

ZÁPADOČESKÁ UNIVERZITA V PLZNI

FAKULTA PEDAGOGICKÁ

KATEDRA PEDAGOGIKY

**ŽIVOT DĚTÍ S TĚŽKOU HEMOFILIÍ DŘÍVE A DNES
MOŽNOSTI A MEZE VE VZDĚLÁVÁNÍ A VE VOLNÉM ČASE**
BAKALÁŘSKÁ PRÁCE

Veronika Zmijová

Speciální pedagogika

Vedoucí práce: Mgr. Šárka Káňová, Ph.D.

Plzeň, 2023

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci vypracovala samostatně s použitím uvedené literatury a zdrojů informací.

V Plzni dne 28. 4. 2023

.....
vlastnoruční podpis

Poděkování

Ráda bych touto cestou poděkovala vedoucí mé bakalářské práce, paní Mgr. Šárce Káňové, Ph.D., za odborné vedení a cenné rady. Mé díky patří také rodině za podporu nejen při psaní této práce.

OBSAH

SEZNAM ZKRATEK	2
ÚVOD.....	3
1 VYMEZENÍ VÝZKUMNÉHO PROBLÉMU A CÍLŮ PRÁCE	4
1.1 VÝZKUMNÝ PROBLÉM.....	4
1.2 VÝZKUMNÉ CÍLE	4
2 HEMOFILIE	6
2.1 STUPNĚ HEMOFILIE.....	6
2.2 DĚDIČNOST.....	7
2.3 PROJEVY HEMOFILIE.....	8
2.4 LÉČBA HEMOFILIE	8
2.5 POSUN V LÉČBĚ HEMOFILIE.....	10
2.6 PROFYLAXE	11
2.7 KOMPLIKACE PŘI LÉČBĚ - INHIBITOR	11
2.8 HEMOFILICKÁ CENTRA.....	12
2.9 REHABILITACE	12
3 KVALITA ŽIVOT DĚTÍ S HEMOFILIÍ	14
4 RODINNÉ PROSTŘEDÍ.....	16
4.1 PLÁNOVANÉ RODIČOVSTVÍ	16
4.2 ZJIŠTĚNÍ, ŽE MÁ SYN HEMOFILII.....	16
4.3 RODINA S DÍTĚTEM S HEMOFILIÍ	17
4.4 PŘÍLIŠNÁ PÉČE A STAROSTLIVOST.....	17
4.5 PSYCHOLOGICKÝ PŘÍSTUP K DÍTĚTI S HEMOFILIÍ	17
5 VZDĚLÁVÁNÍ OSOB S HEMOFILIÍ	19
5.1 VZDĚLÁVÁNÍ DŘÍVE	20
5.2 PODÁVÁNÍ LÉKŮ VE ŠKOLE	20
5.3 PSYCHOLOGICKÉ ZVLÁŠTNOSTI ŽÁKŮ SE ZÁVAŽNÝM ONEMOCNĚNÍM.....	22
6 SPORTOVÁNÍ A VOLNOČASOVÉ AKTIVITY	23
6.1 SPORT.....	23
6.2 CESTOVÁNÍ.....	24
7 PODPORA A INFORMOVANOST.....	25
7.1 HEMOJUNIOR.....	25
7.2 ČESKÝ SVAZ HEMOFILIKŮ	25
8 DĚJINY HEMOFILIE	26
9 SHRNUÍ TEORETICKÝCH VÝCHODISEK	27
10 METODOLOGIE VÝZKUMNÉHO ŠETŘENÍ.....	28
10.1 VÝZKUMNÝ SOUBOR.....	30
11 VÝSLEDKY VÝZKUMNÉHO ŠETŘENÍ.....	31
12 SHRNUÍ VÝSLEDKŮ VÝZKUMNÉHO ŠETŘENÍ	41
ZÁVĚR	I
SEZNAM POUŽITÝCH ZDROJŮ	II
SEZNAM OBRÁZKŮ, TABULEK, GRAFŮ A DIAGRAMŮ	IV
PŘÍLOHY	V

SEZNAM ZKRATEK

ČSH - Český svaz hemofiliků

SŠ - střední škola

TV - tělesná výchova

ZŠ - základní škola

ÚVOD

Tato bakalářská práce se zaměřuje na život dětí s hemofilií a na možná úskalí, která takový život mohou ovlivňovat. Práci provedeme formou výzkumu – ten doplníme o řadu důležitých teoretických informací, které čtenáře uvedou do problematiky. Budeme zjišťovat, jaké všechny vlivy a faktory mohou či mohly ke stěžejní změně v životě dítěte přispět. V jednotlivých kapitolách rozebereme nejprve teoretické poznatky o problematice. Začneme definováním hemofilie, která je pro tuto práci klíčová. Seznámíme se s možnými typy a stupni hemofilie, které existují, dozvíme se o možnostech léčby dnes, a jak tomu bylo dříve. Konkrétněji budeme věnovat pozornost posunu v medicíně, která má na kvalitu života s hemofilií zásadní vliv. Od léčby budeme pokračovat k vymezení rodinného prostředí a k jinakostem, které v rámci rodiny po narození dítěte s hemofilií mohou vzniknout. Poté se zaměříme na oblast vzdělávání. Další část zaměříme na oblast sportu a volného času, kde rozebereme, jaké aktivity jsou vhodné a jaké nikoli. Zaměříme se též na oblast podpory a na roli patientských organizací a pokusíme se definovat, jak moc důležitým faktorem jsou v poskytování informací dětským i dospělým hemofilikům a do jaké míry poskytují zdravotní, psychickou / psychologickou a jinou podporu. Uvedeme si, jaké v České republice existují, čemu se konkrétně věnují a jakou podporu nabízejí. V neposlední řadě pro doplnění nahlédneme do dějin či historie hemofilie. Praktickou část provedeme formou rozhovorů s řadou respondentů s těžkou hemofilií, kteří spadají do různých věkových kategorií. Budeme sledovat, v čem se jejich dětství s hemofilií navzájem liší a v čem shodují. Zajímá nás to, jak se tyto změny proměňovaly v čase.

1 VYMEZENÍ VÝZKUMNÉHO PROBLÉMU A CÍLŮ PRÁCE

V této kapitole si vymežíme výzkumný problém a cíle práce. Stanovili jsme si 3 typy cílů: hlavní výzkumný (poznávací) cíl, symbolický cíl a cíl, který bude možné aplikovat do praxe. Nejprve zacílíme na výzkumný problém a poté se přesuneme na jednotlivé cíle.

1.1 VÝZKUMNÝ PROBLÉM

Výzkumný problém této bakalářské práce jsme stanovili takto: *Proměna kvality života dětí v čase*. Budeme zjišťovat, jaké všechny vlivy a faktory mohou či mohly ke stěžejní změně v životě dítěte přispět. Zaměříme se na několik předem stanovených oblastí, ve kterých budeme zkoumat rozdílnosti. Mezi tyto oblasti zařadíme oblast sociální, v rámci které se zaměříme na rodinu a začlenění jedinců s hemofilií do kolektivu, a celkově na přístup k hemofilikům a to jak ze strany přehnané opatrnosti, tak též šikany či posmívání. Dále zacílíme na možná omezení a privilegia, která mohou v souvislosti s hemofilií nastat. Bude nás též zajímat oblast volnočasových aktivit a stanovování osobních cílů, kde se budeme orientovat na to, jaký měla hemofilie vliv na výběr aktivit a stanovování cílů. Neopomene ani proces vzdělávání a možná úskalí či jinakosti, která mohou vzniknout. V neposlední řadě nás bude zajímat medicínská stránka hlavně z hlediska proměn léčby hemofilie v čase.

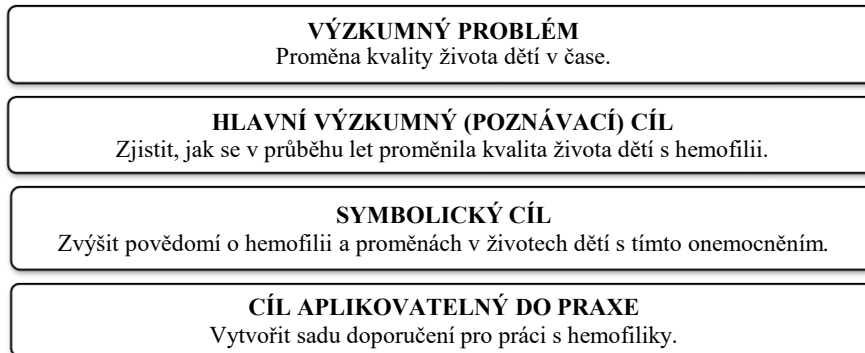
1.2 VÝZKUMNÉ CÍLE

Jako hlavní výzkumný (poznávací) cíl pro tuto práci jsme zvolili: *Zjistit, jak se v průběhu let proměnila kvalita života dětí s hemofilií*. Zajímá nás především to, jestli jsou tyto změny stejné či alespoň podobné u vybraných vrstevníků, čili zdali hlavní roli hraje pouze čas a pokroky s ním spjaté, nebo také jiné faktory, které jsou spíše subjektivní a ovlivňují tak pouze jedincův život a vrstevníkův život tak bude, ač se stejnou „diagnózou“, zcela odlišný.

Symbolický cíl jsme formulovali takto: *Zvýšit povědomí o hemofilii a proměnách v životech dětí s tímto onemocněním*.

Cíl, který bude možné aplikovat do praxe, realizujeme pomocí vytvoření *sady doporučení pro pedagogickou praxi*. Tato doporučení mohou posloužit kupříkladu ve vzdělávacím procesu jako krizový scénář.

Schéma 1: Konceptualizace výzkumného problému a cílů



Zdroj: vlastní analýza, 2023.

2 HEMOFILIE

Kapitola s názvem Hemofilie je první teoretická kapitola této práce. Poskytne čtenáři základní informace o onemocnění s názvem hemofilie, o jejích typech a stupních. Jelikož se jedná o dědičné onemocnění, neopomeneme ani dědičnost, kterou si též rozebereme. Na konci této části se zaměříme na léčbu hemofilie.

Hemofiele je vrozená porucha srážení krve. Nejedná se o celkový deficit srážlivosti, proces srážlivosti je však značně pomalejší než u intaktní populace. Srážlivost krve obstarává řada látek, povětšinou proteiny (bílkoviny), které se tvoří konstantně, aby byly v případě potřeby (poranění) schopny ihned reagovat. Proteiny jsou po čase buďto eliminovány z těla ven, nebo jsou obnoveny. Standardně se jich v těle nachází pouze malé množství, v případě potřeby se jejich kvantum okamžitě zvýší a putují do zasažené partie.

Tyto proteiny a další látky potřebné při procesu srážení se nazývají faktory. Existuje jich celkem 12. Přímo souvislost s hemofilií mají pouze 2 z nich – faktor IX a VIII. Dysfunkce či absence faktoru VIII má za následek poruchu srážlivosti, *hemofilii typu A*, v případě faktoru IX se jedná o *hemofilii typu B*. První zmíněná, hemofilie typu A, se vyskytuje několikanásobně častěji, přesněji 5x více, než B typu. Toto rozdělení je nutné hlavně z hlediska léčby – podání faktoru VIII při hemofilii B by nevedlo k požadovanému účinku a naopak (Jones, 2007).

2.1 STUPNĚ HEMOFILIE

Krom rozdělení na typy můžeme hemofilii dělit i z hlediska stupně na lehkou, střední a těžkou. O lehké hemofilii hovoříme tehdy, když se hladina faktoru pohybuje v rozmezí 5 – 15 %. Tzv. lehký hemofilik nemusí o existenci této poruchy vědět, protože se může stát, že za celý jeho život nenastane žádné krvácení. Zjištění výskytu lehké hemofilie může být zcela náhodné, např. při závažných úrazech, komplikacích při operačních zákrocích atd. Dalším stupněm je hemofilie střední s hladinou faktoru pohybující se kolem 1 – 5 %, projevující se obvykle krvácením po úrazech. Třetím, nejzávažnějším stupněm, je těžká hemofilie s hladinou pod 1 %. U těžkých hemofiliků se prvotní příznaky mohou objevit již při porodu. Mnohdy se však primární projevy objevují v batolecím období, kdy se dítě učí chodit a při tomto procesu dochází často k pádům a vznikají tak první krvácení. U některých hemofiliků se přítomnost jejich poruchy projevuje při prořezávání zubů (Tesařová, 2009).

Tabulka 1: Typy poruch hemofilie

Hladina faktoru VIII nebo IX	Typ poruchy
15 – 50 %	subhemofilie (v průběhu života nemusí krváčet)
5 – 15 %	lehká hemofilie
1 – 5 %	střední hemofilie
0 – 1 %	těžká hemofilie

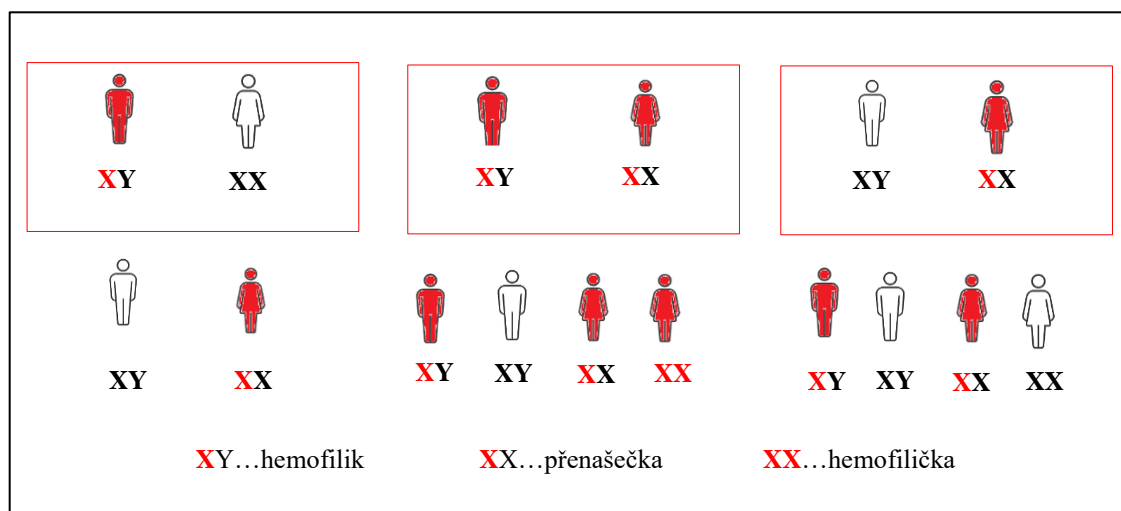
Zdroj: převzato z Tesařová, *Jak pečovat o hemofilika*, 2009.

2.2 DĚDIČNOST

Hemofilie patří mezi dědičná onemocnění, předávající se pomocí genů. Geny se přenášejí skrze chromozomy, kterých mají lidé 46 (Tesařová, 2009). Váže se na pohlavní chromozom X, čili se jedná o recesivní typ dědičnosti (Penka, Tesařová a kol., 2011). Pohlavní chromozomy (X a Y), jak už název napovídá, určují pohlaví jedince. Za předpokladu, že jedinec zdědí dva chromozomy X (jeden od matky a druhý od otce), výsledné pohlaví bude žena (XX). Muž má chromozomy XY – X od matky a Y od otce. Hemofilie se dědí genovým defektem na chromozomu X. V případě, že má žena poškozený jeden gen X, je to přenašečka, v případě, že má poškozené oba geny X, jedná se o hemofiličku, což je velice vzácné. Hemofilie tedy povětšinou postihuje pouze chlapce, ve velice vzácných případech i ženy. Přenašečka může svůj defektní chromozom X dále předávat svým potomkům. Šance, že ho její dcera či syn zdědí, je 50:50. Ve většině případů o výskytu defektu neví. Přenašečky mají jeden chromozom X zcela nepoškozený. Hladina jejich srážecího faktoru je v mnoha případech snižena a komplikace mohou nastat kupříkladu při operačních zákrocích. Jelikož má muž hemofilik pouze 1 chromozom X (s „hemofilickým genem“), jeho dcera ho zdědí vždy a je tedy přenašečka (v případě, že od matky zdědí také deficitní X, tak hemofilička), syn zdědí Y a hemofilii nezdědí (v případě, že od matky zdědí deficitní X, tak hemofilik).

Hemofilie může vzniknout i de novo mutací, tzn., že jedinec s hemofilií je první v rodině (Jones, 2007). Ve 2/3 ji lze dohledat v rodinné anamnéze. Výskyt hemofilie je zhruba 1 hemofilik typu A na 50 – 10 tis. porodů chlapců a u hemofile B se narodí 1 hemofilik na cca 30 – 50 tisíc (Penka, Tesařová a kol., 2011).

Schéma 2: Dědičnost hemofilie



Zdroj: převzato z *Jak vzniká onemocnění hemofilie, 2021.*

2.3 PROJEVY HEMOFILIE

Jak u hemofilie typu A, tak i u hemofilie typu B jsou klinické projevy hemofilie obdobné. U těžké formy hemofilie se uvádí vznik spontánního krvácení do kloubu zhruba 1x za měsíc a do svalů cca 1 – 2x za rok. Skutečné množství krvácení je více variabilní a závisí na individualitě jedince. Kvantum krvácivých epizod se může jak rapidně zvýšit (např. více než 1x týdně), tak i snížit (např. celkem 1 – 2x ročně). U středně těžké formy se spontánní krvácení objevuje zřídka. Zde jsou častá kloubně svalová krvácení vyskytující se i po lehkých úrazech. Tzv. lehká hemofilie se mnohdy manifestuje pouze v případě vážnějších poranění nebo stomatologických či chirurgických zákrocích.

Jak už jsme si uvedli, hemofilie ve většině případů postihuje pouze muže a ženy tuto chorobu pouze přenášejí. Avšak i přenašečky mohou mít hladinu srážecího faktoru až o 30 – 40 % nižší (Penka, Tesařová a kol., 2011).

2.4 LÉČBA HEMOFILIE

Hemofilie je vrozené, nevléčitelné, onemocnění. Její léčba se zakládá na substituci defektního faktoru VIII nebo IX. Léky neboli krevní deriváty, jsou vyrobeny z krevní plazmy, případně z rekombinantního faktoru VIII či IX. Tyto deriváty jsou velice drahé, nicméně jejich účinnost je na vysoké úrovni. Kvůli jejich finanční nákladnosti je nutno užívat je s rozvahou (Jones, 2007). Aplikují se intravenózně, jinak řečeno nitrožilně. Pro lepší představu toho, jak intravenózní aplikace vypadá, jsme pod text vložili fotografii,

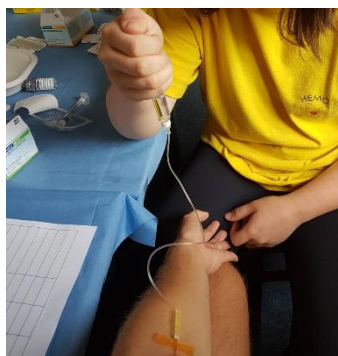
na které je zachycená neprofesionální aplikace. Na druhém obrázku je vyfocen lék před aplikací. Léčiva je možné, za dodržení určitých pravidel, uchovávat doma při pokojové teplotě. Po důkladném proškolení je mohou aplikovat rodiče, zvládnou si je podat i samotní hemofilici. V současné době existují i jiné možnosti léčby, o kterých se dozvíte více informací v další kapitole.

Od vzniku krvácení do kloubu či svalu k plnému rozvoji uplyne doba přibližně 2 až 3 hodin. V tomto rozmezí je nutno aplikovat lék nebo vyhledat lékařskou pomoc. Čím dříve se preparát podá, tím menší následky krvácení zanechá. K vysvětlení problematiky krvácení lze použít paralelu hašení ohně: čím menší oheň je, tím méně vody je potřeba na uhašení, po jeho rozšíření musíme použít více vody, v případě rozsáhlého požáru dochází i přes zásah hasičů k dlouhodobému poškození okolí ohně. Zkušení hemofilici jsou schopni identifikovat krvácení již před objevením vnějších příznaků. U malých dětí se krvácení projeví hlavně prostřednictvím omezení hybnosti, která se po vyléčení vrátí do normálu. V případě závažného rozsáhlého krvácení je nutný několikadenní, případně několikátýdenní klid na lůžku narušující každodenní aktivity včetně školní docházky či výkon povolání.

Jak jsme již zmínili, hemofilii lze léčit tzv. domácí léčbou, při které má hemofilik potřebné léky doma. Tyto léky nelze užívat dle vlastního uvážení, lékař musí léčbu nastavit dle individuality jedince (Jones, 2007). Při léčbě hemofilie existují 3 pravidla:

1. čím dříve, tím lépe (včasnost podání léčby předejde dalším komplikacím či rozsáhlejším poraněním),
2. jste-li na pochybách, aplikujte léčbu (pokud se domníváte, že se spouští krvácení, nečekejte do jeho plného rozvoje a podejte léčbu včas),
3. čím dříve se lék podá, tím méně srážecího faktoru je třeba k zastavení krvácení (malé krvácení zastaví malá dávka faktoru a naopak) (Jones, 2007).

Obrázek 1: Neprofesionální aplikace léku



Zdroj: vlastní analýza, 2023.

Obrázek 2: Léky před podáním



Zdroj: vlastní analýza, 2023.

2.5 POSUN V LÉČBĚ HEMOFILIE

Prvotní léčba hemofilie byla založena na podávání plné krve nebo čerstvé rozmražené plazmy. Ani jedna varianta neobsahovala dostačující množství požadovaného faktoru VIII a IX. Další fází vývoje léčiv byl tzv. kryoprecipitát, který je též vyroben z krve, obsahující vysoké procento fibriogenu a faktoru VIII.

Po kryoprecipitátech se vynalezly plazmatické deriváty srážecích faktorů a později rekombinantní faktory (MeDitorial, 2022). Tyto druhy léčby se nazývají substituční. Jejich princip je založen na doplnění chybějícího faktoru získaného buďto z krevní plazmy nebo buněčných kultur (rekombinantní léčiva) (Žídek, 2022). Rekombinantní léčiva nejsou vyráběna z krevní plazmy. Jejich výzkum a výroba je možná díky rozvoji DNA technologií. Zjednodušený princip výroby rekombinantních léčiv v laboratoři spočívá ve vyjmutí genu, který tvoří srážecí faktor a jeho vložení do buňky, která ho přijme a sama započne výrobu faktoru (MeDitorial, 2022). Substituční léčba s sebou nese i negativa v podobně relativně krátkého časového úseku, při kterém se podaný faktor v těle odbourá a nutnosti nitrožilního podávání.

Rychlé odbourání faktoru se výrobci snaží potlačit tím, že k faktoru přidají pomocné látky zajišťující delší účinek faktoru v krevním oběhu. Těmto faktorům se říká EHL - léky s prodlouženým poločasem rozpadu. Jejich hlavní výhodou spočívá v méně časté aplikaci (u hemofilie typu B až 3 – 5x delší účinek a hemofilie typu A cca 1,5 – 1,6x delší) v porovnání se standardními léky (Žídek, 2022).

Druhou nevýhodou substituční léčby je nitrožilní aplikace. V současné době existuje léčba hemofilie bez nutnosti aplikovat lék do žíly. Tento typ léčby se nazývá nefaktorová, založená na principu nepodávání faktoru, ale jiné látky s obdobným efektem, který též

vytvoří krevní sraženinu. Léky se aplikují podkožně a časový interval mezi jednotlivými dávkami se pohybuje v řádech týdnů. Hlavní pozitiva této léčby je konstantní hladina účinné látky, díky čemuž nevznikají výkyvy jako u substituční léčby. V některých případech (např. úraz, operace, aktivní životní styl), může být nefaktorová léčba nedostačující a hladina faktoru se poté doplní substitučním lékem.

Na procesu srážení mají krom srážecích faktorů vliv i látky, které srážení brání. Rebalanční terapie funguje na zcela unikátním postupu, při kterém se snaží udržet v rovnováze obě tyto složky, čímž by krevní koagulace mohla fungovat obdobně jako u zdravých jedinců. Interval mezi jednotlivými dávkami se opět pohybuje v řádech týdnů (až 4 týdny). Opět se jedná o lék s podkožním podáním. Oproti nefaktorové terapii tento typ účinkuje i na pacienty s hemofilií B. Nyní je rebalanční terapie též ve fázi klinických studií.

V současné době probíhá klinická studie tzv. genové terapie, která si klade za cíl předat genetickou informaci až do jaterních buněk, kde by poté došlo k syntéze faktoru. Byla by k tomu potřeba pouze jednorázová infuze (Židek, 2022).

2.6 PROFYLAXE

Léky je možné po domluvě s lékařem (hematologem) aplikovat pravidelně jako prevenci vzniku krvácení tím, že udržuje hladinu faktoru VIII nebo IX. Toto podávání se nazývá profylaxe či udržovací léčba. Profylaxe může být podávání jednorázově před rizikovější aktivitou, krátkodobě při krvácení do cílového kloubu nebo pro snížení rizik při dovolené, a též dlouhodobě, což se označuje jako udržovací terapie. Udržovací terapie je modifikována dle potřeb jedince. Obvykle u osob s hemofilií A stačí tři injekce za týden a u hemofilie B dvě. Podávání preparátů je nutné pečlivě zaznamenávat. Profylaxe je velice nákladná. Nejen že jsou preparáty velice drahé, ale při preventivním podáváním se jich spotřebuje mnohem více (Jones, 2007).

2.7 KOMPLIKACE PŘI LÉČBĚ - INHIBITOR

Při léčbě mohou nastat i komplikace, jednou z nich je tzv. inhibitor. Jedná se o látku zpomalující či tlumící funkci koagulačních (srážecích) faktorů. V těle se přirozeně vykytují protilátky, které mají za úkol zabránit napadení těla „něčím cizím“. Tento proces se nazývá imunitní čili obranná reakce. V některých případech tělo není schopné rozeznat vlastní buňky a napadá je, což označujeme jako autoimunitní onemocnění, do kterých můžeme

zařadit např. dysfunkce štítné žlázy, diabetes mellitus a mnoho dalších. Obdobná reakce se může vyskytnout i u osob s hemofilii. Zhruba u 30 % osob s těžkou hemofilii tělo nepřijme dodávaný faktor VIII jako přátelský a vyvolá imunitní reakci, čímž vytvoří inhibitor. Ten naštěstí není příliš silný a lze ho odstranit. U hemofilie typu B (faktor IX) je výskyt inhibitoru více raritní. Je důležité dodat, že se lidé s inhibitorem nenarodí, je však možné, že má jedinec vrozené predispozice k jeho vytvoření.

Inhibitor se zpravidla projeví ve 2 podobách. V prvním případě se účinek léčby hemofilie snižuje a ve druhém jeho existenci odhalí laboratorní testy. Existují 2 typy pacientů s inhibitorem: high responder a low responder. Low responder představuje mírnou reakci, která je nejčastější. Většinu osob s hemofilii s tímto typem lze léčit standardním způsobem, jako by inhibitor nebyl přítomen. Podáváním faktoru po malých dávkách může vést k přivyknutí si těla na faktor a inhibitor tak zanikne. Oproti tomu high responder vyvolává velice silnou obrannou reakci, odborně nazývanou anamnestickou, čili vyvolanou imunitním systémem jedince. Inhibitor není konstantní, jeho intenzita se může během léčby nebo postupem času lišit. Pro tento typ není doposud žádná účinná metoda, lze však vyzkoušet řadu způsobů: léčba nízkými dávkami faktoru, léčba vysokými nebo velmi vysokými dávkami faktoru VIII, léčba zvířecím faktorem VIII, bypassing faktoru VIII, léčba faktorem VIIa (Jones, 2007). V současné době existuje přípravek Emicizumab, jehož účinky nejsou přítomností inhibitoru ovlivněny a častokrát se tedy jedná o jedinou možnost účinné léčby pro hemofiliky typu A (Žídek, 2022). I hemofilici s inhibitorem mohou žít naplněný a kvalitní život. Komplikace nastávají až při závažných úrazech či poranění (Jones, 2007).

2.8 HEMOFILICKÁ CENTRA

Specializovaná pracoviště pro osoby s hemofilii se nazývají hemofilická centra. Jsou zřizována zpravidla ve fakultních nemocnicích na hematologických či hematoonkologických odděleních. Je v něm přítomen multidisciplinární tým zahrnující následující odborníky: hematolog, pediatr, ortoped, lékař rehabilitačního oddělení, psycholog nebo psychiatr, genetik, sociální pracovník, dětská sestra. Součástí týmu jsou bezpochyby též rodiče (Tesařová, 2009).

2.9 REHABILITACE

Jak už jsme si uvedli v předchozí kapitole, rehabilitační oddělení je nedílnou součástí multidisciplinárního týmu při péči o osoby s hemofilii. Zajišťuje prevenci a následnou péči

k obnovení funkcí pohybového aparátu či při zotavování se. Mezi konkrétní cíle rehabilitace můžeme zařadit snižování bolesti, udržení rozsahu pohybu, prevence zranění či zlepšení rovnováhy (Salaj a Mužíček, 2019).

Rehabilitace je velice účinná, avšak nutností je aktivní spolupráce a účast jedince. Fyzioterapie využívá řadu léčebných metod, jako jsou masáže, teplo (teplé vaky, diatermie apod.), elektrostimulace atd., a v neposlední řadě cvičení, které je nejzásadnější (Jones, 2007).

3 KVALITA ŽIVOT DĚTÍ S HEMOFILÍÍ

Kapitola Kvalita života dětí s hemofilií pojednává nejprve o termínu kvalita života obecně a poté se zaměřuje na jedno konkrétní vymezení kvality života. Pro konkrétní vymezení kvality života jsme zvolili autorku Carol Estwing Ferrans, která sestavila 5 domén kvality života. Jednotlivé domény si zde také rozebereme.

„Kvalita života je „subjektivní vnímání vlastní životní situace ve vztahu ke kultuře a k systému hodnot, ve kterých daný člověk žije, a také ve vztahu ke svým cílům, očekáváním a starostem“ (definice podle Světové zdravotnické organizace)“ (NZIP, nedatováno).

Pojem kvalita lze vyjádřit jako jakost či hodnota. Jedná se o relativní kategorii, kterou je možné vyjádřit pomocí jak kvalitativních, tak i kvantitativních ukazatelů. Kvalitativní metody jsou spojeny s individualitou posuzovatele a souvisí s jeho hodnotovým systémem. Kvantitativní oproti tomu nejsou subjektivní a lze je měřit.

Pokud je objektem našeho hodnocení kvalita života, nemůžeme se soustředit pouze na jeho biologickou existenci jakožto protipól smrti. Je nutné, aby bylo posuzování komplexní - zahrnující též projevy a činnosti jedince, mezi což se řadí kupříkladu rodina, pracovní stránka, citová oblast či témata týkající se společnosti.

Ve společnosti koluje představa o pojetí kvality života pouze v pozitivním slova smyslu. Pojem si lidé často odvozují od slova kvalitní = dobrý. Avšak kvalita je komplexnější a krom pozitivní zahrnuje i negativní stránky. Kvalita života jedince se může odlišovat od jeho subjektivního vnímání – kvalita nemusí být dobrá, avšak jedinec se „cítí“ dobře. Někteří autoři hovoří o kvalitě života jedince jako o odlišnostech či charakteristických znacích v závislosti na životech jiných osob (Gurková, 2011).

Ferransová (1990) v návaznosti na řadu rozmanitých definic stanovila 5 kategorií kvality života takto:

1. Normální život

Vést normální život je v tomto případě myšleno žít běžný život na obdobné úrovni jako intaktní populace stejného věku. Pojem normální s sebou nese řadu úskalí. Lze si ho kupříkladu subjektivně vyložit a to poté ovlivní námi vyhodnocenou kvalitu života a ta se následně nemusí shodovat s vnímáním dotyčného. Hodnotit normální život lze i ve vztahu

k nemoci, čili jaký byl běžný život jedince před onemocněním v porovnání s životem po výskytu nemoci. V našem případě, kdy cílíme na osoby s hemofilií, se kterou se jedinec již narodí, je toto pojetí scestné. Důležité však pro nás je to, že 2 jedinci, ač se stejnou diagnózou, mohou žít zcela odlišný život a jejich kvalita je tedy variabilní a do jisté míry nezávislá na diagnóze.

2. Štěstí, spokojenost

V první řadě je nutné si uvědomit, že štěstí a spokojenost nejsou synonyma. Vtah mezi štěstím a spokojeností se během života mění - zatímco štěstí klesá, spokojenost stoupá. I délka trvání je odlišná. Štěstí je označováno jako krátkodobý prožitek, oproti tomu je spokojenost vnímána jako dlouhodobá, vyplývající z životních podmínek. Spokojenost je tedy pro nás, kvůli své dlouhodobé povaze, při posuzování kvality života stěžejní. Štěstí a spokojenost jsou zcela subjektivní položky a záleží zde tedy pouze na subjektivním vnímání jedince.

3. Dosahování osobních cílů

Dosahování osobních cílů se váže na předchozí kategorii štěstí a spokojenost. Dosáhnutí nějakého cíle je spojeno s pocitem uspokojení a v případě neúspěchu nespokojenosti. Odlišnost s předchozí kategorií však spočívá v tom, že se zde spíše zaměřujeme na konkrétní cíle a ne na prožitky z jejich dosahování.

4. Sociální užitečnost

Do této kategorie můžeme zařadit například plnění společenských rolí – rodič, učitel, občan atd. Dále pak se sem řadí též lidský kapitál a platové podmínky.

5. Přirozená kapacita

Přirozenou kapacitou jsou myšleny fyzické a mentální schopnosti jedince a jak skutečné, tak i potenciální. Můžeme zde zahrnout také rozvoj osobního potenciálu a talentu, komunikační schopnosti apod. Kategorie souvisí též s maximálním rozvojem intelektových a fyzických schopností.

4 RODINNÉ PROSTŘEDÍ

V kapitole s názvem Rodinné prostředí se, jak už název napovídá, budeme věnovat rodině. Uvedeme zde to, jaké jinakosti mohou doprovázet proces plánování rodičovství s vědomím, že je jistá šance na narození potomka s hemofilií. Kromě toho se zde můžete dočíst také informace o procesu zjištění, že má již narozené dítě hemofilii. Dále se budeme věnovat přístupu k dítěti s hemofilií a vysvětlíme si, proč není přehnaná opatrnost vhodný přístup a jaké mohou být její následky.

4.1 PLÁNOVANÉ RODIČOVSTVÍ

V některých případech rodiče o možnosti narození dítěte s hemofilií vědí již před početím. Jedná se povětšinou o případy, kdy se hemofilie již objevila v rodině a je zde určitá genetická zátěž (matka přenašečka). Hemofilie je někdy i v dnešní době považována za indikaci k doporučení ukončení těhotenství. Přenašečky se mohou setkávat s názory, že plánované rodičovství s možností narození hemofilika je nezodpovědné. V každém případě je nutné tlaku okolí odolat a rozhodnout se dle svého nejlepšího uvážení. Povětšinou rodiče o genetické zátěži nevědí či gen zmutuje tzv. de novo (nově) (Dostálová, 2020).

4.2 ZJIŠTĚNÍ, ŽE MÁ SYN HEMOFILII

Pokud rodiče o genetické zátěži nevědí, či gen zmutuje, rodiče se obvykle dozví o hemofilii dítěte v jeho prvním roce života např. tak, že se na těle dítěte objevuje velké množství hematomů a modřin a hledá se jejich příčina. Kvůli modřinám mohou vznikat předsudky týkající se domácího násilí, se kterými se rodiče musí vyrovnat. Mnohem náročnější, než boj s předsudky, je zjištění diagnózy, které je většinou doprovázeno velkým šokem. V tuto chvíli je nejdůležitější kvalitní informovanost nejen z hlediska medicínské, ale i sociální stránky (Dostálová, 2020).

Po zjištění nastává proces zvládnutí, která má několik fází. První fází je fáze šoku a popření spočívající v popření skutečnosti a „čekání na zázrak“ či „probuzení se ze zlého snu“. V této fázi je důležitá kvalitní informovanost. Následuje fáze akceptace a vyrovnávání se s problémem. Nyní už rodina přijímá a vyrovnává se s realitou, což je často spojeno s hledáním viníka a vzájemné obviňování. Hrozí zde velké riziko rozpadu rodiny. Kvůli náročnosti fáze je třeba podpora a pomoc a to jak ze strany blízkých, tak může být i odborná.

Třetí fáze se nazývá fáze smíření a realismu. Až v této fázi dochází k přijetí a reálnému pohledu na věc. Úspěšné zvládnutí celého procesu zpravidla posílí rodinné vztahy (Slowík, 2016).

4.3 RODINA S DÍTĚTEM S HEMOFILÍÍ

Rodičovství je bezpochyby velice náročné, o to více, pokud je váš potomek zatížen nějakým onemocněním - v tomto případě hemofilíí. V současné době je medicína na velmi vysoké úrovni a v léčbě hemofilie, jak už jsme si uvedli v předchozích kapitolách, došlo k výraznému posunu a kvalita života hemofiliků se tak výrazně zvýšila. Díky tomu se jisté obavy rodičů dětí s hemofilíí značně snížily, avšak stále zůstávají na vysoké úrovni – i rodičovství u intaktních dětí doprovází celá řada obav či obtíží (Dostálová, 2020).

4.4 PŘÍLIŠNÁ PÉČE A STAROSTLIVOST

Hemofilie neovlivňuje pouze život jedince, ale působí na celou rodinu kupříkladu tím, že může zcela změnit hodnoty rodiny, životní styl, ale též vztahy. Míra zvládnutí náročné stresové situace týkající se zjištění, že má dítě hemofilii, spoluurčuje míru zátěže pro dítě (Čadová a kol., 2015). K dítěti s hemofilíí je nutné přistupovat stejně jako ke zdravému (Dostálová, 2020). V případě zjištění, že hemofilie vznikla v důsledku genetické mutace u matky (přenašečka), prožívá matka silné pocity viny. Tyto pocity mohou ještě umocnit již tak velký strach o dítě a mohou vyústit v nadměrné ochranitelství, což vede k omezování či zakazování některých pohybových aktivit. Je to spíše kontraproduktivní. Lepší strategie je dítě podporovat a dbát na profylaktickou léčbu (Dostálová, 2020). Rodiče se mohou snažit dítěti kompenzovat jeho obtíže spojené s hemofilíí svým nadměrně tolerujícím a hyperprotektivním přístupem, což může způsobit, že se osobnost dítěte promění nikoliv pod vlivem onemocnění, nýbrž nevhodným výchovným přístupem (Čadová a kol., 2015).

4.5 PSYCHOLOGICKÝ PŘÍSTUP K DÍTĚTI S HEMOFILÍÍ

Děti s hemofilíí při rizikových situacích povětšinou přirozeně reagují úzkostlivě. Problém nastává tehdy, kdy úzkostlivě reaguje ve všech situacích. V takovém případě velice závisí na postoji rodičů, kteří mohou obtíže jak zmírnit, tak také prohloubit. Styl, jakým rodiče reagují na situaci, se přenesou na dítě. Pokud jednají klidně a dítěti předávají dostatek informací o jeho onemocnění, jsou na dobré cestě. Opakem však je jednání pod vlivem

negativních emocí, které rodiče doposud neovládli, a přenáší je na dítě. Schopnost zvládat problémy se děti učí již v útlém věku, stejně tak jako si buduje vťah s rodiči. Nyní si rozebereme faktory, které mají vliv na vývoj dítěte – rizikové, obranné a ochranné faktory.

Rizikové faktory se, stejně jako obranné a ochranné, dělí do 3 kategorií: osobní, rodinná, společenská a vzdělávací. Osobnostní rizika jsou přímo spjatá s osobností jedince, můžeme sem zahrnout i jeho chování. Rodinná, již dle názvu, souvisí s rodinou a výchovnými metodami. Poslední kategorie, vzdělávací a společenská rizika, jsou pro rozvoj osobnosti dítěte nejzásadnější. Co konkrétně do jednotlivých kategorií spadá, naleznete v tabulkách níže (Arranz, 2004).

Tabulka 2: Rizikové faktory u hemofilie

PSYCHOLOGICKO-SOCIÁLNÍ RIZIKOVÉ FAKTORY U HEMOFILIE		
OSOBNÍ	RODINNÉ	SPOLEČENSKÉ A VZDĚLÁVACÍ
pasivita / závislost	nepřijetí nemoci	společenské modely rizika
tendence k izolaci	přílišná starostlivost	Izolace
násilí („surové“) hry	nadměrná tolerance (schovávavost)	absentérství v práci
omezené zájmy	obviňování	zavádějící a nesprávné informace
	nedůslednost	

Zdroj: převzato z Psychická podpora při hemofilii, 2004.

Tabulka 3: Obranné a ochranné faktory u hemofilie

OBRANNÉ A OCHRANNÉ PSYCHOLOGICKO-SOCIÁLNÍ FAKTORY U HEMOFILIE		
OSOBNÍ	RODINNÉ	SPOLEČENSKÉ A VZDĚLÁVACÍ
sebedůvěra	jasné hranice a pravidla	Vrstevníci
zapojení se do aktivit	psychická podpora	podpora okolních lidí
přizpůsobivost	předvídatelné okolí	pravidelné zábavné školní aktivity
nezávislost	podpora nezávislosti	shromažďování informací
otevřená komunikace (při zranění nebo nehodě)	srozumitelná a otevřená komunikace	
schopnost efektivně řešit konfliktní situace	Informovanost	
emocionální projevy	přijetí nemoci	
pocit zvládnutí situace		

Zdroj: převzato z Psychologická podpora při hemofilii, 2004.

5 VZDĚLÁVÁNÍ OSOB S HEMOFILÍÍ

V této části se budeme věnovat oblasti vzdělávání. V životě všech dětí hraje vzdělávání významnou roli, a proto jsme se mu rozhodli věnovat jednu z kapitol. Zaměříme se hlavně na problematiku volby vzdělávací instituce. Dozvíte se zde také informace o vzdělávání osob s hemofilií v minulosti. Na konci se seznámíte s problematikou podávání léků ve škole, která je u vzdělávání žáků s hemofilií významná.

Vzdělávání hraje u osob s hemofilií, stejně tak jako u intaktních dětí, velice důležitou roli. V současné době hemofilie nepředstavuje překážku ve vzdělávání. Při výběru školy, do které bude dítě s hemofilií docházet, bychom se měli zaměřit na její kvality, ale také lokalitu, kde se škola nachází. Není vhodné docházet do školy, která je od místa bydliště příliš vzdálená (Jones, 2007).

V procesu vzdělávání hraje důležitou roli i předškolní docházka. Pověštinou se jedná o prvotní kontakt dítěte s prostředím mimo domov, ve kterém je součástí kolektivu dětí, se kterými navazuje sociální kontakt. Pro rodiče je to také velká změna, mnohdy doprovázející strach. Doposud měli péči o jejich syna pod kontrolou a nyní jejich péči přebírají v mateřské škole. Ještě před nástupem do mateřské školy by měly mít děti možnost pohrát si se svými vrstevníky a být součástí kolektivu. Při hrách dítě začíná objevovat své talenty a nadání, učí se též dodržovat pravidla.

Před nástupem na základní školu je nutné řádně informovat učitele, co onemocnění s názvem hemofilie obnáší (Jones, 2007). Samotná školní docházka nepředstavuje pro hemofilika žádné obtíže. Problém může nastat v případě úrazu či krvácení, které mohou způsobit např. absenci ve škole či různá omezení. Co se týče zranění, nastává otázka, jak postupovat v případě hodin tělesné výchovy, kdy je možnost zranění vyšší. Pohyb je pro hemofiliky, ostatně jako pro všechny děti, velice důležitý. Díky cvičení může dojít k redukci váhy, posílení svalů, zvýšení sebeúcty a sebedůvěry a mnoho dalších pozitiv. I přes jisté výhody pohybu jsou mnohdy hemofilici vylučováni z řady pohybových aktivit. Důvodem bývá obava z krvácení. Může to nadělat více škody než užitku, protože to hemofilikovi může způsobit psychickou újmu a vyloučení z kolektivu. Hodin tělesné výchovy se tedy hemofilik může účastnit, je však potřeba zvýšené opatrnosti (MeDitorial, 2014). Další problematickou oblastí jsou mimoškolní aktivity včetně školních výletů. Obdobně jako u tělesné výchovy, je velice nevhodné vyčlenit hemofiliky z mimoškolních

aktivit a izolovat tak děti od spolužáků. Hemofilik může být součástí mimoškolních aktivit včetně školních výletů s určitou mírou opatrnosti. Problematické je aplikování léčebných preparátů. Léčebné preparáty lze předat zdravotníkům, kteří jsou např. na škole v přírodě přítomni. V případě, že není zdravotník přítomen, je potřeba zajistit jinou možnost podání preparátu. Je možné využít např. nejbližší zdravotnické zařízení po předchozí domluvě (MeDitorial, 2012).

Obdobně jako u výběru základní školy, je nutné i u střední školy dbát na výběr vhodné školy. Existuje celá škála oborů, které lze na střední škole studovat. Ne všechny obory jsou pro osoby s hemofilií vhodné. Dalším problémem je místní dostupnost školy. Řada studentů do školy dojíždí či jsou ubytováni na internátu. Z tohoto důvodu bychom měli též dbát na to, aby byla cesta do školy co nejvíce komfortní. V běžných dnech vzdálenost zastávky od školy není žádný výraznější problém a procházka je prospěšná, musíme však brát zřetel na dny, kdy se hemofilik potýká s krvácením či bolestí a v takových případech je vzdálenost klíčová.

Jak jsme již naznačili, v některých případech je nejlepší volbou ubytování na internátu. Tato varianta je samozřejmě možná. Je nutné dodržet určitá pravidla. Nejdůležitější je mít prostor na skladování léků a dostupnost lékařské péče (MeDitorial, 2017).

5.1 VZDĚLÁVÁNÍ DŘÍVE

V současnosti hemofilici navštěvují stejné školy jako ostatní děti. Není nutné je zařazovat do speciálních škol. Ještě nedávno bylo doporučováno docházet do, dříve nazývané, praktické školy. Bohužel stále existují země, ve kterých se dětem s hemofilií doporučuje vzdělávání ve specializovaných školách. Jak už jsme v předchozí kapitole uvedli, dříve nebyla léčba tak dostupná, jako dnes. V důsledku toho mnoho dětí s hemofilií zameškalo až 25 % školní docházky z důvodu krvácení. Kvůli tomu se řada hemofiliků vzdělávala doma či ve speciálních školách (Jones, 2007).

5.2 PODÁVÁNÍ LÉKŮ VE ŠKOLE

K podávání medikace ve školním prostředí u dětí s hemofilií dochází velice zřídka. Hemofilici jsou v dnešní době povětšinou na profylaxi, nebo též udržovací léčbě, a nutnost podat lék je vyhrazena pouze na akutní případy spojené např. s úrazem. I když pouze zřídka se vyskytne nezbytnost aplikovat lék, je tato problematika velice závažná a proto

si ji po obecné stránce nyní představíme a poté teoretická východiska aplikujeme přímo na hemofilii.

Samotné podání medikace nemají pedagogičtí pracovníci zakázáno a rovněž se nejedná ani o jejich povinnost. Výjimku však tvoří stavy, kdy dítěti kvůli nepodání léku hrozí závažná újma na zdraví. V zákoně je tato problematika uvedena v § 9 odst. 4 písm. b) zákona č. 20/1966 Sb., o péči a zdraví lidu ve znění pozdějších předpisů. Dle tohoto zákona má každý jedinec povinnost poskytnout nebo zajistit první pomoc osobě, která je v ohrožení života nebo se u ní vyskytují známky vážné poruchy zdraví.

Problematiku podávání léků ve školním prostředí je vhodné uvést ve školním řádu. Dle školského zákona musí být součástí dokumentace školy, tzv. školní matriky, informace o zdravotní způsobilosti žáka. Zákonní zástupci by tedy měli předat škole údaje o zdravotní způsobilosti a zdravotních obtížích žáka a o jiných závažných skutečnostech, které by případně mohly ovlivnit průběh vzdělávacího procesu. Pro příklad můžeme uvést různé alergie nebo dlouhotrvající onemocnění atd. Bylo by vhodné, kdyby rodiče škole dali k dispozici veškerou aktuální lékařskou dokumentaci, ve které je uveden rozpis medikace. Léky by škola měla obdržet v původním neporušeném obalu včetně příbalového letáčku.

Podat medikaci je možné pouze s písemným souhlasem zákonného zástupce. Podání medikace je vnímáno jako zásah do tělesné integrity dítěte a v případě aplikování bez předchozího souhlasu zákonného zástupce by se jednalo o protiprávní jednání. V některých případech je ze strany školy patrná neochota léky podat a medikaci si tak berou přímo žáci samostatně nebo se kvůli podávání léků nemohou zúčastnit některých školních akcí (Čadová a kol., 2015).

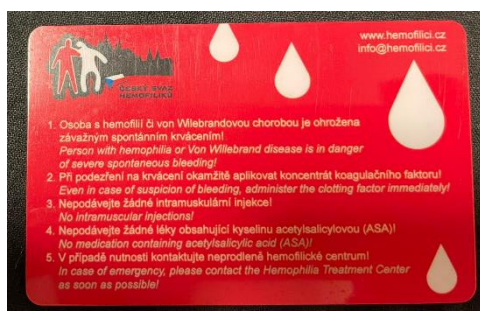
Děti s hemofilií by měly mít možnost mít ve škole lék pro případ akutního podání. Dříve bylo potřeba, aby se léky uchovávaly v ledničce, nyní postačí pokojová teplota. Vhodný je též chladivý gelový obklad sloužící jako úleva od bolesti. Krom toho je potřeba mít ve škole identifikační náramek, kopii kartičky pojišťovny a průkaz hemofilika, kde je uveden typ hemofilie, krevní skupina a příslušné hemofilické centrum, do kterého hemofilik dochází (MeDitorial, 2021). Pro lepší představu, jak jednotlivé identifikačních předměty vypadají, jsme pod tento text vložili jejich fotografie.

Obrázek 3: Identifikační průkaz



Zdroj: vlastní analýza, 2023.

Obrázek 4: Identifikační průkaz – druhá strana



Zdroj: vlastní analýza, 2023.

Obrázek 5: Polep kartičky pojištěnce



Zdroj: vlastní analýza, 2023.

Obrázek 6: Identifikační náramek



Zdroj: vlastní analýza, 2023.

5.3 PSYCHOLOGICKÉ ZVLÁŠTNOSTI ŽÁKŮ SE ZÁVAŽNÝM ONEMOCNĚNÍM

Závažné onemocnění (v tomto případě hemofilie), neovlivňuje pouze psychiku jedince, ale pozměňuje také některé osobnostní vlastnosti. Onemocnění či nemoc představuje velkou stresovou situaci, která kromě jedince ovlivňuje i rodiče. Kromě psychických stránek přináší nemoc bezesporu i fyzické obtíže zahrnující např. bolest, únavu atd. Výskyt choroby může mít vliv také na školní úspěšnost a školní adaptaci žáků a spolužáků (Čadová a kol., 2015).

6 SPORTOVÁNÍ A VOLNOČASOVÉ AKTIVITY

Nyní se zaměříme na sportovní a volnočasové aktivity. Dozvíte se zde, jaké sportovní aktivity jsou pro osoby s hemofilií vhodné a jaké naopak nejsou doporučovány. Kromě sportu si zde můžete přečíst také informace o cestování.

6.1 SPORT

Výběr vhodné volnočasové aktivity by měl být vždy v souladu se zdravotním stavem jedince. Náročné fyzické aktivity je nutné konzultovat s odborníky kvůli možným dopadům na zdravotní stav. Obecně jsou nedoporučovány sporty spojované s vyšším rizikem poranění či krvácení. Mezi takové sporty můžeme zařadit silové, bojové a kontaktní sporty. Naopak doporučenými sporty jsou např. plavání, chůze, cyklistika, turistika, badminton a mnoho dalších (Salaj a Mužíček, 2019).

Sport by měl být důležitou součástí všech dětí, i těch s hemofilií, neboť pravidelné sportování má pozitivní dopady nejen na fyzickou, ale také na psychickou stránku jedince. U hemofilika, který pravidelně sportuje, dochází méně často ke vzniku krvácení kvůli posílení svalstva a celkovému zpevnění těla. Pokud při sportu dojde k vážnějšímu úrazu, je nutné neodkladně aplikovat lék a případně vyhledat odbornou pomoc. Po zranění je nevyhnutelný absolutní klid, mnohdy v rádech týdnů. Nejen sportovní aktivity, i ty, které nejsou příliš doporučovány, mohou hemofilici pod odborným dohledem provozovat na letních táborech, které jsou organizovány Českým svazem hemofiliků, o kterých se můžete dočíst více informací v další kapitole (Tesařová, 2009).

Hemofilici mohou vykonávat také sporty na závodní úrovni, ovšem je nutné dodržovat jistá omezení, jejichž výše závisí jak na stupni hemofilie, tak na zdravotním stavu jedince. I přes to, že nejsou některé sporty doporučovány (např. fotbal) a dítě touží po jejich vykonávání, je to možné za zvýšené opatrnosti. I u běžných sportovců dochází k úrazům a u hemofiliků je toto riziko vyšší. Nejčastěji se však nejedná o závažná zranění, ale o nepřilíš závažné krevní podlitiny. Dle lékařů vznikne krácení u přibližně každého pátého zranění (Jones, 2007).

6.2 CESTOVÁNÍ

Hemofilie nepředstavuje překážku v cestování. Pro co nejhladší průběh se doporučuje nastavit preventivní opatření zahrnující dopis z hemofilického centra obsahující informace o zdravotním stavu dítěte a léčbě hemofilie, hemofilická centra v blízkosti lokality, do níž cestujeme a cestovní pojištění. Je nutné mít s sebou dostatek derivátů a veškeré vybavení, které je k aplikaci potřeba. Cestovní pojištění je potřeba vybírat s co největší pečlivostí – většina pojištění se nevztahuje na výdaje spojené s chronickým či vrozeným onemocněním (Jones, 2007).

7 PODPORA A INFORMOVANOST

Tato kapitola se týká hlavně 2 patientských organizací na území České republiky – Hemojunior a Českého svazu hemofiliků. Tyto organizace poskytují svým členům podporu a předávají velké množství informací.

Nejen pro děti s hemofilií, ale pro celé jejich rodiny je velice důležitá podpora a pomoc nejen při zvládání náročných životních situací spojených s hemofilií. Jako velice přínosné považujeme organizace Hemojunior a Český svaz hemofiliků.

7.1 HEMOJUNIOR

Hemojunior je občanské sdružení sdružující členy bez ekonomických či sociálních rozdílů, zpravidla rodiny, v nichž nějakým způsobem figuruje hemofilie, nejčastěji se synem hemofilikem. Nejedná se o profesionální organizaci. Byl založen roku 2001 za účelem podpory rodičů i dětí (jak vzájemné, tak i odborné), pomoci při vyrovnávání se s onemocněním a ke zkvalitňování života dětí s hemofilií. Hemojunior pravidelně organizuje řadu víkendových pobytů, na kterých se uskutečňují přednášky odborníků na danou problematiku (Tesařová, 2009).

7.2 ČESKÝ SVAZ HEMOFILIKŮ

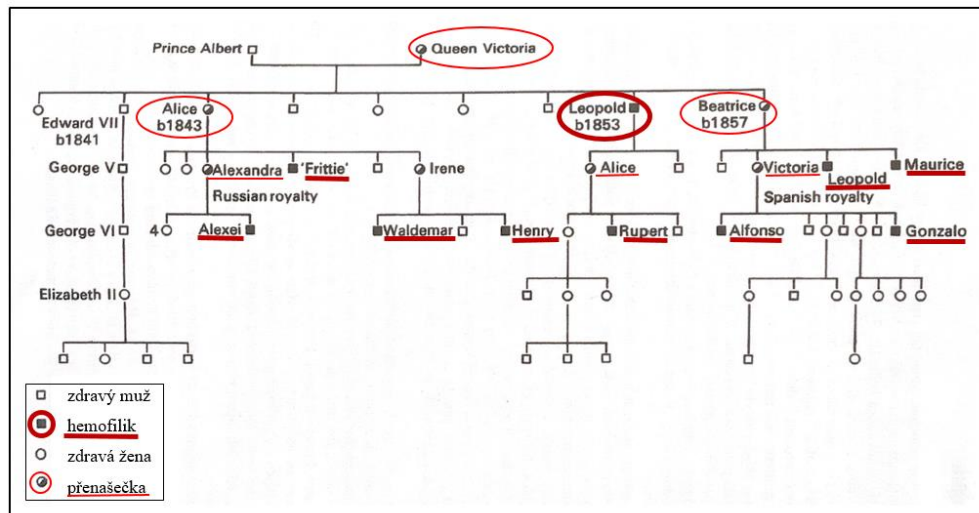
Český svaz hemofiliků, též ČSH, je sdružení osob s hemofilií (Tesařová, 2009). Hlavní význam svazu je zlepšit kvalitu života osob s hemofilií tím, že hájí jejich zájmy před jak státními, tak zdravotnickými institucemi či zdravotními pojišťovny. Úzce spolupracuje s Hemojuniolem (Český svaz hemofiliků, nedatováno). Pořádá řadu aktivit, mezi něž můžeme zařadit letní dětské tábory pro děti s hemofilií a jejich sourozence či kamarády. Tyto tábory jsou pro hemofiliky velice přínosné a to jak v sociální oblasti, tak i medicínské. Děti jsou zde v přítomnosti kamarádů, kteří mají stejné či obdobné obtíže. Mimo to se též učí samostatně aplikovat injekce s faktorem (Tesařová, 2009). Krom pobytů pro děti pořádá rekondiční pobyty pro dospělé. Na obou pobytech je přítomná řada odborníků. Dále pak ČSH pořádá regionální setkání, na kterých je možnost individuální konzultace s odborníky z řad hematologů, fyzioterapeutů, ortopedů apod. (Český svaz hemofiliků, nedatováno).

8 DĚJINY HEMOFILIE

Poslední teoretická kapitola se věnuje dějinám hemofilie. Dozvíte se zde například to, proč se této chorobě přezdívá královská nemoc.

Hemofilie je nazývána též jako královská nemoc. Královským se toto onemocnění nazývá proto, že se vyskytovalo v královských rodinách. Královna Viktorie byla přenašečka hemofilie. Měla dohromady 9 dětí (5 dcer a 4 syny), z nichž byl 1 syn hemofilik (Leopold) a nejméně 2 dcery přenašečky (Alice a Beatrice). Tito potomci později zakládali své vlastní rodiny a hemofilie se tak šířila do dalších vrstev královské rodiny (Tesařová, 2009). Na vloženém schématu rodokmenu královny Viktorie můžeme vidět, jak se hemofilie šířila královskými rody. Kruhově jsme vyznačili osoby, o nichž jsme se zmínili v textu a poté jsme zvýraznili podtržením hemofiliky a přenašečky.

Schéma 3: Rodokmen královny Viktorie



Zdroj: převzato z Jones, *Život s hemofilií*, 2007.

9 SHRNUTÍ TEORETICKÝCH VÝCHODISEK

Kapitola shrnutí teoretických východisek, už podle svého názvu, shrnuje ta nejdůležitější teoretická východiska z celé teoretické části této bakalářské práce.

Hemofilie je porucha srážlivosti krve, vzniklá v důsledku nefunkčnosti faktoru srážlivosti krve, který je v případě potřeby (např. úraz) nutno dodat pomocí léků, které se aplikují do žíly. Tyto injekce je možné podávat i preventivně. Dnes existují i jiné možnosti léčby. Aktuálně probíhají i klinické studie na vývoj nových léčebných metod. Kvůli nedostatku srážecího faktoru může hemofilik pozvolna krvácet i v řádu hodin. Neznamená to ale, že např. píchnutí o špendlík způsobí vykrvácení. Běžné krvácející povrchové ranky po standardním ošetření přestanou krvácet relativně rychle. Častější a také závažnější jsou krvácení vnitřní – do kloubu nebo svalu.

Ve vzdělávání samotná hemofilie nepředstavuje žádné komplikace. Obtíže mohou nastat po úrazu, kdy je potřeba včasné podání léku.

Rodina s dítětem s hemofilií má také svá specifika. Je nutno dbát na to, aby nebyla výchova příliš tolerující a hyperprotektivní a přístupy k případným sourozencům musí být totožné. Nevhodné výchovné strategie mohou ovlivnit jedincovu osobnost.

Osoba s hemofilií může žít běžný život bez výraznějších omezení. Sportování mají hemofilici dovoleno, dokonce doporučováno. Mezi nedoporučované sporty patří pouze kontaktní a bojové sporty. Hemofilici také mohou cestovat. S sebou však musí mít dostatek léků a je vhodné mít uzavřené cestovní pojištění.

10 METODOLOGIE VÝZKUMNÉHO ŠETŘENÍ

V rámci metodologie si nyní rozebereme několik pojmů, které budou pro naši praktickou část práce zásadní. Začneme vymezením termínu výzkum. Uvedeme si jeho typy, které si poté krátce představíme. Pozornost budeme věnovat také metodám sběru a analýzy dat, konkrétněji hlavně metodám rozhovor a otevřené kódování.

Výzkum je proces, při němž se formují nové poznatky. Proces je předem naplánovaný a má za cíl zodpovědět předem položené výzkumné otázky. Lze ho dělit na 2 základní modely, a to na základní výzkum a aplikovaný výzkum, které lze dále členit. Zásadním rozdílem mezi těmito dvěma výzkumy je jejich aplikovatelnost na praxi - základní výzkum, mající povahu laboratorního, není příliš orientovaný na praxi, jeho výsledky není nutno ihned aplikovat, neboť s nimi povětšinou dále pracují jiní odborníci, jeho protipólem je pak aplikovaný, který se bezprostředně týká praxe a probíhá v přirozeném prostředí.

Dle podstaty naší práce je pro nás stěžejní výzkum aplikovaný. Často se využívá v sociálních službách, kde si klade za cíl stanovit různorodá opatření, intervence či programy směřující ke zlepšení podmínek života lidí. Podtypy aplikovaného výzkumu jsou akční výzkum, evaluační, někdy též kritický výzkum. Akční výzkum je do jisté míry spojen s politikou. Jeho cílem je nějaká změna. Evaluační výzkum je rozsáhle užívaný. Principem je zhodnocení programů a intervencí za pomoci získaných dat. Bere v úvahu též požadavky zadavatele evaluace. Kritický výzkum má dle názvu za cíl kritiku např. společenských nerovností či útlaku. Krom kritiky též vysílá impulzy ke změně.

Výzkum se obecně nejčastěji rozděluje na 3 typy – na kvalitativní, kvantitativní a smíšený (Hendl, 2005). Kvantitativní výzkum je založen na počátečním teoretickém tvrzení, které je následně převedeno do hypotéz či teorií, které jsou později verifikovány (Švaříček a Šedová, 2007). Nejčastěji sbírá data pomocí testů, dotazníků či pozorování (Hendl, 2005). Kvalitativní výzkum nemá předem stanovené proměnné ani hypotézy. Výsledkem kvalitativního výzkumu jsou nově formulované hypotézy či teorie. Výběr vhodné strategie závisí především na výzkumném záměru (Švaříček a Šedová, 2007). Někdy je chápán pouze jako doplněk kvantitativního výzkumu. Jedná se o flexibilní typ – výzkumné otázky lze modifikovat a doplňovat. Má děletrvající povahu. Mezi metody kvalitativního výzkumu můžeme zařadit pozorování, rozbor textů a dokumentů, interview a audio- a videozáznamy a rozhovory. Smíšený výzkum je kombinací kvalitativního

a kvantitativního, díky čemuž může využívat metody a techniky obou výzkumů (Hendl, 2005).

Výzkumné šetření je, jak už jsme naznačili, předem naplánované. Vždy při něm následuje několik fází, které si nyní rozebereme.

1. Příprava – Jedná se o prvotní fázi celého výzkumu. Je při ní nutné definovat výzkumný problém, účel výzkumu a výzkumné otázky. Ty lze poté v průběhu procesu modifikovat, základní cíl výzkumu musí zůstat neměnný.
2. Plán výzkumu – Je to nejdůležitější část, protože při ní dochází k volbě objektů či respondentů, které budeme dále zkoumat, stanovení místa, kde budeme výzkum vykonávat, zvolíme si metody sběru dat a určíme předpoklad časového harmonogramu.
3. Provedení studie – Tato fáze je samotná realizace výzkumného šetření obsahující jak sběr dat, tak i jejich následnou analýzu. Styl provádění studie spočívá na předem určené metodologii.
4. Zpráva o výsledcích výzkumu – Konečná fáze výzkumu obsahuje prezentaci výsledků. Její forma závisí na cílové skupině předpokládaných příjemců. K názornému zobrazení lze využít grafy či různá schémata (Hendl, 2005).

Rozhovor je nejpoužívanější kvalitativní metoda sběru dat. Přesněji se označuje jako hloubkový rozhovor. Je založen na pokládání otevřených otázek, na které účastník výzkumu odpovídá. Otevřené otázky dávají dotazovanému možnost přirozené odpovědi. Existují základní 2 typy hloubkového rozhovoru: polostrukturovaný (předpřipravené otázky či témata) a nestrukturovaný (dotazování na základě předchozích výpovědí účastníka) (Švaříček a Šedová, 2007).

Při výzkumném šetření je velice významnou částí analýza dat. Lze ji provést skrze otevřené kódování, což je technika založená na rozboru dat, jejich konceptualizování a následné složení. Obsah je zprvu rozčleněn na malé části (slovo, věta, odstavec apod.). Těmto dílům je poté přidělen kód neboli slovo či fráze, která vystihuje, co daná sekvence sděluje. Při vytváření kódů lze využít návodné otázky např. Co? Kdo? Kdy? Jak? Proč? atd. Výběr vhodných otázek závisí na námi určené výzkumné otázce. Může nastat situace, kdy jeden úsek nese více klíčových témat. Pasáži tedy přidělí více kódů. V rámci kódování můžeme narazit na různé modifikace odpovědí, pro které však použijeme stejný kód jako u předchozích modifikací. K jednotlivým kódům je tedy potřeba se neustále vracet,

přejmenovávat je či jinak upravovat. Pokud máme mezi kódy synonyma, je potřeba kódy sloučit pod jeden kód. Jelikož se v práci bude vyskytovat velké množství kódů, je nutné vytvořit seznam kódů pro jejich lepší přehlednost. Znění kódu nesmí být ani příliš obecné ani podrobné kvůli následné analýze. Po této etapě následuje systematizace kategorií, což znamená shromažďování kódů dle podobností a souvislostí (Švaříček a Šedová, 2007).

10.1 VÝZKUMNÝ SOUBOR

Před výběrem účastníků jsme si zvolili 3 věkové kohorty:

- od 7 do 15 let (od 2016 do 2008)
- od 16 do 33 let (od 2007 do 1988)
- od 34 let (od 1989)

Jako další požadavek jsme stanovili rozdílné místo bydliště respondentů z jedné věkové kohorty. Poté jsme oslovili členy dvou, v České republice stěžejních, patientských organizací Hemojunior a Českého svazu hemofiliků. Z jejich řad jsme vybrali 6 respondentů, kteří věkově spadali do předem stanovených kohort.

Tabulka 4: Seznam respondentů

RESPONDENT	MÍSTO BYDLIŠTĚ	ROK NAROZENÍ
1	Zlínský kraj	2016
2	Jihomoravský kraj	2014
3	Plzeňský kraj	1999
4	Vysočina	2000
5	Hlavní město Praha	1989
6	Vysočina	1975

Zdroj: vlastní analýza, 2023.

11 VÝSLEDKY VÝZKUMNÉHO ŠETŘENÍ

Výsledky výzkumného šetření je jedna z nejdůležitějších kapitol této práce. Čtenář se v ní dozví konkrétní výsledky výzkumného šetření této práce. Pro připomenutí hlavním výzkumným cílem této práce je *Zjistit, jak se v průběhu let proměnila kvalita života dětí s hemofilií*. Výzkumné šetření jsme realizovali formou rozhovoru s 6 respondenty.

Omezení hemofilií

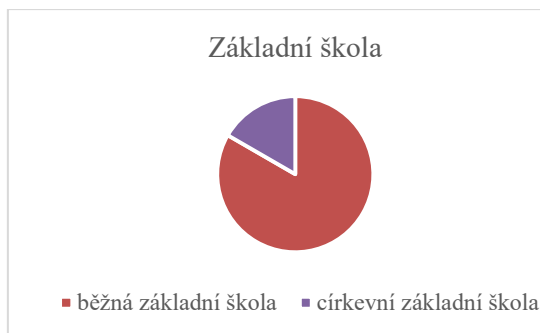
Hlavní omezení, na kterém se všichni shodli, je krvácení a to jak ve smyslu preventivních opatření, aby krvácení nevzniklo, tak též v jeho následcích. Jako preventivní opatření dotazovaní uváděli omezení ve sportu a volbu vhodnějších volnočasových aktivit např. hra na kytaru, malování atd. Zaznívala zde opakovaně tato fráze: „*nemohl jsem dělat úplně vše, co jsem si přál*“ (K26_168_R4)¹. Zajímavostí je to, že nejmladší dotazovaní uvedli jako omezení nutnost časté aplikace a oproti tomu nejstarší dotazovaní sdělili, že jim chyběla domácí léčba a profylaxe. Na tomto příkladu je patrné, jak se život dětí s hemofilií v průběhu let mění v závislosti na posunu v medicíně.

Základní škola, důvod výběru

Všichni respondenti, až na jednoho, se shodují, že navštěvovali běžnou základní školu. Důvodem výběru konkrétní školy byla místní dostupnost. Jeden respondent uvedl, že navštěvoval církevní základní školu na doporučení svého ošetřujícího hematologa z důvodu vize lepších vrstevnických vztahů mezi dětmi. „*Nenavštěvoval jsem běžnou základní školu, ale církevní školu* (K2_237_R5). *Byla vybrána na doporučení mého ošetřujícího hematologa* (K3_238_R5) *s vědomím toho, že se na církevní škole k sobě budou děti chovat lépe než na jiných základních školách* (K7_239_R5), *ale vlastně to tak nebylo.*“ Tento fakt ukazuje na to, že při volbě základní školy mohou někteří rodiče brát v úvahu i jiné faktory, než jen místní dostupnost.

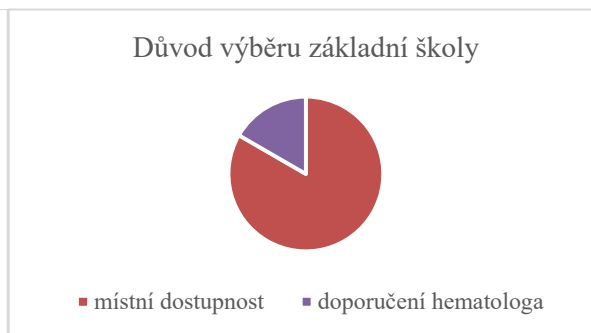
¹ K26 označuje kód, který je údaji přiřazen v souboru s prepisem a otevřeným kódováním rozhovorů, číslo 168 označuje řádek, na kterém se informace nachází a R4 je označení respondenta, od kterého jsme údaj získali.

Graf 1: Základní školy



Zdroj: vlastní analýza, 2023.

Graf 2: Důvod výběru základní školy



Zdroj: vlastní analýza, 2023.

Privilegia a speciální omezení

Respondenti shodně sdělili, že za speciální omezení považují různé modifikace hodin tělesné výchovy. Tyto úpravy zahrnovaly jak úplné osvobození z hodin TV, tak nezúčastnění se všech aktivit a v jednom případě též využití asistentky na hodiny TV, která pro žáka vytvářela vhodnější program. „Z důvodu omezení v rámci hemofilie jsem docházel na hodiny tělesné výchovy, ale nebyl jsem povinen účastnit se všech aktivit, ze kterých jsem pak nebyl hodnocen. Veškeré sportovní činnosti byly v mém uvážení.“ (K9_98-100_R3). Kromě oblasti tělesné výchovy zde opět zaznívaly obdobné fakty jako u první otázky, tedy sportovní omezení a omezení aktivit se spolužáky. Všichni dotázaní se shodli, že žádná privilegia v souvislosti s hemofilií v dětství neměli. Jeden respondent uvedl toto: „Děti jsem byl vnímán jako privilegovaný – ten, kterému se nesmí nic stát“ (K58_242_R5).

Graf 3: Hodiny tělesné výchovy



Zdroj: vlastní analýza, 2023.

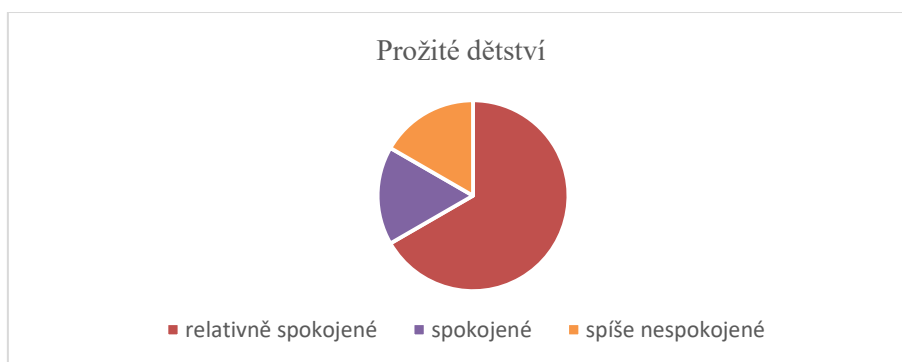
Co dětem s hemofilií chybělo

Nejstarší hemofilici opět uvedli, že jim chyběla dostupná domácí léčba. „*Chyběla mi domácí léčba. Postupně se rozvíjela v mých 5 – 6 letech*“ (K41_248_R5). V porovnání s nejmladšími hemofiliky je zde vidět opět posun – nejmladší respondent uvedl, že by si přál možnost jiného podávání léčby než formou injekcí. Zazněla zde věta „*Být jako ostatní bez omezení*“ (K40_13_R1), která zazněla od nejmladších respondentů a poukazuje na to, že i přes to, že i v dnešní době, kdy je léčba hemofilie na velice vysoké úrovni, způsobuje řadu omezení a pocity, že je dotýčný kvůli hemofilii nějakým způsobem „jiný“. Opět zde zaznívalo nezúčastnění se vrstevnických a sportovních aktivit.

Prožití dětství

Kromě jednoho respondenti uvedli, že bylo či je jejich dětství do jisté míry spokojeně prožité. U jednoho hemofilika rodiče uvedli, že kvůli jeho vážným psychickým problémům nepovažují jeho dětství za spokojeně prožité. Na subjektivní vnímání jedince jsme bohužel odpověď neobdrželi. „*kvůli velkým psychickým problémům spíše ne*“ (K65_58_R2). „*prožíval dětství téměř jako zdravý člověk.*“ (K64_184_R4), „*Ve srovnání s určitými příběhy jiných lidí si myslím, že ten můj byl relativně v pohodě*“ (K62_253-254_R5).

Graf 4: Prožité dětství



Zdroj: vlastní analýza, 2023.

Štěstí a spokojenost v porovnání s ostatními dětmi

Odpovědi na tuto otázku už byly poněkud různorodější. Jeden dětský respondent uvedl, že své dětství považuje za stejné. Druhý uvedl, že je jiný než všichni ostatní, protože si musí píchat injekce. Nejstarší hemofilik dokonce uvedl, že v porovnání s dnešními dětmi svoje dětství považuje za lepší. Další respondent uvedl, že jeho dětství bylo lepší než dětství jeho

vrstevníků. Překvapující odpovědi pro nás byly, že 2 respondenti uvedli, že jejich dětství v porovnání s ostatními dětmi nelze hodnotit, konkrétněji uvedli toto: „*V porovnání s vrstevníky nemohu štěstí a spokojenost hodnotit*“ (K71_110-111_R3) a „*Srovnání je velice široké, nejde to posoudit. Jsem rád za to, jak to všechno bylo*“ (K71_260_R5).

Graf 5: Dětství v porovnání s ostatními dětmi

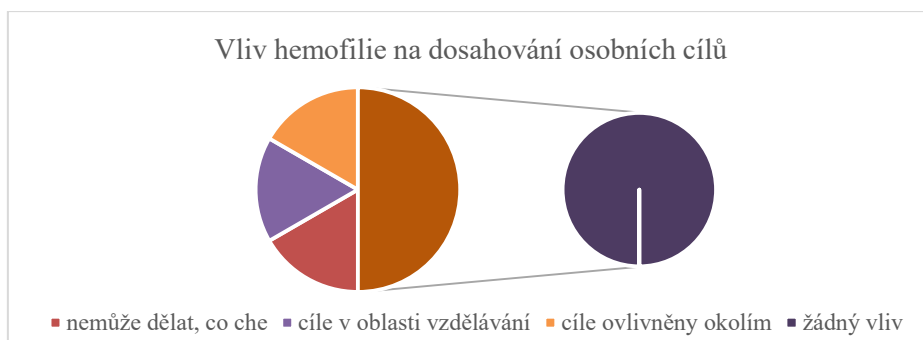


Zdroj: vlastní analýza, 2023.

Vliv hemofilie na stanovení osobních cílů

Polovina odpovědí zahrnovala to, že hemofilie neměla žádný vliv na osobní cíle. Druhá polovina odpovědí byla poněkud zajímavější. Jeden respondent uvedl toto: „*moje osobní cíle byly vytyčeny spíše v oblasti vzdělávání a dosahu lepších známek než např. sportovní...*“ (K81_116-117_R3) *přál jsem si dosáhnout většího přehledu z oblasti hematologie*“ (K76_119_R3). Další poutavá odpověď byla tato: „*částečně byly moje cíle ovlivněny tím, co jsem slyšel od okolí: z tebe nebude profesionální fotbalista, závodník reallye*“ (K75_263-264). Poněkud nešťastná odpověď byla: „*chce hrát fotbal a nemůže, děti se mu za to smějí*“ (K79_63_R2).

Graf 6: Vliv hemofilie na dosahování osobních cílů

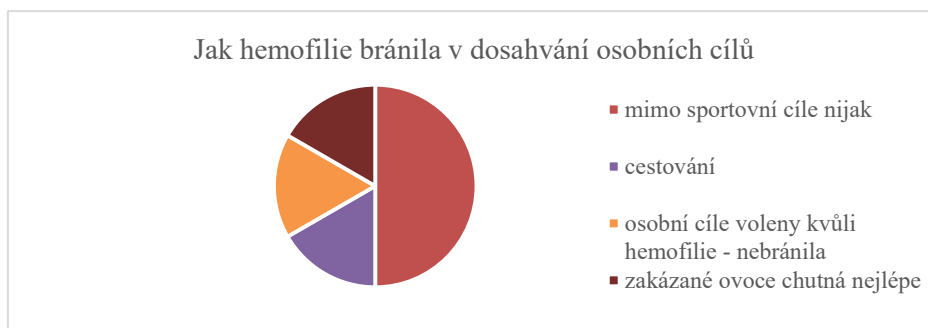


Zdroj: vlastní analýza, 2023.

Jak hemofilie brání dosahování osobních cílů

Tři respondenti uvedli, že hemofilie bránila pouze v oblasti sportu, uvedli kupříkladu toto: „kvůli hemofilii nemůže hrát fotbal“ (K52_66_R2). „Mimo sportovní cíle nijak. Co se sportovních cílů týče (půlmaraton, lyžování, bruslení, ...) jsem se vždy domluvil s doktorem a přizpůsobením profylaxe jsem je vždy zvládnul.“ (K28_194_R4). Na této odpovědi je patrné, že i hemofilici mohou sportovat, ale vždy je nutná konzultace s ošetřujícím lékařem a případné uzpůsobení medikace. Další oblastí, ve které hemofilie bránila, bylo cestování - „jedině v cestování, ale to jsem si později splnil“ (K50_353_R6). Poslední 2 odpovědi byly zajímavější: „snažil jsem se zlepšovat ve svých dovednostech a koníčcích, které jsem zvolil již kvůli hemofilii, takže mi bránit nemohla“ (K23_122_R3) a „myslím si, že mě omezovaly, nebo spíše formovaly zákazy – zakázané ovoce chutná nejlépe, takže jsem si stejně všechno chtěl vyzkoušet“ (K44_248-249_R5).

Graf 7: Jak hemofilie bránila v dosahování osobních cílů

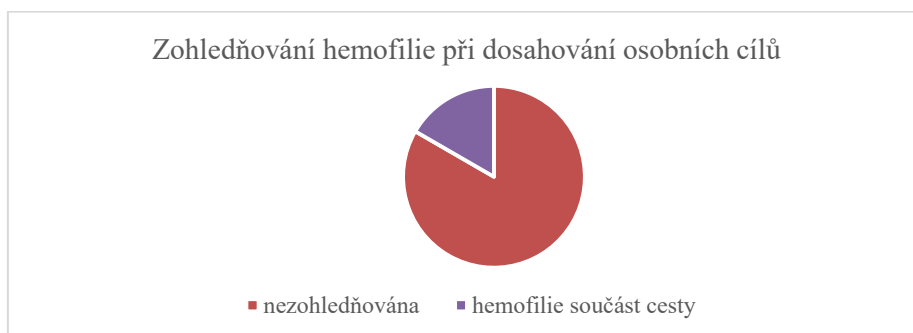


Zdroj: vlastní analýza, 2023.

Zohledňování hemofilie při dosahování osobních cílů

Respondenti se do téměř jednoho shodli, že hemofilie nebyla nijak zohledňována. Uvedli například toto: „nebyla zohledňována, nikdo to neřešil“ (K55_125_R3), „mně samotnému by to bylo nepříjemné dosáhnout na nějaký cíl díky nějakým výhodám“ (K55_198_R4). Jeden hemofilik uvedl toto: „hemofilie byla součástí cesty“ (K54_272_R5). Konkrétnější význam tohoto tvrzení se nám nepodařilo získat.

Graf 8: Zohledňování hemofilie při dosahování osobních cílů

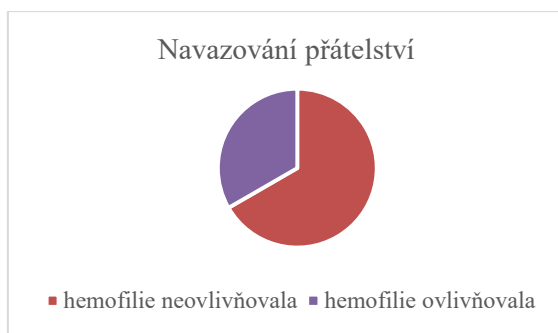


Zdroj: vlastní analýza, 2023.

Navazování přátelství a začlenění se do kolektivu

Polovina respondentů uvedla, že hemofilie na navazování přátelství neměla žádný vliv. Jeden respondent měl zajímavý pohled na tuto problematiku: „to, že mám hemofilii, na první pohled nikdo nepozná, takže při socializaci s novými lidmi je to většinou irelevantní“ (K89_204-205_R4). Co se týče začleňování do kolektivu, dotazovaní byli opět rozděleni na 2 poloviny. Ve dvou případech bylo sděleno, že byli vyčleněni kvůli zákazu sportu. Nečekaná odpověď zněla takto: „paradoxní je, že se skupinou, která mě ne že vyčlenila, ale zkoušela, co si může dovolit, jen navázal největší přátelství“ (K82_278-280_R5). Nejzajímavější odpověď zněla takto: „děti se rozdělují do skupin kvůli odlišnostem, jeden z důvodů u mě mohla být i přítomnost hemofilie“ (K85_130-132_R3). Připomíná nám, že i mezi intaktními dětmi dochází k nějakému rozdělování dle jinakostí a také k vyčleňování jedinců z kolektivu a případné odtažení hemofilika z kolektivu nemusí být přímo spojeno pouze s jeho onemocněním.

Graf 9: Navazování přátelství



Zdroj: vlastní analýza, 2023.

Graf 10: Začlenění do kolektivu



Zdroj: vlastní analýza, 2023.

Šikana a posmívání

Pouze jeden respondent uvedl, že se nesetkal ani s posmíváním, ani se šikanou. Posmívání a šikana byla hlavně ze strany spolužáků. Jeden respondent uvedl, že posmívání bylo od jeho přátel pouze „kamarádské“: „S šikanou nikdy, s posmíváním ano, ale jen ze strany svých dobrých kamarádů, kteří to nemysleli vážně. Patřilo to spíše k hloupým pubertálním vtipkům a já jim to vracel podobnou mincí“ (K96_207-209_R4). Jako důvody šikany a posmívání dotazovaní uvedli nutnost aplikovat si léky, nezúčastnění se všech sportovních aktivit, kvůli různým omezením. „Šikana a posmívání ze strany žáků na ZŠ buďto s narázkami na moji osobu, na moje omezení, nebo na moji postavu, když jsem byl obéznější, což mělo nepřímou spojitost s hemofilií, kvůli nedostatku pohybu“ (K101_134-136_R5). Další pozoruhodná odpověď byla tato: „Šikana je, myslím, asi běžná věc. Každý člověk je jiný a děti objevují a zkouší, v čem jsou jiné. V tomto ohledu jsem se se šikanou setkal, ale myslím si, že nikdy to nepřerostlo v něco velkého. Blbý je, že jsem to poté zkoušel také na lidi jiného ražení posilněn partou“ (K100_285-286_R5).

Graf 11: Posmívání a šikana



Zdroj: vlastní analýza, 2023.

Přehnaná opatrnost

Všichni, až na jednoho dotazovaného, uvedli, že se během svého života setkali s přehnanou opatrností ze strany rodiny. Krom rodiny byla přehnaná opatrnost vyvíjena i od kamarádů, spolužáků a učitelů. „Z důvodu mé diagnózy jsem pro to měl pochopení (K103_137-138_R3). Na místě ale přehnaná opatrnost vždy nebyla“ (K138_138_R3). „Obecně bych řekl, že když se někdo poprvé dozví, že jsem hemofilik, tak je velmi opatrný, protože první vysvětlení, co to ta hemofilie je, zní asi dost děsivě. Po nějaké době, když zjistí, že neumřu po říznutí do prstu, jejich opatrnost většinou klesne“ (K104_210-213_R4), „Ze strany kolektivu jsem se snažil to ostatním vysvětlit, že přehnaný strach, který vyzářoval z rodičů, není tak nutný. V podstatě jsem si s ostatními nastavil hranice jinak např. co se týče sportu a kolektivních her, aby se pak ostatní nebáli se mě dotknout“ (K104_288-291_R5).

Školní a volnočasové aktivity

Starší hemofilici se jednohlasně shodli, že neabsolvovali lyžařský kurz. Nejmladší respondenti prozatím kvůli jejich nízkému věku možnost jet na lyžařský kurz neměli. Co se týče školních aktivit, respondenti uvedli, že se jich povětšinou zúčastňovali vyjma sportovních aktivit (např. již zmíněný lyžařský kurz). „zúčastňuje se, snažíme se, aby byl normální jako ostatní děti“ (K18_77_R2), „Co se týkalo školy v přírodě, se mnou první 3 – 4 roky, stejně jako s dalšími 2 – 3 spolužáky, jezdila matka jako pseudodozor. Měl jsem to těžký, že se mnou na školu v přírodě jela máma, ale zároveň to bylo dobré, že jsem nebyl jediný - bylo to takové štěstí v neštěstí. Na některé další výlety jsem poté jezdil sám“ (K20_296-297_R5).

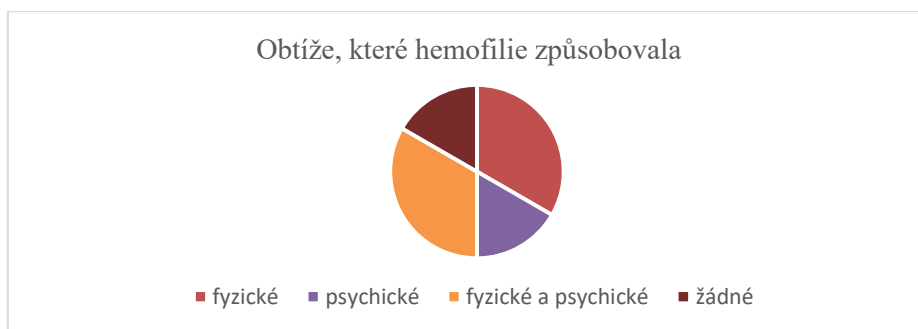
Co se týče volnočasových aktivit, všechny odpovědi bychom mohli shrnout pomocí této odpovědi: „Volnočasové aktivity jsem měl přizpůsobeny hemofilii – volil jsem kroužky dle svých možností – např. hra na kytaru, kreslení, zdravotnický kroužek“ (K17_145-146_R3).

Obtíže, které hemofilie způsobovala – byly spíše fyzické nebo psychické

Respondenti uváděli, že jim hemofilie způsobovala jak psychické, tak i fyzické obtíže. Nejčastěji byla zmiňovaná bolest fyzická. O fyzických obtížích hovořili respondenti takto: Jeden respondent uvedl, že mu hemofilie způsobovala téměř žádné obtíže. „V dětství jsem neměl téměř žádné obtíže, kromě pár větších krvácení do kloubů, kdy jsem byl na několik dní fyzicky indisponovaný“ (K113_219-220_R4). Někteří respondenti uvedli, že jim hemofilie způsobuje jak psychické tak i fyzické obtíže: „hemofilie na mě v dětství působila jak fyzickou

tak psychickou zátěž z důvodu opakovaných krvácení do kloubů (K113_150_R3), z ne vždy příjemných vztahů mezi spolužáky i v rámci přehnané opatrnosti“ (K123_151_R3). „Myslím si, že fyzická bolest u mě převážila nad psychickou, ale ani jedna nebyla nezvládnutelná“ (K110_309-310_R5).

Graf 12: Obtíže, které hemofilie způsobovala



Zdroj: vlastní analýza, 2023.

Dostupnost kvalitní lékařské péče, profylaxe

Respondenti z 2 věkových kohort (nejmladší a střední) uvedli, že měli dostupnou kvalitní lékařskou péči. Zcela opačné odpovědi uváděli nejstarší dotazovaní. Uvedli toto:

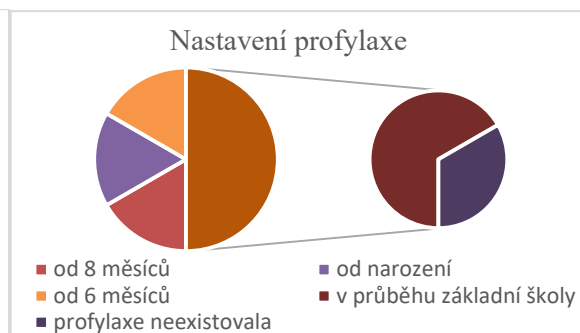
„Zpočátku jako medikace byla plazma, která byla v kapačkách na několik hodin místo desetiminutové aplikace. Testoval jsem poté nějaký nový lék v rámci studie a ten mi nechali“ (K132_313-314_R5). „Domácí léčba byl velký zlom“ (K130_316_R5), „Vůbec ne. Kvalitní lékařská péče vůbec nebyla v okresní nemocnici (K132_384_R6). „Do asi 8 – 9 let jsem měl diagnostikovanou B, ale jsem A, dávali mi jen plazmu, málem jsem vykrvácel z roztržené pusy. Nasadili mi v Praze kryoprotein a zachránili mě“ (K129_385_R6). Zde můžeme vidět, jak se kvalita léčby hemofilie velice rychle vyvíjí a posouvá. Polovina respondentů měla nastavenou profylaxi před 1. rokem života. Druhá polovina měla profylaxi nastavenou pozdě, kvůli čemuž mají např. trvalé postižení kloubů. „Profylaktická léčba nebyla v mém případě vedena od brzkého dětství a obdržel jsem ji až v průběhu prvního stupně ZŠ (K138_157-158_R3) a kvůli tomuto pozdnímu nasazení profylaxe jsem krvácel především do kotníků – měl jsem velké množství krvácivých epizod do kotníku, které zanechaly trvalé postižení kloubů“ (K137_159_R3).

Graf 13: Lékařská péče



Zdroj: vlastní analýza, 2023.

Graf 14: Nastavení profylaxe

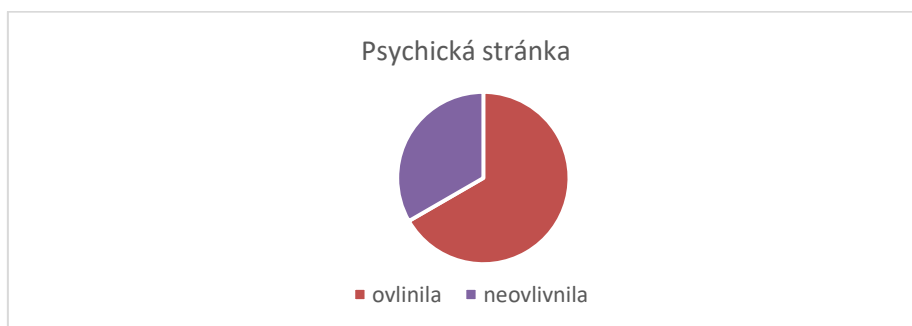


Zdroj: vlastní analýza, 2023.

Ovlivnění psychické stránky

Nejmladší respondenti uvedli, že v souvislosti s hemofilií jejich psychickou stránku nejvíce ovlivňuje nutnost aplikace, kvůli kterým mají špatnou náladu. „Psychickou stránku mi hemofilie již od dětství ovlivnila nízkým sebevědomím zejména kvůli velké opatrnosti, která na mě byla vyvíjena“ (K117_161-162_R3). Respondent č. 4 v hemofilii spatřuje v ovlivnění psychické stránky pouze pozitivní následky: „Když se ohlédnu zpětně tak si myslím, že mi dala víc, než mi vzala. Beru ji jako svoji super schopnost, ne postižení. Mou psychickou stránku tedy téměř neovlivňuje, a když už, tak spíše pozitivně“ (K116_225-227_R4). Poněkud širší odpovědí byla tato odpověď respondenta č. 5: „Hemofilie je něco, s čím člověk žije celou dobu, a chtě nechtě tě ta nemoc ovlivní“ (K118_321_R5).

Graf 15: Psychická stránka



Zdroj: vlastní analýza, 2023.

12 SHRNUTÍ VÝSLEDKŮ VÝZKUMNÉHO ŠETŘENÍ

Tato část slouží jako krátké shrnutí našeho výzkumného šetření. Dozvíte se zde ty nejdůležitější výsledky, které jsme vyzkoumali.

Z našeho výzkumného šetření vyplynulo, že životy dětí s hemofilií dnes, nejsou příliš odlišné od životů dětí dříve. Každého jedince s hemofilií ho jeho choroba do jisté míry ovlivní a nese s sebou různá úskalí. Na míře se podílí celá řada faktorů, mezi které můžeme zařadit osobnost jedince, jeho zájmy, rodinu a mnoho dalších proměnných.

Nejvýraznější proměnná se týkala výrazného posunu v medicíně, která má na kvalitu života dětí s hemofilií značný vliv. Zatímco starší hemofilici často uváděli, že neměli dostupnou kvalitní léčbu, což jim způsobilo velké množství obtíží, včetně trvalého postižení kloubů, nejmladší respondenti se s obdobnými problémy již nepotýkají, neboť kvalitní léčbu, včetně profylaxe, mají nastavenou prakticky ihned po zjištění jejich diagnózy a značně se tak snižuje kvantum jejich omezení a obtíží. Nejstarší respondent uvedl, že velkou část svého dětství strávil kvůli hospitalizaci v nemocnici. Četnost uváděl cca 1 do měsíce. Pro porovnání, nejmladší dotazovaní uvedli, že nutnost časté aplikace do žíly považují za jedno z hlavních omezení, které sebou hemofilie nese, a namísto injekčního podávání by preferovali jiný způsob podání. Nechceme tímto porovnáním nijak bagatelizovat obtíže spojené s aplikací léků. Samotná nitrožilní aplikace je hlavně zpočátku velice náročná a naučit se ji vyžaduje trénink.

I přes rozdíly v léčbě se děti potýkají či potýkaly s obdobnými problémy v oblasti sportu. Všichni respondenti uvedli, že měli nějakým způsobem modifikované hodiny tělesné výchovy – od asistentky, která vymýšlela vhodnější alternativní program, přes nevykonávání veškerých aktivit, ze kterých následně žák nebyl hodnocen až k celkovému osvobození z hodin. I přes to, že se přístup ke sportování u osob s hemofilií v průběhu let změnil a zákaz všech sportovních aktivit se změnil pouze na zákaz kontaktních a bojových sportů a ostatní sporty jsou naopak doporučovány, sportovní omezení, ačkoliv dnes ne tak značná, trápí hemofiliky i dnes. Jako příklad si můžeme uvést fotbal, který je u kluků velice oblíbený, avšak hemofilikům je kvůli vysoké rizikovosti nedoporučován, což může způsobit rozmanité nesnáze kupříkladu pocity, „jsem jiný, protože nemůžu hrát fotbal“, posmívání či šikanu a v některých případech, jak uvedli respondenti, také vyloučení z kolektivu. Nezúčastnění se sportovních aktivit může vytvářet i jakési sociální bariéry, které je nutné překonat.

Za velice důležitou oblast, na kterou jsme se též zaměřovali, považujeme oblast sociální, ve které jsme se soustředili hlavně na přátelství, začlenění se do kolektivu a mezilidské vztahy. Jako nejvýraznější bod se nám jeví šikana a posmívání, u které všichni respondenti, až na jednoho uvedli, že se alespoň s jednou variantou setkali. Pouze jeden respondent uvedl, že se neseťkal ani s posmíváním ani se šikanou. Posmívání a šikana byla uváděna hlavně ze strany spolužáků. Jeden respondent uvedl, že posmívání bylo ze strany jeho dobrých přátel pouze „kamarádké“. Jako důvody šikany a posmívání dotazovaní uvedli nutnost aplikovat si léky, nezúčastnění se všech sportovních aktivit, kvůli různým omezením. Překvapující pro nás je to, že jediný, kdo se neseťkal ani se šikanou, ani s posmíváním, byl nejstarší respondent, který měl v porovnání s ostatními dotazovanými nejvíce obtíží např. častou hospitalizaci, nedostupnou domácí léčbu atd. Přimělo nás to k zamyšlení, jaké všechny faktory mohou ovlivnit nebo mít souvislost s výskytem šikany a posmívání. Tato problematika by, podle nás, stála za podrobnější prozkoumání.

Všichni, až na jednoho dotazovaného, uvedli, že se během svého života setkali s přehnanou opatrností ze strany rodiny. Krom rodiny byla přehnaná opatrnost vyvíjena i od kamarádů, spolužáků a učitelů. Přehnaná opatrnost je při prvotním zjištění diagnózy s názvem hemofilie pochopitelná. Je nutné si však uvědomit, jaké může mít tento nevhodný přístup následky a snažit se ho co nejvíce eliminovat. Přehnaná opatrnost ze strany rodiny se snadno přenesse na další osoby (např. učitele, spolužáky, rodinné známé). Tyto osoby mnohdy nemají dostatek kvalitních informací a považují tak přehnaně pečující přístup k jedinci za nutný. Jedinci naopak přehnaná opatrnost může více ublížit než pomoci. Netvrdíme, že jistá míra opatrnosti není dobrá. Problém nastane tehdy, kdy překročí jistou hranici. Jedinec poté může mít následkem přehnané opatrnosti různé psychické obtíže zahrnující kupříkladu nízké sebevědomí a sebedůvěru.

ZÁVĚR

Tématem této bakalářské práce je život dětí s hemofilií dříve a dnes, možnosti a meze ve vzdělávání a ve volném čase. Výzkumný problémem jsme stanovili takto: *Proměna kvality života dětí v čase*. Hlavní výzkumný (poznávací) cíl jsme zvolili takto: Zjistit, jak se v průběhu let proměnila kvalita života dětí s hemofilií. Pro výzkumné šetření jsme zvolili kvalitativní výzkum s metodou sběru dat rozhovor. Analýzu dat jsme učinili za pomoci metody otevřeného kódování. Otázky k rozhovoru jsme stanovili podle 5 oblastí kvality života dle Ferransové.

Z výzkumného šetření nám vyplynulo, že vliv na kvalitu života jedince má výrazný posun v medicíně. Hemofilici dříve neměli dostupnou příliš kvalitní lékařskou péči včetně medikace. Kvůli tomu mají mnohdy dodnes trvalé postižení kloubů, do kterých často opakovaně krváceli. Děti s hemofilií mají dnes nastavenou profylaxi prakticky ihned po zjištění jejich diagnózy, díky čemuž se množství fyzických obtíží rapidně snížilo. Nejmladší hemofilici uváděli tedy spíše psychické problémy či těžkosti často spojené s nutností časté preventivní nitrožilní aplikace či, i když ne tak závažných, tak stále se vyskytujících, omezení. U střední a nejstarší věkové kohorty byly uváděny jak psychické, tak fyzické obtíže. Když opomineme medicínskou stránku problematiky a zaměříme se na subjektivní vnímání prožívaného života, výpovědi respondentů jsou poměrně variabilní a nenašli jsme zde žádnou spojitost s časovým rozdílem. Záleží zde na stejných proměnných jako u intaktní populace – máme na mysli osobnost jedince, jeho vnímání sebe sama, rodinné prostředí, sociální stránku atd. Již z toho lze usoudit, že v životě dětí s hemofilií dříve a dnes jsou značné odlišnosti.

Jsme si vědomi, že kvůli nízkému vzorku respondentů nemůžeme náš výsledek aplikovat na většinovou populaci osob s těžkou hemofilií. Naše práce může posloužit jako nástin problematiky, která by jistě stála za rozsáhlejší výzkumné šetření.

SEZNAM POUŽITÝCH ZDROJŮ

1. ARRANZ, Pilar. *Psychická podpora při hemofilii*. Praha: Český svaz hemofiliků, 2004. ISBN 80-239-3255-1.
2. ČESKÝ SVAZ HEMOFILIKŮ, nedatováno *O českém svazu hemofiliků*. [Online] Dostupné z: <https://www.hemofilici.cz/csh/oSvazu> [Přístup získán 01 02 2023].
3. ČADOVÁ, Eva a kolektiv. *Katalog podpůrných opatření: Pro žáky s potřebou podpory ve vzdělávání z důvodu tělesného postižení nebo závažného onemocnění*. Olomouc: Univerzita palackého v Olomouci, 2015. ISBN 978-80-244-4687-5.
4. DOSTÁLOVÁ, Veronika. *Co prožívají rodiče hemofilika?* [online]. Praha: MeDitorial, 2020 [cit. 2023-03-09]. Dostupné z: <https://www.hemofilie.cz/novinky/co-prozivaji-rodice-hemofilika-50143>, ISSN 1805-3408.
5. FERRANS, Carol Estwing. Quality of life: Conceptual issue. *Seminars in Oncology Nursing*. 1990, 6(4), 248-254. ISSN 0749-2081. Dostupné z: doi:10.1016/0749-2081(90)90026-2.
6. GURKOVÁ, Elena. *Hodnocení kvality života: Pro klinickou praxi a ošetrovatelský výzkum*. Praha: Grada Publishing, 2011. ISBN 978-80-247-3625-9.
7. HENDL, Jan. *Kvalitativní výzkum: Základní metody a aplikace*. Praha: Portál, 2005. ISBN 80-7367-040-2.
8. JONES, Peter. *Život s hemofilii*. Praha: Grada Publishing, 2007. ISBN 978-80-239-9850-4.
9. MEDITORIAL. *I malý hemofilik patří do kolektivu* [online]. Praha: MeDitorial, 2012 [cit. 2023-03-15]. Dostupné z: <https://www.hemofilie.cz/novinky/i-maly-hemofilik-patri-do-kolektivu-49372>, ISSN 1805-3408.
10. MEDITORIAL. *Jak vybrat tu správnou školu pro hemofilika* [online]. Praha: MeDitorial, 2017 [cit. 2023-03-09]. Dostupné z: <https://www.hemofilie.cz/novinky/jak-vybrat-tu-spravnou-skolu-pro-hemofilika-49502>, ISSN 1805-3408.
11. MEDITORIAL. *Jak vzniká onemocnění hemofilie* [online]. Praha: MeDitorial, 2021 [cit. 2023-03-09]. Dostupné z: <https://www.hemofilie.cz/novinky/jak-vznika-onemocneni-hemofilie-57017>, ISSN 1805-3408.
12. MEDITORIAL. *Školní léta hemofiliků přinášejí odpovědnosti i nové kamarády* [online]. Praha: MeDitorial, 2021 [cit. 2023-03-09]. Dostupné z: <https://www.hemofilie.cz/novinky/skolni-leta-hemofilikum-prinaseji-odpovednost-i-nove-kamarady-56708>, ISSN 1805-3408.
13. MEDITORIAL. *Hemofilik a tělesná výchovy: s opatrností to jde* [online]. Praha: MeDitorial, 2014 [cit. 2023-03-09]. Dostupné z: <https://www.hemofilie.cz/clanky-o-hemofilii/hemofilik-a-telesna-vychova-s-opatrnosti-to-jde-49629>, ISSN 1805-3408.

14. MEDITORIAL. *Jak funguje moderní léčba hemofilie* [online]. Praha: MeDitorial, 2022 [cit. 2023-03-07]. Dostupné z: <https://www.hemofilie.cz/novinky/jak-funguje-moderni-lecba-hemofilie-61561>, ISSN 1805-3408.
15. NZIS - *Národní zdravotnický informační portál* [online]. Praha: Ministerstvo zdravotnictví ČR a Ústav zdravotnických informací a statistiky ČR, 2023 [cit. 20.04.2023]. Dostupné z: <https://www.nzip.cz>. ISSN 2695-0340.
16. PENKA, Miroslav, Eva TESAŘOVÁ a kolektiv. *Hematologie a transfuzní lékařství I: Hematologie*. Praha: Grada Publishing, 2011. ISBN 978-80-247-3459-0.
17. SALAJ, Peter a Martin MUŽÍČEK. *Rehabilitační příručka a cvičení pro pacienty s hemofilii*. 2. aktualizované vydání. Praha: ÚHKT, 2019.
18. SLOWÍK, Josef. *Speciální pedagogika*. 2. aktualizované a doplněné vydání. Praha: Grada Publishing, 2016. ISBN 978-80-271-9426-1.
19. ŠVAŘÍČEK, Roman, Klára ŠEĐOVÁ a kol. *Kvalitativní výzkum v pedagogických vědách*. Praha: Portál, 2007. ISBN 978-80-7367-313-0.
20. TESAŘOVÁ, Eva. *Jak pečovat o hemofilika*. 2009: TRITON, 2009. ISBN 978-80-7387-270-0.
21. ŽÍDEK, Martin. *Novinky v léčbě hemofilie a von Willebrandovy choroby* [online]. Praha: MeDitorial, 2022 [cit. 2023-04-15]. Dostupné z: https://www.hemofilici.cz/novinky/novinky_v_lecbe_hemofilie_a_von_willebrandovy_choroby.

SEZNAM OBRÁZKŮ, TABULEK, GRAFŮ A DIAGRAMŮ

Obrázek 1: Neprofesionální aplikace léku – str. 10

Obrázek 2: Léky před podáním – str. 10

Obrázek 3: Identifikační průkaz – str. 22

Obrázek 4: Identifikační průkaz – zadní strany – str. 22

Obrázek 5: Polep kartičky pojištěnce – str. 22

Obrázek 6: Identifikační náramek – str. 22

Tabulka 1: Typy poruch hemofilie – str. 7

Tabulka 2: Rizikové faktory u hemofilie – str. 18

Tabulka 3: Obranné a ochranné faktory u hemofilie – str. 18

Tabulka 4: Seznam respondentů – str. 30

Schéma 1: Konceptualizace výzkumných problémů a cílů – str. 5

Schéma 2: Dědičnost hemofilie – str. 8

Schéma 3: Rodokmen královny Viktorie – str. 26

Graf 1: Základní školy – str. 32

Graf 2: Důvod výběru základní školy – str. 32

Graf 3: Hodiny tělesné výchovy – str. 32

Graf 4: Prožité dětství – str. 33

Graf 5: Dětství v porovnání s ostatními dětmi – str. 34

Graf 6: Vliv hemofilie na dosahování osobních cílů – str. 35

Graf 7: Jak hemofilie bránila v dosahování osobních cílů – str. 35

Graf 8: Zohledňování hemofilie při dosahování osobních cílů – str. 36

Graf 9: Navazování přátelství – str. 37

Graf 10: Začlenění do kolektivu – str. 37

Graf 11: Posmívání a šikana – str. 37

Graf 12: Obtíže, které hemofilie způsobovala – str. 39

Graf 13: Lékařská péče – str. 40

Graf 14: Nastavení profylaxe – str. 40

Graf 15: Psychická stránka – str. 40

PŘÍLOHY

Příloha 1: Sada doporučení pro práci s hemofiliky

**SADA DOPORUČENÍ PRO PRÁCI
S HEMOFILIKY**

HEMOFILICKÁ CENTRA

V případě potřeby je vhodné mít kontakt na příslušné hemofilické centrum, do kterého hemofilik dochází.

KRVÁC E NÍ

Při rozsáhlém krvácení je nutné co nejdříve podat faktor, zavolat zákonným zástupcům a případně kontaktovat hemofilické centrum.

O M EZENÍ

Hemofilie v dnešní době sebou díky kvalitní léčbě nenese žádná výrazná omezení. Hemofilici mohou vykonávat téměř veškeré aktivity, jako jejich vrstevníci.

SP O RT

Sport mají hemofilici dovolen, dokonce doporučováno. Mezi nedoporučované sporty patří pouze kontaktní sporty a bojové sporty.

F AKTOR

Po úrazu je potřeba co nejdříve dodat faktor, aby se hladina srážecího faktoru zvýšila.

I DENTIKACE

Hemofilici mají k identifikaci jejich onemocnění např. polep kartičky pojištěnce, identifikační náramek a průkaz hemofilika.

OBK L AD

Po úrazu je vhodné zasaženou část těla zchladit po dobu cca 15 min.

KL I D

V případě krvácení je potřeba zachovat klid, a pokud to lze nepoužívejte zasaženou část těla.

E LEVACE

Zasaženou končetinu je vhodné udržet ve zvýšené poloze, což vede ke snížení otoku.

Zdroj: vlastní analýza, 2023.

Příloha 2: Informovaný souhlas

INFORMOVANÝ SOUHLAS

Život dětí s těžkou hemofilií dříve a dnes, možnosti a meze ve vzdělávání a ve volném čase

STUDENT

Jméno: Veronika Zmijová

Katedra: pedagogiky

Fakulta: pedagogická

e-mail: zmijovav@students.zcu.cz

S Vaším svolením bude proveden rozhovor s Vámi, který bude zaznamenán na diktafon. Pořízený záznam bude sloužit pouze k přesnému přepisu odpovědí. Záznamy budou ihned po kompletaci studie vymazány. Úryvky z rozhovoru mohou být použity při prezentaci studie, ale tyto citace budou vždy anonymní. Vaše identita nebude rozpoznána, bude použit pseudonym. Nemusíte odpovídat na žádné specifické otázky, pokud nebudete sám/sama chtít, a můžete také kdykoliv odstoupit od rozhovoru nebo studie.

Podpis účastníka výzkumu:.....Datum:

Podpis studenta:.....Datum: