



RZECZPOSPOLITA POLSKA
Rzecznik Praw Dziecka
Marek Michalak

Warszawa, 23 stycznia 2017 roku

ZSS.422.5.2017.EK

Pan
Konstanty Radziwiłł
Minister Zdrowia

zgodnie z zapowiedzią zawartą w wystąpieniu z 9 stycznia 2017 r., poniżej przedstawiam Panu Ministrowi najistotniejsze problemy dotyczące dzieci chorujące na Epidermolysis Bullosa (EB).

Pęcherzowe oddzielanie się naskórka należy do grupy uwarunkowanych genetycznie pęcherzowych chorób skóry. Liczba osób chorujących w Polsce wynosi około 300 – większość z nich to dzieci. W Polsce rocznie rodzi się od 3 do 5 dzieci z EB. Jest to schorzenie występujące pod kilkoma postaciami. Najbardziej widocznymi objawami choroby są zmiany skórne. Charakteryzują się one powstawaniem pęcherzy naskórka, pękających samoczynnie lub przy niewielkim ich dotyku lub otarciu. Zmiany te są na ogół rozległe, a tworzące się na skórze pęcherze pękają, powodując powstawanie otwartych ran. Miejsca te stają się „wrotami” wtórnych zakażeń, ponadto są bardzo bolesne. Rany gojąc się prowadzą do powstawania blizn, zarostania palców, przykurczy.

Choroba jest schorzeniem ogólnoustrojowym – zmiany dotyczą wielu układów: pokarmowego, moczowego, narządu wzroku. Jako przykład można wskazać zwężenie przełyku powstające w wyniku zmian chorobowych, objawiające się trudnościami w połykaniu, prowadzące do niedożywienia i niedokrwistości. Podobne zależności, dające odległe następstwa zdrowotne, dotyczą również innych układów.

Chorujące na „EB” Dzieci wymagają wyjątkowej, uwzględniającej stan skóry dziecka pielęgnacji. Wszystkie czynności (podnoszenie, przewijanie, kąpiel, karmienie, ubieranie) muszą być wykonywane delikatnie, by nie narażać skóry dziecka. Dzieci podczas codziennej pielęgnacji odczuwają duży ból i cierpią, szczególnie gdy czynności



27 lat Konwencji
o Prawach Dziecka

te wykonywane są nieumiejętnie. Następstwem tego jest m.in. unikanie przez dziecko jakiegokolwiek dotyku, czy ruchu.

Jednym z najważniejszych elementów pielęgnacji chorego dziecka jest właściwa pielęgnacja jego skóry. Istotne jest, by rodzice dzieci mieli dostęp do właściwych i tanich opatrunków – problemowi temu było poświęcone poprzednie wystąpienie.

W uzupełnieniu tematu należy dodać, że zapewnienie rzeczywistej dostępności do bezpłatnych bądź tanich opatrunków jest możliwe poprzez wyodrębnienie oddzielnej grupy opatrunków dedykowanych do zastosowania w EB, wskazanych przez specjalistów dermatologów. Inne rozwiązania zawsze będą łączyły się z możliwością trudnej do wyjaśnienia podwyżki cen opatrunków i koniecznością podejmowania działań doraźnych.

Dzieci chore na EB są obecnie diagnozowane i leczone m.in. w Klinice Dermatologicznej WUM. Choroba należy do chorób rzadkich, dlatego wiedza o niej nie jest powszechna wśród pediatrów. Wciąż zdarza się, że dziecko urodzone z podejrzeniem EB jest zbyt długo diagnozowane, a leczenie podjęte z opóźnieniem.

Wielość i różnorodność problemów występujących w chorobie, w tym potrzeba dostępu do konsultacji lekarzy licznych specjalności: pediatry, dermatologa, chirurga dziecięcego, okulisty, gastrologa, urologa, hematologa wymaga, aby dzieci z rozpoznaniem EB mogły trafić do ośrodka referencyjnego, w celu uzyskania kompleksowej, specjalistycznej pomocy. Mam świadomość, że powstanie takiego ośrodka to zamiar możliwy do realizacji w ciągu kilku lat. Nie do zaakceptowania jest jednak fakt, by pacjenci zdani byli głównie na nielicznych lekarzy specjalizujących się w tym schorzeniu.

Wstępem do podjęcia działań na rzecz utworzenia ośrodka referencyjnego może być wykorzystanie gotowości, zgłoszonej przez dyrekcję Wojewódzkiego Specjalistycznego Szpitala Dziecięcego im. prof. Stanisława Popowskiego w Olsztynie, do utworzenia wyspecjalizowanego ośrodka diagnostyki, leczenia i rehabilitacji dzieci z EB od okresu noworodkowego do pełnoletności.

Kolejnym ważnym problemem jest konieczność zapewnienia dzieciom chorym na EB rzeczywistej dostępności do świadczeń stomatologicznych – blisko ich miejsca zamieszkania. Niewielu lekarzy stomatologów podejmuje się leczenia dzieci z EB, dlatego muszą one pokonywać bardzo duże odległości w celu uzyskania leczenia stomatologicznego. Leczenie to najczęściej ma charakter usług świadczonych komercyjnie, co dodatkowo obciąża budżet rodzin chorych dzieci.

Innym ważnym zagadnieniem jest możliwość uzyskania pomocy psychologicznej przez małych pacjentów chorujących na EB oraz ich rodziców. Potrzebna jest pomoc psychologiczna dla rodzica w celu ułatwienia mu przejścia przez trudny okres po urodzeniu się dziecka. Równie ważnym obszarem jest pomoc dziecku z EB w zaakceptowaniu ograniczeń wynikających z choroby, w tym zapobieganiu wycofania się z aktywności rówieśniczej, radzeniu sobie z innością oraz przestrzeganiem określonego reżimu życia, wynikającego z istoty choroby.

Bardzo ważne jest prowadzenie szkoleń mających na celu nauczenie rodziców rozwiązywania problemów, które stale towarzyszą chorobie. Zaliczyć do nich można zagadnienia: odpowiedniego dotykania, podnoszenia i przenoszenia dziecka, ubierania, postępowania z pęcherzami i ranami, w tym zmiany opatrunków, karmienia i higieny jamy ustnej. Szkolenie powinno być prowadzone w tempie i zakresie dostosowanym do potrzeb danej rodziny i połączone z umiejętnością wspierania rodzica w okresach kumulowania się trudności zdrowotnych dziecka. Zadanie to mogłoby być realizowane np. we wskazanym Szpitalu w Olsztynie.

Działania podejmowane przez organizacje pozarządowe wspierające dzieci chore na EB zasługują na ogromne uznanie i szacunek. Potrzebna jest jednak pomoc ze strony organów odpowiedzialnych za ochronę zdrowia, by jakość życia dzieci chorych na EB mogła ulec poprawie.

Mając na względzie dobro dzieci i konieczność zapewnienia im zdrowotnego bezpieczeństwa, powołując się na upoważnienie Rzecznika Praw Dziecka do podejmowania działań w interesie dzieci określone przepisami art. 3 i art. 10a ustawy z dnia 6 stycznia 2000 r. o Rzeczniku Praw Dziecka (Dz. U. z 2015 r. poz. 2086, z późn. zm.) zwracam się do Pana Ministra o analizę problemów dzieci z EB oraz zajęcie stanowiska w sprawie.

Wojciech Włodarczyk
Marek Jankowski