvízdání, **jazyk** - přejet všechny zuby z obou stran, vypláznutí, snaha zdvihnout vypláznutou špičku a snaha vypláznout směrem dolů, vypláznutí do stran, přejíždění horního patra dopředu-dozadu

4. DISKUZE

Nemoc motýlích křídel je dědičně podmíněným, vrozeným a tzv. vzácným onemocněním kůže, které se nejčastěji projevuje puchýři na kůži a sliznicích. Důsledkem bolesti, tvorby puchýřů a kontraktur doprovázejících toto onemocnění může být způsobeno výrazné omezení soběstačnosti v ADL, tím dochází i k snížení kvality života. Hlavním záměrem práce bylo upozornit na oblasti léčby dětských pacientů s EB, které jsou v kompetencích ergoterapeutické intervence a poukázat na to, že ergoterapeut by měl být nedílnou součástí multidisciplinárního týmu při léčbě tohoto onemocnění. Proto byl vytyčen cíl práce, který zahrnoval v teoretické části shrnutí teoretických poznatků o onemocnění EB, dále poukázání na možnosti ergoterapeutické diagnostiky a následné intervence u dětí s EB. Tyto poznatky byly následně aplikovány v praktické části ve vypracování kazuistiky dětského pacienta s EBD a ve vytvoření manuálu ergoterapeutické intervence u dětských pacientů s EB. Praktická část zahrnuje překlad dotazníku „Parental Questionnaire on Coping Skills of Children with EB in Everyday Life“ do českého jazyka.

Ačkoliv je onemocnění Epidermolysis bullosa congenita vzácným onemocněním, lze o jeho projevech dohledat množství informací. Tuto zásluhu nesou organizace Debra působící po celém světě. V ČR takto pracuje charitativní organizace Debra ČR, která byla založena v roce 2004 a je členem mezinárodního uskupení DEBRA INTERNATIONAL. Jejich aktivity cílí na pomoc nemocným v tíživých situacích, které z onemocnění vyplývají. Veškeré služby a poradenství poskytované organizací Debra ČR jsou zdarma. Proto jedním z mých prvních kroků bylo kontaktování právě odborníků z organizace Debra ČR a EB centrum. Z této komunikace následně vyplynulo zjištění, že v ČR se ergoterapie dětským pacientům neindikuje a povědomí o této možnosti v podstatě chybí. Prvním mým vodítkem (kromě vlastního přesvědčení), které mě vedlo k myšlence, že je možné ergoterapii aplikovat u dětí s diagnózou EB, byla publikace od H. Weissové a F. Prinze (rakouských ergoterapeutů) „Occupational therapy in epidermolysis bullosa: a holistic concept for intervention from infancy to adult“ vydána v roce 2013. Při jednodenní stáži, kterou je v EB centru a Debra ČR absolvovala, jsem měla možnost vidět práci některých odborníků s dětmi s EB, a to především kožní lékařky, rehabilitačního doktora, sociální pracovnice a fyzioterapeutky. Nikdo z výše zmíněných se s ergoterapií u dětí s EB doposud neseťkal a nezabýval. Při rozhovoru s fyzioterapeutkou mi bylo řečeno, že s dětmi s EB pracují podle fyzioterapeutických metod a že ergoterapeutické metody nezná. Proto mě následně překvapila informace na webových stránkách EB centra, kde je mimo jiné zmíněno,

že se fyzioterapeutky EB centra věnují *nácviku jemné motoriky a ergoterapii, čímž ovlivňují hybnost, svalovou sílu a soběstačnost*. Už jen tato zmínka na webových stránkách, podle mého názoru tedy potvrzuje potřebnost ergoterapie u dětí s EB. Jelikož obtíže vycházející z diagnózy EB mají dopad na soběstačnost v ADL a tím i na kvalitu života a zde je oblast působnosti ergoterapie široká.

Při hledání možných zdrojů, které by se danému tématu věnovaly, se mi potvrdilo, že ergoterapie u nemoci motýlích křídel není rozšířené téma. Existuje množství publikací věnujících se EB obecně, a to i přesto, že se jedná o vzácné onemocnění, ovšem málo těchto publikací je recentních. Publikaci, která se věnuje přímo ergoterapii u dětí s EB, jsem našla pouze jednu, již výše zmíněnou knihu od rakouských ergoterapeutů Weissové a Prinze. Tématu o pozici ergoterapeuta v multidisciplinárním týmu při léčbě EB se už věnuje několik zahraničních článků, a to především z posledních let. Nejaktuálnějším z nich je článek Chanové et al. (2019), jehož účelem je shrnutí pokynů mezinárodní klinické praxe založené na důkazech pro poskytování ergoterapie pro děti a dospělé s EB. Všechna doporučení, která vychází z výsledků tohoto článku a zároveň byla použita v této práci, jsou znalecky prokázaná, a nebo mají kvalitu evidence neanalytických studií (kazuistiky a případové studie).

V teoretické části jsem shrnula základní poznatky o EB a o současné diagnostice a terapii v ČR, která již zahrnuje rehabilitaci, ale prozatím ne ergoterapii. Stěžejní částí teoretické části jsou už formulované možnosti ergoterapeutické diagnostiky a následné intervence. V rámci diagnostiky i intervence hraje významnou roli funkce ruky, která bývá u těžších forem EB často zasažena, což má dopad i na další významnou oblast ergoterapie, kterou je soběstačnost. Neopomenutelný je ovšem i motorický vývoj a sensorické zpracování, které jsou také často zasaženy. Zmíněna je i role ergoterapeuta v oblasti krmení a sebesycení ve spolupráci s nutričním terapeutem a logopedem, ovšem ucelený text o této oblasti ergoterapie ve vztahu k EB jsem nenalezla, proto jsem vycházela i z obecných doporučení. Všechny tyto zmíněné oblasti se samozřejmě prolínají s ergoterapeutickým poradenstvím v oblasti úprav prostředí a doporučení kompenzačních pomůcek.

V praktické části jsem následně překládala do českého jazyka „Parental Questionnaire on Coping Skills of Children with EB in Everyday Life“, česky tedy „Dotazník pro rodiče zaměřený na zvládání každodenních činností dětí s EB“. Pro povolení překladu jsem kontaktovala autory, kteří byli velice ochotní a k překladu svolili. Následně jsem zažádala o povolení

vydavatele publikace obsahující tento dotazník a získala oprávnění k užití překladu pro účely této bakalářské práce. Postup překladu byl následující: Nejprve jsem překládala text z anglického do českého jazyka, následně jsem přeložených text upravovala, aby vyhovoval platné terminologii. Grafickou úpravu jsem volila co nejjednodušší, nejpřehlednější v provedení podobném originálu. Po použití dotazníku pro kazuistiku považuji dotazník za velmi užitečný, jelikož zahrnuje oblasti ADL jako je oblékání a svlékání, obouvání a zouvání, zapínání oděvů a obuvi, sebesycení a pití, hygiena, spánek, činnosti v domácnosti a nakupování, transport a mobilita a dále oblasti spojené se školou a zájmy. Dotazník se mi na první pohled jevil jako obyčejný a jednoduchý, ale při použití jsem opravdu ocenila jeho zpracovanost směrem k diagnóze EB.

Pro ukázkou ergoterapeutické diagnostiky a následné intervence jsem zpracovala kazuistiku dětského pacienta s EB. Mým pacientem byl patnáctiletý chlapec s EBD. Vzhledem k tomu, že aktuálně se v ČR žádné ergoterapeutické pracoviště nevěnuje pacientům s EB, zpracování kazuistiky probíhalo formou tří setkání v domácím prostředí pacienta.

Při prvním setkání byli zákonní zástupci informováni o obsahu bakalářské práce a požadavcích kazuistiky, následně souhlasili a byl podepsán informovaný souhlas. A v rámci prvního setkání jsem odebrala kompletní anamnézu pomocí rozhovoru s matkou, chlapec byl přítomen a mohl doplňovat její odpovědi. První setkání jsem zakončila dotazem, zda má chlapec nějaké obtíže v oblastech, ve kterých by mu mohla pomoci ergoterapie. Pro rodinu bylo poměrně těžké najít na takovou otázku odpověď hned z několika důvodů. Rodina slyšela o oboru ergoterapie poprvé, a přestože jsem vysvětlila, čím se ergoterapie zabývá a čemu se věnuje, bylo pro ně těžké představit si, v čem konkrétním by jim mohla být přínosná. Dalším důvodem, který dle mého názoru vyplývá také z neznalosti možností ergoterapie, je určité smíření nutnosti asistence při vykonávání některých činností a dále též vyšší věk chlapce.

Při druhém setkání jsem se věnovala ergoterapeutickému vyšetření, které obsahuje kineziologický rozbor a vyšetření soběstačnosti. Dále také vyšetření kognitivních a psychosociálních funkcí, které jsem zhodnotila pouze na základě běžné komunikace a klinického pozorování vzhledem k charakteru diagnózy. Ačkoliv byl chlapec i jeho rodina velmi ochotní a vstřícní k mé práci a dotazům, bylo pro mě vyšetření mimo terapeutické prostředí náročnější. Pozitivní efekt mělo ovšem, když jsem během kineziologického rozboru požádala matku o vyplnění již

výše několikrát zmíněného dotazníku pro rodiče zaměřeného na zvládání každodenních činností dětí s EB. Jelikož matka vyplňovala dotazník, méně verbálně vstupovala do mého vyšetření a já tak měla možnost získat informace i přímo od chlapce. Před zhodnocením postavy, vyšetřením rozsahu pohybů, funkčního vyšetření horních končetin, vyšetření orofaciální oblasti a sensorických funkcí bylo nutné, aby se chlapec vysvlékl a sundal bandáže. Pro vysvětlení bylo potřeba ponechat chlapci dostatek času. V tomto čase jsem měla možnost pozorovat, že matka dává chlapci míru asistence větší, než je potřeba. Přestože jsem vzhledem k podmínkám nemohla využít žádný standardizovaný test v rámci kineziologického rozboru, vyšetření prokázalo různé deficity typické pro onemocnění EB, které například uvádí Weissová a Prinz (2013), a to především v kloubních rozsazích a funkci ruky. Dále se projevila omezení v orofaciální oblasti vycházející z počínajícího přirůstání baze jazyka. Během vyšetření matka chlapce vyplnila zmiňovaný dotazník pro rodiče zaměřený na zvládání každodenních činností dětí s EB. Odpovědi, které matka do dotazníku vyplnila, jsme společně následně prošli a doplnili (matka nerada píše latinkou). Jednotlivé položky jsem si nechala chlapcem předvést, abych získala komplexní a objektivní obraz. Jak jsem již zmínila, byla jsem příjemně překvapena využitelností tohoto dotazníku, který dokázal poukázat na problematické oblasti, ale i oblasti s funkčním potenciálem. I zásluhou tohoto dotazníku mi již chlapec byl schopen sdělit, v jakých oblastech má obtíže a rád by na nich, například v rámci ergoterapie pracoval.

Na třetí setkání jsem si připravila terapeutickou jednotku zpracovanou na základě výsledků získaných vyšetřeními. Terapie probíhala cca 1 hodinu a byla sestavena z přípravy horní končetiny, nácviku úchopů, nácviku grafomotoriky a posilování ruky terapeutickou hmotou. S chlapcem se mi dobře pracovalo, ačkoliv se jednalo pouze o jednu terapii, zaznamenala jsem její efekt a viděla její smysluplnost. Proto jsem připojila doporučení vyžádat si předepsání ergoterapie a vyhledat zařízení s ergoterapeutem věnujícím se pediatrické problematice. Doporučení samozřejmě obsahují návrhy pomůcek pro sebeobsahu, grafomotoriku a další školní dovednosti a dále také návrhy autoterapie v podobě cvičení pro HKK a oromotorická cvičení. Na rozdíl od vyšetření bylo možné pozorovat určité zlepšení v aktivitách, které probíhaly po přípravě věnované ruce. Chlapci se dařilo zrychlit fázi reachingu při hraní piškvorek s omezeným časovým limitem. Jednotlivé úchopy dokázal chlapec provést jen stejně jako při vyšetření. Znamenné ale bylo zlepšení fáze rozevření, kvůli které jsou omezené dlaňové úchopy. Výkon v psaní byl z počátku stejný, mírné zlepšení nastalo po korekci sedu a upravení nastavení židle a stolu. Práci s terapeutickou hmotou jsme se věnovali jen krátce, jelikož chlapec byl unaven. Únava

podle mého názoru ovlivnila i výkon ve psaní. Na základě této zkušenosti bych volila kratší časový úsek pro terapii a nejlépe v dopoledních hodinách.

Dalším výstupem této práce byla tvorba Manuálu ergoterapeutické intervence u dětí s EB. Tento manuál nabízí nejen ergoterapeutům, dalším odborníkům, ale i laické veřejnosti přehled oblastí, ve kterých lze aplikovat ergoterapii nebo ergoterapeutické poradenství například v oblasti kompenzačních pomůcek nebo úpravy prostředí. K tvorbě tohoto manuálu byly využity především informace zpracované v teoretické části.

V úvodu Manuálu je nastíněn význam manuálu a problematika EB ve spojitosti s ergoterapeutickou intervencí. Následuje kapitola obecných zásad ergoterapie u dětí, které jsou syntézou zásad ergoterapie, zásad ergoterapie u dětí a zásad terapie u EB. Dále jsou vyjmenovány oblasti ergoterapeutické intervence u dětí s onemocněním EB. První oblastí je motorický vývoj, zde jsem stručně uvedla možné obtíže v motorickém vývoji a následné možnosti intervence a poradenství v rámci ergoterapie. Stejnou formou byla vytvořena kapitola sensorické integrace, která obsahuje úvod o možných sensorických obtížích a možnosti ergoterapeutické intervence a poradenství v této oblasti. Taktéž je vytvořena i kapitola terapie ruky, která je rozdělena na preventivní a pooperační péči. V preventivní péči uvádím konkrétní doporučení podle Chanové et. al. (2019), které zahrnuje i cvičení s pomůckami a v péči pooperační cíle ergoterapie včetně příkladů konkrétních metod využitelných v ergoterapii. Nutno podotknout, že jednotlivé oblasti ergoterapeutické intervence se prolínají, a tak je tomu i u kapitol manuálu. Další velkou oblastí je soběstačnost v kapitole, která je jí věnována, opět uvádím zestručněný úvod do problematiky, možnosti intervence a možnosti poradenství. Součástí poradenství je i doporučení vhodných kompenzačních pomůcek. Pomůcky jsou rozděleny podle jednotlivých oblastí na pomůcky pro oblékání a svlékání, pomůcky pro sebesycení a pití, pomůcky pro domácí práce a pomůcky do školy. Kompenzační pomůcky a pomůcky pro terapii jsou představeny pomocí fotografií, které jsou ocitovány včetně odkazu na webové stránky, kde lze danou pomůcku zakoupit. Hlavním kritériem pro výběr konkrétních pomůcek byla dostupnost na českém trhu. Poslední oblastí, kterou manuál obsahuje je oblast úprav prostředí, a to nejen domácího, ale i školního, terapeutického nebo jiného prostředí, kde tráví dítě čas. V závěru manuálu jsou uvedeny stěžejní zdroje, ze kterých jsem čerpala.

Tento manuál je koncipován tak, aby mohl být vodítkem pro ergoterapeuty, další odborníky i osoby s onemocněním EB a jejich blízké, aby mohl být použit pro zjištění možností ergoterapeutické intervence, o kterých u nás dosud není rozšířeno povědomí.

Na základě zpracovaných teoretických poznatků a zpracování kazuistiky se ukázalo, že ergoterapie má své místo v léčbě nemoci motýlích křídel u dětí. Stejné poznatky uvádí i zahraniční literatura. Chanová et al. (2019) doporučuje pro další výzkum oblasti:

- zdraví podporující fyzické aktivity zahrnující i populaci s onemocněním EB,
- platnost a spolehlivost standardizovaného ergoterapeutického evaluačního formuláře pro EB,
- efektivita ručních ortéz a bandáží pro zlepšení funkce rukou a jemných motorických dovedností,
- efektivita úprav a kompenzačních pomůcek pro podporu funkční nezávislosti.

Mým doporučením na základě výsledků práce je především rozšíření povědomí o možnostech ergoterapie pro diagnózu EB, nejlépe prostřednictvím organizace Debra ČR.

5. ZÁVĚR

Cílem bakalářské práce bylo poukázat na možnosti ergoterapeutické intervence u dětských pacientů s EB a tím dokázat, že ergoterapeut by měl být plnohodnotnou součástí multidisciplinárního týmu při léčbě dětí s EB.

V teoretické části byla shrnuta problematika onemocnění EB a aktuální diagnostika a terapie tohoto onemocnění v ČR. Stěžejní částí ovšem byl souhrn ergoterapeutické diagnostiky a intervence u dětských pacientů s EB, která poukazuje na oblasti, které spadají do kompetencí právě ergoterapeuta. Mezi tyto oblasti patří: motorický vývoj, senzorycké zpracování a hlavně funkce ruky a soběstačnost. Neopomenutelná je také úprava prostředí a doporučení kompenzačních pomůcek. V praktické části byl přeložen dotazník „Parental Questionnaire on Coping Skills of Children with EB in Everyday Life“ do českého jazyka a následně využit v rámci vypracování kazuistiky dětského pacienta s EBD. Vyústěním všech získaných informací bylo vytvoření Manuálu ergoterapeutické intervence u dětských pacientů s EB, který přináší přehled o možnostech ergoterapie u dětských pacientů s EB. Manuál nabízí ergoterapeutům, dalším odborníkům či laické veřejnosti přehled oblastí, ve kterých lze aplikovat ergoterapii nebo ergoterapeutické poradenství například v oblasti kompenzačních pomůcek nebo úpravy prostředí.

Vzhledem k tomu, že v ČR není ergoterapie dětem s EB indikována a chybí povědomí o této možnosti, považuji ucelený přehled v podobě této bakalářské práce za přínosný. Podle mého názoru může ergoterapie díky svému širokému poli působnosti zásadně ovlivnit léčbu EB a to především ve smyslu ovlivnění kvality života jedince s EB, ale i jeho rodiny a blízkých.

Na tento přehled o možných oblastech ergoterapeutické diagnostiky a intervence by měly navazovat práce zabývající se jednotlivými oblastmi podrobněji, například ve vztahu k různému věku dětí nebo ve vztahu k využití různých ergoterapeutických přístupů a metod.

6. SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY

AYRES, A. J. *Sensory integration and the child: Understanding hidden sensory challenges*. Los Angeles: Western Psychological Services, 2005. ISBN 978-087424-437-3.

BADGER, K., J. O'HAVER a H. PRICE. Recommendations for a comprehensive management plan for the child diagnosed with epidermolysis bullosa. *J Dermatol Nurses Assoc.* 2013, **5**(2), 72-78, [cit. 2019-20-06]. DOI: 10.1097/JDN.0b013e31828d9796. Dostupné z: https://journals.lww.com/jdnaonline/Fulltext/2013/03000/Recommendations_for_a_Comprehensive_Management.2.aspx.

BECKER, H. a U. STEDING-ALBRECHT. *Ergotherapie im Arbeitsfeld Pädiatrie*. Stuttgart: Georg Thieme Verlag, 2015. ISBN 978-3-13-125592-1.

BEDNÁŘOVÁ, J. a V. ŠMARDOVÁ. *Rozvoj grafomotoriky: Jak rozvíjet kreslení a psaní*. Brno: Computer Press, 2011. ISBN 978-80-251-0977-9.

BERGER, M. A. M., A. J. KRUL a H. A. M. DAANEN. Task specificity of finger dexterity tests. *Applied Ergonomics*. [online]. 2009, **40**(1), 145-147. [cit. 2019-06-03]. DOI: 10.1016/j.apergo.2008.01.014. ISSN 00036870. Dostupné z: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0003687008000318>.

BUČKOVÁ, H. *Epidermolysis bullosa congenita*. Brno: Vydavatelství IDVPZ, 2000. ISBN 80-701-3321-X.

BURGER-RAFAEL, M. Physical medicine and Epidermolysis bullosa. In: FINE J. A H. HINTNER. *Life with Epidermolysis bullosa (EB). Etiology, diagnosis, multidisciplinary care and therapy*. Wien: Springer-Verlag, 2009. ISBN 978-3-211-79271-1.

CASE-SMITH, J. a J. C. O'BRIEN. *Occupational therapy for children and adolescents*. St. Louis, Missouri: Mosby, 2015. ISBN 978-0323169257.

CASE-SMITH, J. aj. C. O'BRIEN. *Occupational therapy for children: Objective Measurement: Theory into Practice*. 6. dotisk. Maryland Heights, Mo.: Elsevier Health Sciences, 2013. ISBN 978-032-3266-475.

CHAN, J. M. et al. Occupational therapy for epidermolysis bullosa: clinical practice guidelines. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. [online]. 2019, **14**(129), [cit. 2019-20-06]. DOI: 10.1186/s13023-019-1059-8. ISSN: 1750-1172. Dostupné z: <https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13023-019-1059-8>.

ČESKÁ ASOCIACE PRO VZÁCNÁ ONEMOCNĚNÍ. Co je vzácné onemocnění. ČAVO [online]. 2018 [cit. 2018-02-24]. Dostupné z: <http://www.vzacna-onemocneni.cz/vzacna-onemocneni/co-je-vzacne-onemocneni.html>.

DIEM, A. Living with EB – impact on daily life In: Fine, J. A H. Hintner. *Life with Epidermolysis bullosa (EB). Etiology, diagnosis, multidisciplinary care and therapy*. Wien: Springer-Verlag, 2009. ISBN 978-3-211-79271-1.

DINEHART, L. H. Handwriting in early childhood education: Current research and future implications. *Journal of Early Childhood Literacy*. [online]. 2014, **15**(1), 97-118. [cit. 2019-06-03]. DOI: 10.1177/1468798414522825. ISSN 1468-7984. Dostupné z: <http://journals.sagepub.com/doi/10.1177/1468798414522825>.

DITRICHOVÁ, D., M. JANSOVÁ a R. OPAVSKÝ. *Repetitorium dermatovenerologie*. Olomouc: EPAVA, 2002. ISBN 80-862-9708-X.

EL HACHEM, M., G. ZAMBRUNO, E. BOURDON-LANOY, et al. *Orphanet Journal of Rare Diseases* [online]. 2014, **9**(1) [cit. 2019-06-20]. DOI: 10.1186/1750-1172-9-76. ISSN 1750-1172. Dostupné z: <http://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/1750-1172-9-76>.

Etický kodex: Propagace profese. *Česká asociace ergoterapeutů* [online]. 2015 [cit. 2018-01-31]. Dostupné z: <http://www.ergoterapie.cz/Page.aspx?PageHierarchyID=9&PageIndex=6&PageID=11&node=8&ParentPageID=51>.

FRIDRICH, A. S. „Therapeutisches Klettern“ verbessert die Grafomotorik? Auswirkungen des therapeutischen Kletterns auf die grafomotorische Kompetenz von Kindern im Alter zwischen 5 und 12 Jahren: „Therapeutical climbing“ improves graphomotoric skills? The impact of the-rapeutical climbing on graphomotor skills of children aged 5 to 12 years *Ergoscience* [online]. 2011, **6**(1), 2-11 [cit. 2019-06-20]. DOI: 10.2443/skv-s-2011-54020110102. ISSN 1861-6348. Dostupné z: http://www.inter-uni.info/static/download/publication/komplementaer/p_Fridrich_%20A_+ergoscience_2011+_Klettern_u_Grafomotorik.pdf.

FRÖHLICH, A. *Bildung - ganz bazal*. Düsseldorf: Verlag Selbstbestimmtes Leben, 2014. ISBN 978-3-910095-92-2.

GANTSCHNIG, B. C., A. G. FISHER, J. PAGE, A. MEICHTRY a I. NILSSON. Differences in activities of daily living (ADL) abilities of children across world regions: a validity study of the assessment of motor and process skills. *Child: Care, Health* [online]. 2015, **41**(2), 230-237 [cit. 2019-06-04]. DOI: 10.1111/cch.12170. ISSN 03051862.

HALADOVÁ, E. a L. NECHVÁTALOVÁ. *Vyšetřovací metody hybného systému*. Brno: Národní centrum ošetrovatelství a nelékařských zdravotnických oborů, 2010. ISBN 978-80-7013-516-7.

HALL, S. Life, epidermolysis bullosa and chasing tornadoes. *Journal of Wound Care* [online]. 2004, **13**(10), 405-406 [cit. 2019-20-06]. DOI: 10.12968/jowc.2004.13.10.27266. ISSN 0969-0700. Dostupné z: <http://www.magonlinelibrary.com/doi/10.12968/jowc.2004.13.10.27266>.

HEROD, J., J. DENYER, A. GOLDMAN a R. HOWARD. Epidermolysis bullosa in children: pathophysiology, anaesthesia and pain management. *Pediatric Anesthesia* [online]. 2002, **12**(5), 388-397 [cit. 2019-07-10]. DOI: 10.1046/j.1460-9592.2002.00768.x. ISSN 1155-5645. Dostupné z: <http://doi.wiley.com/10.1046/j.1460-9592.2002.00768.x>.

JELÍNKOVÁ, J., M. KRIVOŠÍKOVÁ a L. ŠAJTAROVÁ. *Ergoterapie*. Praha: Portál, 2009. ISBN 978-80-7367-583-7.

KALVACH, Z. *Křehký pacient a primární péče*. Praha: Grada, 2011. ISBN 978-80-247-4026-3.

KLUSOŇOVÁ, E. *Ergoterapie v praxi*. Brno: Národní centrum ošetrovatelství a nelékařských zdravotnických oborů, 2011. ISBN 978-80-7013-535-8.

KIM, M., A. YANG a D. F. MURRELL. Epidermolysis Bullosa - Why Does a Multidisciplinary Team Approach Matter?. *Turkish Journal of Dermatology / Türk Dermatoloji Dergisi* [online]. 2016, **10**(2), 70-77 [cit. 2019-06-20]. DOI: 10.4274/tdd.2986. ISSN 13077635. Dostupné z: http://cms.galenos.com.tr/Uploads/Article_11929/70-77.pdf.

KOLÁŘ, P. et al. *Rehabilitace v klinické praxi*. Praha: Galén, 2009. ISBN 978-80-7262-657-1.

KOLÁŘ, P. a M. MÁČEK. *Základy klinické rehabilitace*. Praha: Galén, 2015. ISBN 978-80-7492-219-0.

KRIVOŠÍKOVÁ, M. *Úvod do ergoterapie*. Praha: Grada, 2011. ISBN 978-80-247-2699-1.

KUBÁČKOVÁ, K. *Vzácná onemocnění: v kostce*. Praha: Mladá fronta, Aeskulap. 2014. ISBN 978-80-204-3149-3.

LARGO, R. H. *Babyjahre: Entwicklung und Erziehung in den ersten vier Jahren*. München: Piper, 2017. ISBN 978-3-492-05826-1.

MALDONADO-COLIN, G., C. HERNÁNDEZ-ZEPEDA, C. DURÁN-MCKINSTER a M. T. GARCÍA-ROMERO. Inherited epidermolysis bullosa: A multisystem disease of skin and mucosae fragility. *Indian Journal of Paediatric Dermatology*. [online]. 2017, **18**(4) [cit. 2019-06-03]. DOI: 10.4103/ijpd.IJPD_16_17. ISSN 2319-7250. Dostupné z: <http://www.ijpd.in/text.asp?2017/18/4/267/206076>.

MILLER, L. et.al. Concept evolution in sensory integration: A proposed nosology for diagnosis. *The American Journal of Occupational Therapy*. [online]. 2007, **61**(2), 135-140 [cit. 2019-20-06]. DOI: 10.5014/ajot.61.2.135 ISSN 0272-9490. Dostupné z: <http://ajot.aota.org/Article.aspx?doi=10.5014/ajot.61.2.135>.

MULLIGAN, S. *Occupational therapy evaluation for children: a pocket guide*. Philadelphia: Wolters Kluwer Health/Lippincott Williams & Wilkins, 2014. ISBN 978-1-4511-7617-9.

MUNTAU, A. C. *Intesivkurs Pädiatrie*. Munich: Elsevier GmbH, 2011. ISBN 978-3-437-43393-1.

O nemoci motýlích křídel: Onemocnění EB. *Debra ČR* [online]. [cit. 2018-07-24]. Dostupné z: <https://www.debra-cz.org/o-nemoci-motylich-kridel>.

PRINZ, F. Die Haut so empfindlich wie die Flügel eines Schmetterlings. Ergotherapie bei Kindern mit Epidermolysis bullosa. *Ergotherapie und Rehabilitation*. [online]. 2013, **52**(8), 16-20 [cit. 2019-20-06]. DOI: 10.2443/skv-s-2013-51020130802. Dostupné z: http://www.debra-austria.org/fileadmin/media_data/1_DEBRA_Austria/Clippings/Clippings_2013/DEBRA_1309_Paediatric_Kurzversion.pdf.

SHEPHERD, J. Activities of daily living. In: CASE-SMITH, J. a J. CLIFFORD O'BRIEN. *Occupational Therapy for Children*, St. Louis, Missouri, Mosby Elsevier, 2010, s.474–517. ISBN: 9780323266475.

Specialisté EB centr. *EB centrum* [online]. [cit. 2019-06-20]. Dostupné z: <https://www.ebcentrum.cz/specialiste-eb-centra-cr/s5>.

STOŽICKÝ, F. aj. SÝKORA. *Základy dětského lékařství*. Praha: Univerzita Karlova v Praze, nakladatelství Karolinum, 2015. ISBN 978-80-246-2997-1.

ŠTORK, J. *Dermatovenerologie*. Praha: Galén, 2008. ISBN 978-80-7262-371-6.

ŠVESTKOVÁ, O. a K. SVĚCENÁ. *Ergoterapie: skripta pro studenty bakalářského oboru Ergoterapie na 1. lékařské fakultě Univerzity Karlovy*. Praha: Univerzita Karlova, 1. lékařská fakulta, 2013. ISBN 978-80-260-4100-9.

VYSKOTOVÁ, J. a K. MACHÁČKOVÁ. *Jemná motorika: vývoj, motorická kontrola, hodnocení a testování*. Praha: Grada, 2013. ISBN 978-80-247-4698-2.

WEISS, H. a F. PRINZ. *Occupational therapy in epidermolysis bullosa: a holistic concept for intervention from infancy to adult*. Wien: Springer, 2013. ISBN 37-091-1138-2.

7. SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK

ADL activity of daily living (česky: všední denní činnosti)

CNS centrální nervová soustava

ČR Česká republika

DK dolní končetina

EB Epidermolysis bullosa congenita

EBS Epidermolysis bullosa simplex

EBJ Epidermolysis bullosa junctionalis

EBD Epidermolysis bullosa dystrophica

HK horní končetina

8. SEZNAM OBRÁZKŮ

Obrázek 2.1 Subtypy EB podle lokalizace puchýřů (Herod et al., 2002)	3
Obrázek 2.2 Vývoj lokomoce u zdravé populace dětí (Largo, 2017)	9

9. SEZNAM PŘÍLOH

Příloha č. 1 Překlad dotazníku „Parental Questionnaire on Coping Skills of Children with EB in Everyday Life“

Příloha č. 2 Vyšetření soběstačnosti „Dotazník pro rodiče zaměřený na zvládání každodenních činností dětí s EB“

Příloha č. 3 Manuál ergoterapeutické intervence i dětských pacientů s EB

Příloha č. 4 Vzor Informovaného souhlasu

10. PŘÍLOHY

Příloha č. 1 Překlad dotazníku „Parental Questionnaire on Coping Skills of Children with EB in Everyday Life“

Dotazník pro rodiče

zaměřený na zvládání každodenních činností dětí s EB

Přeloženo za základě povolení poskytovatele licence: [Springer Nature] [OCCUPATIONAL THERAPY IN EPIDERMOLYSIS BULLOSA: A Holistic Concept for Intervention from Infancy to Adult] (Parental Questionnaire on Coping Skills of Children with EB in Everyday Life, Hedwig Weiss, Florian Prinz)
[COPYRIGHT] (2013)

Jméno dítěte:

Datum narození:

Věk:

Typ EB:

Datum:

Klíč

Hodící se označte:



velmi dobře

dobře

špatně

vůbec

s pomocí

*linka je určena pro
vaše případné poznámky
a doplňující informace*

SEBEPÉČE

Oblékání a svlékání

Oblékání a svlékání spodního prádla



Oblékání a svlékání ponožek/punčoch



Kalhoty

😊😊 😊😐 😐😐 😞😞 Ⓟ _____

Svetr/triko

😊😊 😊😐 😐😐 😞😞 Ⓟ _____

Košile/bunda

😊😊 😊😐 😐😐 😞😞 Ⓟ _____

Který typ materiálu toleruje nejlépe?

bavlna hedvábí syntetické materiály

jiné: _____

Obouvání a zouvání bot

Boty (na ven)

😊😊 😊😐 😐😐 😞😞 Ⓟ _____

Používá vaše dítě:

speciální obuv vložky polstrování (vyměkčení bot)

Zapínání

Knoflíky

😊😊 😊😐 😐😐 😞😞 Ⓟ _____

Tkaničky

😊😊 😊😐 😐😐 😞😞 Ⓟ _____

Zip

😊😊 😊😐 😐😐 😞😞 Ⓟ _____

Suchý zip

😊😊 😊😐 😐😐 😞😞 Ⓟ _____

Používá vaše dítě nějaké pomůcky nebo úpravy na zipech, pro snazší zapínání?

Jedení a pití

Krájení jídla

😊😊 😊😐 😐😐 😞😞 Ⓟ _____

Jezení se lžící nebo vidličkou

😊😊 😊😐 😐😐 😞😞 Ⓟ _____

Používá vaše dítě:

speciální příbory čajovou lžičku

jiné: _____

Pití ze sklenice nebo hrnku

😊😊 😊😐 😐😐 😞😞 Ⓟ _____

Hygiena a očista

Sprchování

😊😊 😊😐 😐😐 😞😞 Ⓟ _____

Koupel

😊😊 😊😐 😐😐 😞😞 Ⓟ _____

Používá vaše dítě:

sedačku do vany protiskluzovou podložku

Čištění zubů



Používá vaše dítě:

klasický (manuální) zubní kartáček

elektrický zubní kartáček

speciální zubní kartáček

jiné: _____

Česání vlasů



Aplikace krému



Použití WC (včetně očištění intimních partií)



Spánek

Matrace/polštář/speciální ochrana

pěnová matrace

matrace s pružinami

latexová matrace

vodní postel

péřový polštář

pěnový polštář

ergonomický polštář

podpůrné polštáře

ochrana z ovčí kůže

jiné: _____

Materiál povlečení

bavlna

hedvábí

jiné: _____

Pozice při spaní

na zádech

na boku

na břiše

Domácí aktivity

Otevření lahve

😊😊 😊😐 😐😞 😞😞 Ⓟ _____

Otevření sklenice/plechovky

😊😊 😊😐 😐😞 😞😞 Ⓟ _____

Otevření obalu

😊😊 😊😐 😐😞 😞😞 Ⓟ _____

Příprava svačiny

😊😊 😊😐 😐😞 😞😞 Ⓟ _____

Otevření/zavření šuplíku

😊😊 😊😐 😐😞 😞😞 Ⓟ _____

Zastrčení elektrické zástrčky do zásuvky a vyndání

😊😊 😊😐 😐😞 😞😞 Ⓟ _____

Otevření a zavření vodovodního kohoutku

😊😊 😊😐 😐😞 😞😞 Ⓟ _____

Nakupování

Vzít věci z regálu

😊😊 😊😐 😐😞 😞😞 Ⓟ _____

Vyndání mincí

😊😊 😊😐 😐😞 😞😞 Ⓟ _____

Nošení tašek

😊😊 😊😐 😐😐 😞😞 Ⓟ _____

Otevření dveří klíčem

😊😊 😊😐 😐😐 😞😞 Ⓟ _____

ZÁJMY / KONÍČKY

Jaké koníčky má vaše dítě?

- sport hudba kreslení/malování
 čtení kamarádi zpěv ruční práce

jiné: _____

Které druhy sportu vaše dítě dělá?

- jízda na koni jízda na kole plavání
 míčové hry

jiné: _____

Jaká opatření dodržujete jako prevenci poranění/tvorby puchýřů při sportu?

- chrániče kolen chrániče loktů rukavice
 gelové vložky

jiné: _____

Je vaše dítě zapojeno do skupiny kamarádů?

😊😊 😊😐 😐😐 😞😞 Ⓟ _____

Účastní se vaše dítě nějakých skupinových aktivit?

Kterých: _____

Jaké techniky relaxace/uvolnění bolesti vaše dítě používá?

- relaxační techniky dechové techniky masáže
 hudba zdravá postel (sound bed)

jiné: _____

Můžete s Vaším dítětem na prázdniny/dovolenou?

😊😊 😊😐 😐😐 😞😞 (P) _____

Kam jezdíte na prázdniny/dovolenou, kde je to pro vás nejlepší?

- jezdecký klub výlet po městě

jiné: _____

Jaké podmínky potřebujete vy a vaše dítě na prázdninách/dovolené?

- vana pračka rozmixované jídlo (pyré)
 klimatizace

jiné: _____

ŠKOLA

Psaní tužkou/perem

😊😊 😊😐 😐😐 😞😞 (P) _____

Používá vaše dítě nějaké speciální pero nebo tužku?

Psaní na počítači

😊😊 😊😐 😐😐 😞😞 Ⓟ _____

Používá vaše dítě nějaké speciální adaptace?

speciální myš dotyková obrazovka speciální klávesnice

jiné: _____

Rychlost psaní

😊😊 😊😐 😐😐 😞😞 Ⓟ _____

Je rychlost dostačující pro:

přepisování z tabule diktát test

jiné: _____

Otáčení stránek v knize/časopisu/novinách

😊😊 😊😐 😐😐 😞😞 Ⓟ _____

Používání mobilního telefonu

😊😊 😊😐 😐😐 😞😞 Ⓟ _____

Používání nůžek

😊😊 😊😐 😐😐 😞😞 Ⓟ _____

Používá vaše dítě nějaké speciální nůžky:

standartní nůžky dětské nůžky samorozevící nůžky

stolní nůžky

jiné: _____

Na jakém místě ve třídě se vašemu dítěti sedí nejlépe?

- vpředu vzadu na samostatném místě
 na vozíku na vypolstrované židli

jiné: _____

Má vaše dítě nějaké speciální pomůcky pro sezení po delší dobu?

- podložka zaoblené hrany stolu
 zaoblené rohy zaoblené hrany židle s polstrováním

jiné: _____

Nošení školní tašky

Používá vaše dítě nějaké kompenzační pomůcky nebo techniky?

- má dvě sady učebnic pojízdný vozík na učební pomůcky

jiné: _____

Má vaše dítě ve třídě na něco službu?

Kolik času denně a za jakých podmínek?

Jaké je nejlepší místo pro vaše dítě pro trávení přestávek?

- ve třídě na chodbě na hřišti

Je vaše dítě zapojeno do „života třídy“?

Zapojuje se vaše dítě do tělesné výchovy?



Má nějakou alternativu?

Zapojuje se vaše dítě do pracovních činností?



Které činnosti zvládá?

Je v plánu, že se vaše dítě bude dále vzdělávat i po splnění povinné školní docházky?

Pokud ano, jaký je plán?

Jaké vidíte možné profesní uplatnění pro vaše dítě?

MOBILITA

Transport

Vlézt do postele a vylézt z ní



Otočit se na posteli



Sednout si na židli a vstát z ní:



Sednout si ke stolu a vstát od něj

😊😊 😊😐 😐😞 😞😞 Ⓟ _____

Sednout si na křeslo nebo pohovku a vstát z něj

😊😊 😊😐 😐😞 😞😞 Ⓟ _____

Sebrat něco se země

😊😊 😊😐 😐😞 😞😞 Ⓟ _____

Dostat se do hromadné dopravy

😊😊 😊😐 😐😞 😞😞 Ⓟ _____

Lokomoce

Chůze

😊😊 😊😐 😐😞 😞😞 Ⓟ _____

Jakou vzdálenost ujde?

Běh

😊😊 😊😐 😐😞 😞😞 Ⓟ _____

Jakou vzdálenost uběhne?

Vyjít a sejít schody

😊😊 😊😐 😐😞 😞😞 Ⓟ _____

Přejít silnici na zelenou (za dobu než zelená skončí)

😊😊 😊😐 😐😞 😞😞 Ⓟ _____

Tříkolka



Koloběžka



Odrážedlo



Kolo



Používá vozík?

- ano ne

Používá nějaké speciální adaptace?

- elektrický vozík speciální podsedák

Jak se vaše dítě dopravuje do školy?

- auto školní autobus městská hromadná doprava
 kolo pěšky

jiné: _____

Při jízdě v autě, používá vaše dítě nějaké speciální úpravy?

- dětský bezpečnostní pás sedačka s podložkou klimatizace

jiné: _____

Domácí aktivity

Otevření lahve

☺☺ ☺☺ ☺☺ ☺☺ ☺☺ (P) _____

Otevření sklenice/plechovky

☺☺ ☺☺ ☺☺ ☺☺ ☺☺ (P) _____

Otevření obalu

☺☺ ☺☺ ☺☺ ☺☺ ☺☺ (P) _____

Příprava svačiny

☺☺ ☺☺ ☺☺ ☺☺ ☺☺ (P) _____

Otevření/zavření šuplíku

☺☺ (☺☺) ☺☺ ☺☺ ☺☺ (P) _____

Zastrčení elektrické zástrčky do zásuvky a vyndání

☺☺ ☺☺ (☺☺) ☺☺ ☺☺ (P) _____

Otevření a zavření vodovodního kohoutku

☺☺ (☺☺) ☺☺ ☺☺ ☺☺ (P) _____

Nakupování

Vzít věci z regálu

☺☺ (☺☺) ☺☺ ☺☺ ☺☺ (P) _____

Vydání mincí

☺☺ (☺☺) ☺☺ ☺☺ ☺☺ (P) _____

Nošení tašek

☺☺ ☺☺ ☺☺ ☺☺ ☺☺ (P) _____

Otevření dveří klíčem

☺☺ ☺☺ ☺☺ ☺☺ ☺☺ (P) _____

ZÁJMY / KONÍČKY

Jaké koníčky má vaše dítě?

- sport
- hudba
- kreslení/malování
- čtení
- kamarádi
- zpěv
- ruční práce

jiné: _____

Které druhy sportu vaše dítě dělá? **ŽADNÉ**

- jízda na koni
- jízda na kole
- plavání
- míčové hry

jiné: _____

Jaká opatření dodržujete jako prevenci poranění/tvorby puchýřů při sportu? **ŽADNÁ**

- chrániče kolen
- chrániče loktů
- rukavice
- gelové vložky

jiné: _____

Je vaše dítě zapojeno do skupiny kamarádů?

(☺☺) ☺☺ ☺☺ ☺☺ ☺☺ (P) _____

Účastní se vaše dítě nějakých skupinových aktivit? **NE**

Kterých: _____

Jaké techniky relaxace/uvolnění bolesti vaše dítě používá?

- relaxační techniky
- dechový techniky
- masáže
- hudba
- zdravá postel (sound bed)

jiné: _____

Můžete s Vaším dítětem na prázdniny/dovolenou?

☺☺ ☺☺ (☺☺) ☺☺ ☺☺ (P) _____

Kam jezdíte na prázdniny/dovolenou, kde je to pro vás nejlepší?

- jezdecký klub
- výlet po městě

jiné: **DO LESA** _____

Jaké podmínky potřebujete vy a vaše dítě na prázdninách/dovolené?

- vana
- pračka
- rozmixované jídlo (pyré)
- klimatizace

jiné: _____

ŠKOLA

Psaní tužkou/perem

☺☺ (☺☺) ☺☺ ☺☺ ☺☺ (P) _____

Používá vaše dítě nějaké speciální pero nebo tužku?

Psaní na počítači

(☺☺) ☺☺ ☺☺ ☺☺ ☺☺ (P) _____

Používá vaše dítě nějaké speciální adaptace? **NE**

- speciální myš
- dotyková obrazovka
- speciální klávesnice

jiné: _____

Rychlost psaní

☺☺ (☺☺) ☺☺ ☺☺ ☺☺ (P) _____

Je rychlost dostatečná pro: **NE**

- přepisování z tabule
- diktát
- test

jiné: _____

Otáčení stránek v knize/časopisu/novínách

☺☺ ☺☺ (☺☺) ☺☺ ☺☺ (P) _____

Používání mobilního telefonu

(☺☺) ☺☺ ☺☺ ☺☺ ☺☺ (P) _____

Používání nůžek

☺☺ ☺☺ ☺☺ ☺☺ (P) _____

Používá vaše dítě nějaké speciální nůžky: **NE**

- standardní nůžky
- dětské nůžky
- samorozvírací nůžky
- stolní nůžky

jiné: _____



**MANUÁL
ERGOTERAPEUTICKÉ
INTERVENCE
U DĚTSKÝCH
PACIENTŮ S EB**

*SOUČÁST PRAKTICKÉ ČÁSTI BAKALÁŘSKÉ PRÁCE KLÁRY ŠÍMOVÉ
„MOŽNOSTI ERGOTERAPEUTICKÉ INTERVENCE U DĚTSKÝCH PACIENTŮ
S NEMOCÍ MOTÝLIÍCH KŘÍDEL“
(1. LÉKAŘSKÁ FAKULTA UNIVERZITY KARLOVY, 2019)*

ÚVOD

Nemoc motýlích křídel nebo také **Epidermolysis bullosa congenita** (dále jen EB) je dědičně podmíněné vrozené onemocnění kůže, které patří mezi tzv. vzácná onemocnění. EB se vyskytuje v různých formách a projevy jsou velmi rozmanité a individuální. Mezi nejčastější se řadí puchýře na kůži a sliznicích. Důsledkem bolesti, tvorby puchýřů a kontraktur doprovázejících onemocnění EB může být způsobeno výrazné omezení soběstačnosti v ADL, a tím i snížení kvality života. Aktuálně nelze onemocnění EB zcela vyléčit, ale využívá se terapie zaměřená na léčbu symptomů a prevenci obtíží spojených s onemocněním EB. Pro účinnost těchto terapií je důležitý multidisciplinární tým, jehož nedílnou součástí může být ergoterapeut, jelikož ergoterapie usiluje o dosažení maximální možné soběstačnosti a nezávislosti jedince v jeho domácí, pracovním i sociálním prostředí a tím zajistit zlepšení jeho kvality života. Neopomenutelným cílem ergoterapie je také reedukace funkčních schopností.

Tento manuál byl vytvořen pro **přehled o možnostech ergoterapeutické intervence u dětských pacientů s EB**. Manuál nabízí nejen ergoterapeutům, ale i dalším odborníkům či laické veřejnosti přehled oblastí, ve kterých lze aplikovat ergoterapii nebo ergoterapeutické poradenství například v oblasti kompenzačních pomůcek nebo úpravy prostředí.

OBECNÉ ZÁSADY

Ergoterapie u dětí s EB

- Ergoterapeut má všechny potřebné znalosti o diagnóze dítěte a v dané problematice se orientuje.
- Je respektován aktuální stav dítěte.
- Ergoterapeut podporuje všestranný rozvoj psychomotorického vývoje dítěte.
- V ergoterapii se především využívá potenciálu zachovalých funkcí, podpora rozvoje porušených funkcí a prevence proti vzniku sekundárních poškození.
- Dítě je ergoterapeutem vnímáno jako celek, individualita a především člověk.
- Cílem ergoterapie je dosažení maximální možné nezávislosti ve všech oblastech života daného jedince a tím zlepšení kvality jeho života.
- Neopomenutelná je spolupráce s ostatními členy multidisciplinárního týmu a taktéž rodinou.
- Vytvoření ergoterapeutického plánu musí předcházet ergoterapeutická diagnostika, jejímž cílem je především zjistit, jaké role daný jedinec zastává ve svém životě, jaké činnosti v konkrétním prostředí zvládá bez obtíží a které činnosti jsou pro něj naopak problematické.
- Ergoterapeutické cíle by měly být realistické, smysluplné a dosažitelné. Dále by neměly opomíjet kritérium času, kritérium míry a měly by být dostatečně specifické a co nejpodrobnější.

Mezi konkrétní **oblasti**, kterým se může věnovat **ergoterapie u dětí s onemocněním EB** patří:

- **motorický vývoj,**
- **sensorická integrace,**
- **funkce ruky,**
- **soběstačnost**
- **a prostředí.**

MOTORICKÝ VÝVOJ

V oblasti motorického vývoje bývá u dětí s EB časté zpoždění různého stupně. Ergoterapeutická intervence v časném motorickém vývoji je zásadní, protože omezení v motorice mají značný vliv na schopnosti v každodenních činnostech. Terapie je zaměřena na fáze a motorické činnosti, u kterých bylo vyšetřením odhaleno, že je dítě vynechalo nebo vynechává nebo jsou pro něj obtížné.

Intervence

Podpora motorických schopností může být v rámci ergoterapeutické intervence realizována jako cílený trénink motorických dovedností, který spočívá například ve vytvoření modifikací některých pohybů nebo tréninku kompenzačních pohybů, které snižují namáhání jednotlivých částí těla.

- Pro podporu často vynechávané pronační polohy (včetně následného plazení a lezení) je vhodné vyměkčit oblasti, kde dochází k největšímu tlaku nebo tření tj. lokty, zápěstí a kolena. Vyměkčení lze docílit přidáním vrstvy (např. paměťové pěny) do ob vazů nebo je možné použít neoprenové chrániče.
- Dále je vhodné užití podložek, které nejsou měkké, ale mají hladký povrch.
- Pro motivaci dítěte k motorickým aktivitám jako je lezení lze užit barevné předměty (nejlépe barvené měkké míče) a koncipovat terapii formou hry.
- Pro odlehčení tlaku na ruce a kolena lze využít gymnastické míče nebo balanční válce, které také podporují trupovou stabilitu.
- Pokud nemůže dítě dosáhnout aktivního sedu z pozice na čtyřech, je možné naučit ho posazování přes bok. Při této technice je vyloučeno zatížení kolen, ale je potřeba ochrana loktů.
- Při obtížích s postavováním z důvodu chybějící opory o kolena lze zvolit strategii vstávání přes bok do pozice na čtyřech (opora o ruce a chodidla).
- Pro postavování, chůzi nebo nácvik lezení je nutné využít vhodné vložky do bot (gelové nebo z viskoelastické pěny).
- Pokud je potřeba, lze pro nácvik chůze využít chodítka nebo jiný mobilní předmět (např. stolička).

Poradenství

V rámci poradenství je možné rodiče instruovat ve výše zmíněných aktivitách a doporučit jim, aby se snažili o rovnováhu mezi opatrností (v rámci prevence zranění) a podporou přirozeného pohybu.

SENSORICKÁ INTEGRACE

U dětí s EB se objevují především obtíže ve vestibulárním a propioceptivním vnímání, a to pravděpodobně v důsledku jejich specifických omezení způsobujících nedostatek senzomotorických zkušeností. V taktilním vnímání se objevují obtíže jen občasně v podobě hyperstézie u dětí s jizvením nebo po opakovaných operačních zákrocích separování srostlých prstů.

Intervence

Pro terapii sensorických dysfunkcí se využívá aktivita, která facilituje nebo inhibuje vestibulární, propioceptivní nebo taktilní vjemy. Využívají se činnosti, zejména hry, které příznivě působí na konkrétní poruchu sensorické integrace a dítě baví. Je optimální vytvoření prostředí s množstvím stimulů a pomůcek. U vestibulárních poruch se využívá houpaní nebo jiné aktivity stimulující rovnovážné reakce. V léčbě je také důležité rozvíjet taktilně kinestetické vnímání.

- Při terapii propioceptivní a vestibulární percepce u dětí s EB je potřeba se vyhnout tlaku, tření nebo případnému pádu. Proto je vhodné využití:
 - ovčí kůže,
 - polstrování pro pojízdné desky,
 - pro sjíždění válečkové skluzavky podložka, na které dítě sedí,
 - polstrování na sezení v houpací síti,
 - nízké balanční prvky umístěné na podlaze,
 - nahrazení žebřin pěnovými schody s povrchem z měkkého materiálu,
 - využití balančních válců,
 - nízké trampolíny,
 - nebo skákací matrace,
 - tunel pro prolézání vytvořen z pěnových pomůcek
 - a využití měkkých a pěnových míčů.
- Využití lana pro tahání je u dětí s EB vyloučeno.

- Pro stimulaci taktilního čítí se využívá
 - terapeutická hmota,
 - sušené fazole nebo čočka
 - nebo také pěna na holení.

Poradenství

V případě sensorické dysfunkce může ergoterapeut doporučit aktivity a pomůcky, které využívá v terapii a rodiče je mohou aplikovat v domácí prostředí a udělat z nich součást každodenního života jejich dítěte.

TERAPIE RUKY

Preventivní a pooperační péče

Poškození funkce ruky jsou u dětí s EB velmi různorodé. Významnou roli v těchto omezeních hrají kontraktury, mutilace nebo srůsty. Terapie ruky je tedy velmi individuální a odvíjí se od konkrétních omezení.

Prevence

Doporučení pro zachování funkce ruky:

- zahájení prevence už v novorozeneckém období,
- kontinuální práce se svaly a klouby pro oddálení vzniku kontraktur a deformit včetně srůstů,
- využití bandážování (vyvazování prstů) a dlah a rukaviček,
- mezi vyvazování a užití dlah či rukaviček je nutno ponechávat pauzy pro volný pohyb a možnost přijímání somatosensorických vjemů,
- trénink aktivit jemné motoriky (se zaměřením na manipulační aktivita jako je například otevírání sklenice či užívání zapínání zipů)
- a v neposlední řadě doporučení vhodných adaptací a pomůcek.

Příklady doporučených cvičení ruky podle Chanové et al. (2019):

- **opakované protahování v intervalech 20-30 sekund, provádí se každý den:**
 - protažení do dorzální flexe pomocí stlačování dlaní proti sobě,
 - protažení prostoru mezi palcem a ukazovákem pomocí abdukce,
 - protažení mezi prstních prostorů pomocí propletení prstů obou rukou
- **cvičení s pomůckami, provádí se každý den:**
 - cvičení s gelovým vajíčkem
 - válení vajíčka od zápěstí až ke konečkům prstů k jejich natažení,
 - uchopení a držení vajíčka v supinační poloze pro protažení prstů včetně palce (doporučuje se držet 1-2 minuty)



ASKER LÉKAŘSKÉ A ZDRAVOTNICKÉ POTŘEBY. Posilovací gelové vajíčko 4673. [fotografie]. Dostupné z: <https://www.asker.cz/rehabilitacni-pomucky/posilovaci-gelove-vajicko/>.

- cvičení s polstrovanou rukojetí s lehkým odporem
 - uchopení držadla a pozvolné natahování prstů, držet v protažení 10 sekund



ALZA SPORT. SKLZ resistance cable set light / Odporová oranžová guma s držadly slabá. [fotografie]. Dostupné z: <https://www.alza.cz/sport/sklz-resistance-cable-set-light-odporova-oranzova-guma-s-drzadly-slaba-d5489970.htm>.

- cvičení s overbalem pro protažení prostoru mezi palcem a ukazovákem a také posílení
 - jemné uchopení míče, dlaň zůstává v kontaktu s míčem a pomocí míče pozvolné protažení v oblasti metakarpofalangové skloubení palce v protažení vydržet 10 sekund a následně opakovat
 - stisknutí míče pomocí prstů a palce, deset opakování



ARTHRO CENTRUM. Gymnic overball 23 cm. [fotografie]. Dostupné z: https://www.zdravotnickepotreby-eshop.cz/variant/rehabilitacni-pomucky/overbally-a-male-mice/gymnic-overball-23cm/484/484/9906?gclid=Cj0KCQjw6cHoBRDdARIsADiTTzY00W4oW2pEL-tAXV0xMHAiDJ58G9rjE0EkBN8a_vjfkDEkbM8jB58YaArwUEALw_wcB

Pooperační péče

Cíle ergoterapie:

- udržování rozsahu pohybu ve všech kloubech,
- desenzitivizace hypersenzitivních oblastí,
- umožnit plynulý pohyb,
- snížit kontraktury,
- terapie jizvy,
- terapie otoků,
- nácvik úchopů,
- vytvoření nejlepších možných podmínek pro vykonávání ADL
- a umožnit maximální možnou participaci ve všech oblastech života a zvýšit tak i kvalitu života.

Funkční cvičení po separaci prstů, která doporučují Weissová a Prinz (2013):

- protahování,
- léčebné techniky FBL (Funkční kinetika Klein-Vogelbach),
- cviky na koordinaci pohybu a obratnost,
- kognitivně-terapeutické cvičení dle Perfetti,
- Feldenkraisovu metodu
- nebo Spiraldynamik.

SOBĚSTAČNOST

Ergoterapie v oblasti soběstačnosti probíhá jako snaha eliminovat nebo zmírnit poruchu, která způsobuje obtíže v soběstačnosti, dále jako nácvik kompenzačních technik a adaptací činností a hlavně doporučení vhodných kompenzačních pomůcek včetně nácviku jejich používání.

Intervence

Pro nácvik soběstačnosti lze využít:

- terapii ruky (dle diagnostikovaných deficitů),
- úpravu prostředí
- nebo doporučení kompenzačních pomůcek.

Specifickou, ale neopomenutelnou oblastí, která se může pojít s obtížemi, je krmení novorozenců s EB, respektive i sebesycení s přibývajícím věkem. Práce ergoterapeuta spočívá:

- v podpoře v příjmu potravy různé konzistence a struktury,
- doporučení vhodné lahvičky nebo lžičky pro krmení,
- omezení stresu a prodlužování času jídla,
- nebo zařazení motorických cvičení pro zachování hybnosti jazyka a čelistí.

Rolí ergoterapeuta je i podpora a rozvoj možností volnočasových a skupinových aktivit nebo například možností cestování, čímž je výrazně ovlivněná i sociální oblast.

Poradenství

Kromě zmíněné úpravy prostředí a doporučení kompenzačních pomůcek je vhodné rodiče nebo jiné pečující osoby edukovat v šetrné manipulaci s dítětem.

Manipulace s novorozencem:

- Je vhodné zvedání dítěte jednou rukou pod pánví a druhou v týle.
- Naopak nevhodné je uchopovat dítě při zvedání v oblasti axily.
- Při krmení nesmí být hlavička dítěte níže než jeho tělo.
- Při krmení je důležitá pevná opora pro celý trup i pánev dítěte.

Doporučení pomůcek

Ergoterapeut plní svou poradenskou funkci nejen v doporučení výběru kompenzačních pomůcek, ale i v nácviku jejich používání v rámci ergoterapeutické intervence.

Pomůcky pro oblékání a svlékání



DMA KOMPENZAČNÍ POMŮCKY. ADL 70 zapínač knoflíků a zipu [fotografie]. Dostupné z: https://www.dmapraha.cz/adl-70_z883/

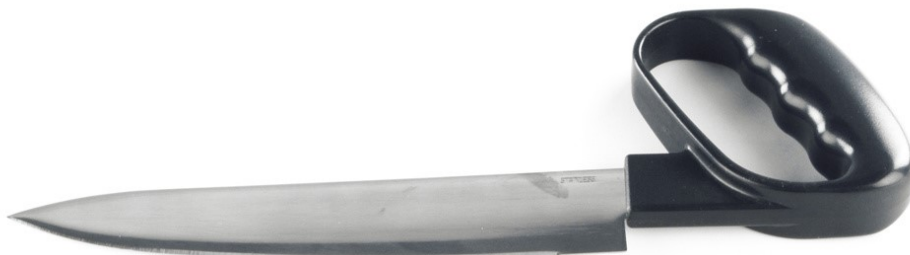


DMA KOMPENZAČNÍ POMŮCKY. ADL 46 elastické tkaničky do bot [fotografie]. Dostupné z: https://www.dmapraha.cz/adl-46_z689/

Pomůcky pro sebesycení a pití



DMA KOMPENZAČNÍ POMŮCKY. ADL 41 ergonomický nůž [fotografie]. Dostupné z: https://www.dmapraha.cz/adl-41_z641/#



DMA KOMPENZAČNÍ POMŮCKY. ADL 50 ergonomický nůž pravoúhlý [fotografie]. Dostupné z: https://www.dmapraha.cz/adl-50_z685/



DMA KOMPENZAČNÍ POMŮCKY. ADL 36 fixační pásek na suchý zip [fotografie]. Dostupné z: https://www.dmapraha.cz/adl-36_z598/



DMA KOMPENZAČNÍ POMŮCKY. ADL 52 ergonomický držák s uchy [fotografie]. Dostupné z: https://www.dmapraha.cz/adl-52_z791/

Pomůcky pro hygienu



DMA KOMPENZAČNÍ POMŮCKY. 4628 sedačka na vanu [fotografie]. Dostupné z: https://www.dmapraha.cz/4628_z143/#



DMA KOMPENZAČNÍ POMŮCKY. protiskluzová podložka do vany [fotografie]. Dostupné z: https://www.dmapraha.cz/570-b-white_z5549/

Pomůcky pro domácí práce



DMA KOMPENZAČNÍ POMŮCKY. ADL 31 elektrický otvůrák konzerv [fotografie]. Dostupné z: https://www.dmapraha.cz/adl-31_z593/



DMA KOMPENZAČNÍ POMŮCKY. ADL 30 stolní otvírač víček [fotografie]. Dostupné z: https://www.dmapraha.cz/adl-30_z592/



DMA KOMPENZAČNÍ POMŮCKY. ADL 29 ergonomický multiotvírák 3v1 [fotografie]. Dostupné z: https://www.dmapraha.cz/adl-29_z591/



DMA KOMPENZAČNÍ POMŮCKY. ADL 28 ergonomický multiotvírák 6v1 [fotografie]. Dostupné z: https://www.dmapraha.cz/adl-30_z592/



DMA KOMPENZAČNÍ POMŮCKY. ADL 13 půlič prášků [fotografie]. Dostupné z: https://www.dmapraha.cz/adl-13_z575/

Pomůcky do školy



SENSA SHOP. malé stolní nůžky. [fotografie]. Dostupné z: <https://www.sensa-shop.cz/male-stolni-nuzky/>



SENSA SHOP. velké násadky na tužky. [fotografie]. Dostupné z: <https://www.sensa-shop.cz/velke-nasadky-na-tuzky-sada-10-kusu/>

ÚPRAVY PROSTŘEDÍ

Úpravou prostředí pro dítě s EB docílíme snížení rizika poranění. Nejdůležitější je úprava domácího prostředí, ovšem i úprava školního prostředí nebo prostředí, kde dítě tráví čas (např. hřiště může být zásadní). Na aspekty prostředí je také nutno myslet v prostředí terapeutickém, kde s dítětem pracujeme.

Úprava prostředí může spočívat:

- v úpravě nábytku:
 - málo pohyblivý nábytek,
 - žádné ostré hrany,
- pro spánek:
 - pěnová matrace,
 - pěnový ergonomický polštář,
- ve výběru vhodných podlahových krytin:
 - neklouzavé,
 - vyloučení koberečků (případně je zajistit protiskluzovou podložkou),
- místo pro sezení (židle, houpačka, kolo) opatřit polstrováním sedadla,
- polstrování držadel,
- pro terapii jsou vhodné:
 - podložky s hladkým povrchem,
 - nízké balanční prvky nebo trampolíny,
 - pěnovými schody s povrchem z měkkého materiálu jako náhrada žebřin.

ZDROJE:

BADGER, K., J. O'HAVER a H. PRICE. Recommendations for a comprehensive management plan for the child diagnosed with epidermolysis bullosa. *J Dermatol Nurses Assoc.* 2013, **5**(2), 72-78, [cit. 2019-20-06]. DOI: 10.1097/JDN.0b013e31828d9796. Dostupné z: https://journals.lww.com/jdnaonline/Full-text/2013/03000/Recommendations_for_a_Comprehensive_Management.2.aspx.

BURGER-RAFAEL, M. Physical medicine and Epidermolysis bullosa. In: FINE J. A H. HINTNER. *Life with Epidermolysis bullosa (EB). Etiology, diagnosis, multidisciplinary care and therapy.* Wien: Springer-Verlag, 2009. ISBN 978-3-211-79271-1.

CHAN, J. M. et al. Occupational therapy for epidermolysis bullosa: clinical practice guidelines. *Orphanet Journal of Rare Diseases.* [online]. 2019, **14**(129), [cit. 2019-20-06]. DOI: 10.1186/s13023-019-1059-8. ISSN: 1750-1172. Dostupné z: <https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13023-019-1059-8>.

DIEM, A. Living with EB – impact on daily life In: Fine, J. A H. Hintner. *Life with Epidermolysis bullosa (EB). Etiology, diagnosis, multidisciplinary care and therapy.* Wien: Springer-Verlag, 2009. ISBN 978-3-211-79271-1.

JELÍNKOVÁ, J., M. KRIVOŠÍKOVÁ a L. ŠAJTAROVÁ. *Ergoterapie.* Praha: Portál, 2009. ISBN 978-80-7367-583-7.

KLUSOŇOVÁ, E. *Ergoterapie v praxi.* Brno: Národní centrum ošetrovatelství a nelékařských zdravotnických oborů, 2011. ISBN 978-80-7013-535-8.

KRIVOŠÍKOVÁ, M. *Úvod do ergoterapie.* Praha: Grada, 2011. ISBN 978-80-247-2699-1.

PRINZ, F. Die Haut so empfindlich wie die Flügel eines Schmetterlings. Ergotherapie bei Kindern mit Epidermolysis bullosa. *Ergotherapie und Rehabilitation.* [online]. 2013, **52**(8), 16-20 [cit. 2019-20-06]. DOI: 10.2443/skv-s-2013-51020130802. Dostupné z: http://www.debra-austria.org/fileadmin/media_data/1_DEBRA_Austria/Clippings/Clippings_2013/DEBRA_1309_Paediatric_Kurzversion.pdf

WEISS, H. a F. PRINZ. *Occupational therapy in epidermolysis bullosa: a holistic concept for intervention from infancy to adult.* Wien: Springer, 2013. ISBN 37-091-1138-2.

Informovaný souhlas pacienta

Název bakalářské práce (dále jen BP):

Možnosti ergoterapeutické intervence u dětských pacientů s nemocí motýlích křídel

Tato BP se zabývá možnostmi ergoterapeutické intervence u dětských pacientů s nemocí motýlích křídel, jejíž součástí je zpracování kazuistiky, která zahrnuje komplexní ergoterapeutické vyšetření a jeho dokumentaci.

Jméno a příjmení pacienta:

Datum narození:

Kazuistika pacienta pod číslem:

1. Já, níže podepsaný/á souhlasím s účastí svého dítěte v BP, jejíž výsledky budou anonymně zpracovány formou kazuistiky. Jsem zákonným zástupcem dítěte.
2. Byl/a jsem podrobně a srozumitelně informován/a o cíli BP a jejich postupech, průběhu zpracování, a formě mé spolupráce. Byl mi vysvětlen očekávaný přínos BP.
3. Porozuměl/a jsem tomu, že účast mého dítěte mohu kdykoliv přerušit či zcela zrušit, aniž by to jakkoliv ovlivnilo průběh jeho další léčby. Účast mého dítěte v kazuistice BP je dobrovolná.
4. Kazuistika bude v BP uveřejněna přísně anonymně bez jakýchkoliv osobních údajů.
5. S účastí v kazuistice BP není spojeno poskytnutí žádné finanční ani jiné odměny.

Datum:

Podpis zákonného zástupce:

Podpis studenta: