

UNIVERZITA PARDUBICE
FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH STUDIÍ

BAKALÁŘSKÁ PRÁCE

2016

Petra Zezulková

Univerzita Pardubice
Fakulta zdravotnických studií

Život s hemofilií

Petra Zezulková

Bakalářská práce

2016

Univerzita Pardubice
Fakulta zdravotnických studií
Akademický rok: 2014/2015

ZADÁNÍ BAKALÁŘSKÉ PRÁCE

(PROJEKTU, UMĚLECKÉHO DÍLA, UMĚLECKÉHO VÝKONU)

Jméno a příjmení: **Petra Zezulková**
Osobní číslo: **Z13037**
Studijní program: **B5341 Ošetřovatelství**
Studijní obor: **Všeobecná sestra**
Název tématu: **Život s hemofilií**
Zadávací katedra: **Katedra ošetřovatelství**

Z á s a d y p r o v y p r a c o v á n í :

1. Studium literatury, sběr informací a popis současného stavu řešené problematiky.
2. Stanovení cílů a metodiky práce.
3. Příprava a realizace výzkumného šetření dle stanové metodiky.
4. Analýza a interpretace získaných dat.
5. Zhodnocení výsledků práce.

Rozsah grafických prací: **dle doporučení vedoucího**

Rozsah pracovní zprávy: **35 stran**

Forma zpracování bakalářské práce: **tištěná**

Seznam odborné literatury:

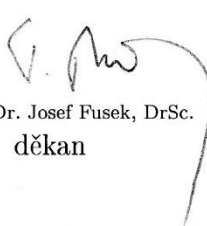
1. JONES, P. Život s hemofilií. 1. vyd. Praha: Český svaz hemofiliků, 2007. ISBN 978-80-239-9850-4.
2. KŘIVOHLAVÝ, J. Psychologie nemoci. 1. vyd. Praha: Grada, 2002. ISBN 80-247-0179-0.
3. PENKA, M. et al., Hematologie a transfuzní lékařství I: Hematologie. 1. vyd. Praha: Grada, 2011. ISBN 978-80-247-3459-0.
4. PENKA, M. et al., Hematologie a transfuzní lékařství II: Transfuzní lékařství. 1. vyd. Praha: Grada, 2012. ISBN 978-80-247-3460-6.

Vedoucí bakalářské práce: **Mgr. Markéta Papršteínová, Ph.D.**


Katedra ošetrovatelství

Datum zadání bakalářské práce: **1. prosince 2014**

Termín odevzdání bakalářské práce: **22. července 2016**


prof. MUDr. Josef Fusek, DrSc.
děkan

L.S.


PhDr. Kateřina Horáčková, DiS.
vedoucí katedry

V Pardubicích dne 4. dubna 2016

Prohlášení autora

Prohlašuji, že jsem tuto práci vypracovala samostatně. Veškeré literární prameny a informace, které jsem v práci využila, jsou uvedeny v seznamu použité literatury.

Byla jsem seznámena s tím, že se na moji práci vztahují práva a povinnosti vyplývající ze zákona č. 121/2000 Sb., autorský zákon, zejména se skutečností, že Univerzita Pardubice má právo na uzavření licenční smlouvy o užití této práce jako školního díla podle § 60 odst. 1 autorského zákona, a s tím, že pokud dojde k užití této práce mnou nebo bude poskytnuta licence o užití jinému subjektu, je Univerzita Pardubice oprávněna ode mne požadovat přiměřený příspěvek na úhradu nákladů, které na vytvoření díla vynaložila, a to podle okolností až do jejich skutečné výše.

Souhlasím s prezenčním zpřístupněním své práce v Univerzitní knihovně.

V Pardubicích dne 14. 07. 2016

.....

Petra Zezulková

PODĚKOVÁNÍ

Ráda bych poděkovala své vedoucí práce Mgr. Markétě Papršteinové, Ph.D. za její připomínky, cenné rady a vedení bakalářské práce. Také děkuji respondentům za věnovaný čas při vyplňování dotazníků.

ANOTACE

Bakalářská práce je zaměřena na problematiku života nemocných s hemofilií. Práce je rozdělena na teoretickou a výzkumnou část. Teoretická část práce se zabývá fyziologií srážení krve, definicí hemofilie, příznaky onemocnění, její diagnostikou, terapií a komplikacemi léčby. Výzkumná část popisuje výzkum metodou anonymního dotazníkového šetření u nemocných s touto chorobou. Výsledky jsou zpracovány v programu Excel 2013. Součástí práce je informační leták pro osoby trpící hemofilií.

KLÍČOVÁ SLOVA

Hemofilie, hematologie, srážení krve, psychosociální problémy

TITTLE

Life with haemophilia

ANNOTATION

This bachelor thesis is focused on the life of patients with hemophilia. The work is divided into theoretical and research part. The theoretical part deals with the physiology of blood coagulation, hemophilia definition, symptoms of the disease, its diagnosis, therapy, and complications of therapy. The research part describes research which was conducted through anonymous questionnaire given to patients with this disease. The results are processed in Excel 2013. The work includes an information leaflet for people suffering from hemophilia.

KEYWORDS

Hemophilia, hematology, blood coagulation, psychosocial problems

OBSAH

Úvod	11
Cíle práce	12
Teoretická část	13
1. Historie hemofilie	13
2. Fyziologie krevního srážení	14
3. Hemofilie	15
3.1 Typy a stupně hemofilie	15
3.2 Dědičnost onemocnění	15
3.3 Příznaky onemocnění	16
3.4 Diagnostika	17
3.5 Léčba	18
3.5.1 Profylaxe.....	18
3.5.2 Domácí terapie	20
3.6 Komplikace léčby.....	21
3.6.1 Inhibitor	21
3.6.2 Přenos infekcí	22
4. Režimová opatření.....	23
4.1 Péče o zuby	23
4.2 Zdravá výživa.....	24
4.3 Pohybová aktivita	24
4.4 Profesionální dráha	25
5. Problematika chronického onemocnění.....	26
6. Český svaz hemofiliků.....	27
Výzkumná část.....	28
7. Výzkumné otázky.....	28
8. Metodika výzkumu	28

8.1	Výzkumný vzorek	29
8.2	Metodika analýzy dat	29
9.	Analýza dat.....	30
10.	Diskuze	60
11.	Závěr	66
12.	Použitá literatura.....	67
12.1	Tištěné zdroje	67
12.2	Elektronické zdroje	68
13.	Přílohy	70
13.1	Průkaz hemofilika	70
13.2	Dokument pro cestování letadlem	71
13.3	Dotazník	72
13.4	Informační leták.....	76

SEZNAM OBRÁZKŮ

Obrázek 1 Graf věkového rozmezí respondentů.....	30
Obrázek 2 Graf dosaženého vzdělání.....	31
Obrázek 3 Graf typu hemofilie	32
Obrázek 4 Graf zastoupení stupně hemofilie.....	33
Obrázek 5 Graf výskytu hemofilie v rodině	34
Obrázek 6 Graf hodnocení zdravotního stavu	35
Obrázek 7 Graf frekvence návštěv u hematologa	37
Obrázek 8 Graf výskytu s odmítavým postojem od lékaře či zdravotníka.....	38
Obrázek 9 Graf zdrojů informací	41
Obrázek 10 Graf nošení průkazu hemofilika	42
Obrázek 11 Graf pocitů vyčlenění ze školního kolektivu	43
Obrázek 12 Graf výskytu onemocnění.....	45
Obrázek 13 Graf frekvence krvácení do kloubu/svalu	47
Obrázek 14 Graf pocitu omezení na trhu práce	49
Obrázek 15 Graf výskytu invalidního důchodu	51
Obrázek 16 Graf sdělených obtíží a pocitů.....	52
Obrázek 17 Graf pocitů omezení v navazování vztahů a přátelství.....	54
Obrázek 18 Graf absence v zaměstnání.....	55
Obrázek 19 Graf strachu z cestování.....	57
Obrázek 20 Graf využívání lázní	58
Obrázek 21 Graf členství ve sdružení pro hemofiliky	59

SEZNAM TABULEK

Tabulka 1 Informovanost o hemofilii.....	39
Tabulka 2 Věk při zahájení léčby.....	40
Tabulka 3 Přehled sportovních aktivit.....	56

SEZNAM ZKRATEK A ZNAČEK

DIC	Diseminovaná intravaskulární koagulace
ČSH	Český svaz hemofiliků
WFH	Světová federace hemofilie
BU	Bethesda jednotka
APTT	Aktivovaný parciální tromboplastinový čas
CNS	Centrální nervový systém

ÚVOD

Bakalářská práce se zabývá životem dospělých pacientů, kterým bylo diagnostikováno vzácné onemocnění hemofilie. V České Republice žije současně téměř 1 000 pacientů s hemofilií. Hemofilie je dědičná porucha krevní srážlivosti. Hemofilií onemocní pouze muži, ženy jsou přenašečkami. Asi u jedné třetiny pacientů však není hemofilie zaznamenána v rodinné anamnéze, onemocnění je tedy způsobeno mutací genu. Léčba spočívá v podávání chybějících koagulačních faktorů. Pro zdravotnictví je léčba hemofilie řazena mezi nejnákladnější zdravotní péči. I přes vysoké finanční náklady, není hemofilie ekonomickým problémem, protože pacientů vyžadujících tuto léčbu je minimum.

Bakalářské práci s názvem „Život s hemofilií“ jsem se chtěla věnovat z důvodu malých zkušeností zdravotníků s péčí o nemocné s hemofilií. Bakalářská práce by mohla zdravotníkům tuto problematiku více přiblížit. Léčba osob s hemofilií sice probíhá v hemofilických centrech, ale setkat se s nimi zdravotníci mohou například při léčbě vedlejší diagnózy, která asistenci hemofilického centra nevyžaduje.

Bakalářská práce je rozdělena na dvě hlavní části, na část teoretickou a výzkumnou. Část teoretická se skládá ze šesti kapitol. Na začátku práce je popsána historie hemofilie a fyziologie srážení krve. Následující kapitoly pojednávají o samotné hemofilii, jejích typech, stupních a dědičnosti onemocnění. Dále se teoretická část zmiňuje o příznacích, diagnostice, léčbě a jejích komplikacích, režimových opatření a o problematice chronického onemocnění. Poslední kapitola popisuje největší sdružení hemofiliků v České republice, a to Český svaz hemofiliků. V druhé části, praktické, jsou popsány výzkumné otázky, metodika, analýza dat, diskuze, použitá literatura a seznam příloh.

Při výzkumném šetření bych ráda zjistila, jaké mají pacienti nejčastější bio-psycho-sociální obtíže, zda jsou dostatečně informováni o svém onemocnění a zda mají kladný přístup ke svému zdraví. Výzkumné šetření bude probíhat formou dotazníku, který vyplní dospělí pacienti. Dotazník bude dobrovolný a anonymní. Respondentům nabídnu možnost zaslání výsledků práce v případě zájmu.

Teoretickou a praktickou část bude doplňovat informační leták pro pacienty s hemofilií. Tento leták bude zmiňovat zajímavosti hemofilie a praktické rady pro zvládnutí života s hemofilií.

CÍLE PRÁCE

Cíl 1.

Zjistit, jaké bio-psycho-sociální obtíže přináší onemocnění hemofilie.

Cíl 2.

Zjistit, zda mají hemofilici dostatečné informace o svém onemocnění.

Cíl 3.

Zjistit, jaký mají hemofilici přístup ke zdraví.

TEORETICKÁ ČÁST

1. HISTORIE HEMOFILIE

Již ve starém Řecku si všímali změny tekoucí krve ve sraženinu. Různým pozorováním krve a krvácení viděli, že se sraženina postupně zmenšuje a vylučuje žlutavou tekutinu- sérum a fibrin. Řecký lékař Hippokrates se domníval, že ke sražení dojde ochlazením, když krev opustí teplo těla. Poruchy krevní koagulace byly zaznamenány už v rané historii.

I když do 19. století byly znalosti o srážení krve velmi malé, probíhaly první pokusy o transfuzi krve. První zaznamenanou transfuzi krve provedl 14. 11. 1666 Samuel Pepys.

Pokusy na zvířatech ukázaly ve druhé polovině 18. století, že na srážení se podílí plazma, ne erytrocyty. V následujícím století se toto zjištění rozšířilo také o vlivu proteinů na krevní koagulaci. Důležitým poznatkem bylo, že krev se přestane srážet poté, co se z ní odstraní vápník. Pokud se ale vápník do krve vrátí, krev se začne opět srážet. Na tomto poznatku závisí stále užívané laboratorní testy krevní koagulace.

Prvním, kdo uveřejnil odborné pojednání o srážlivosti, byl v roce 1905 německý internista a fyziolog Paul Morawitz. Na přelomu 19. a 20. století bylo známo, že bílkovina protrombin je v přítomnosti kalcia pomocí trombokinázy měněna na fibrin. Zavedení testu srážlivosti krve přispělo k objevu dalších proteinů. První testy, které se stále používají, byly prací amerických vědců Quicka, Warnera, Brinkhouse a Smitha. Brzy na to vznikly první antikoagulanty podávané per os. Jeden z nich se nazýval Warfarin. Tento lék se původně podával jako jed na krysy. Dalším antikoagulantem používaný u lidí byl Heparin. Ten objevil v roce 1916 Jay McLean.

V době druhé světové války bylo známo jen 5 faktorů srážlivosti. Žádný z faktorů se však nehodil pro hemofilii. Těsně před válkou se zjistilo, že hemofilie je způsobena nedostatkem faktoru srážlivosti v plazmě. Tento faktor se nazval antihemofilickým globulinem. Nyní nese název faktor VIII. V roce 1952 objevila Dr. Rosemary Biggsová se svými kolegy hemofilii B. Toto zjištění vysvětlovalo problém, proč nastalo u hemofiliků zlepšení srážlivosti po smíchání jejich krve s krví jiných pacientů. Při těchto pokusech se smíchala krev s nedostatkem faktoru VIII a krev s nedostatkem faktoru IX a tím se vzájemně napravily. V 50. letech došlo k objevu dalších faktorů. Aby nedošlo k záměnám pojmenování faktorů, byly všechny označeny římskými číslicemi. V současnosti je známo 12 hlavních faktorů (Jones, 2007).

2. FYZIOLOGIE KREVNÍHO SRÁŽENÍ

Zástava krvácení celkově představuje složitý, přesně regulovatelný proces, který umožňuje v místě poranění zastavit krvácení. Naopak při neporušeném cévním řečišti udržuje fluiditu krve. Na hemostáze se podílí mnoho faktorů, jako jsou cévy, trombocyty a plazmatické faktory.

První fáze hemostázy se nazývá vazokonstrikce. Jde o reflexní reakci na poranění cévní stěny. Vazokonstrikci potencují vazokonstrikční látky (tromboxan A₂, serotonin), které se uvolňují z aktivovaných trombocytů. Další fáze se projevuje činností krevních destiček. Podstatou této fáze je vytvoření primární cévní zátky. K ní dochází přilnutím destiček (adhezí) a následným shlukováním destiček. Vzniklý útvar nazýváme destičkový neboli bílý trombus. Třetí fází je hemokoagulace. Jedná se o biochemický děj, který vede k vytvoření definitivní zátky. Na hemokoagulaci se účastní řada koagulačních faktorů, fosfolipidy a vápenaté ionty. Koagulační faktory se značí římskými číslicemi, ale každý má i svůj název. Většina z nich jsou proteiny a místem tvorby jsou játra. Hemokoagulace se aktivuje dvěma způsoby-vnitřním a zevním systémem. Vnitřní systém se skládá z plazmatických prokoagulačních faktorů, které se kaskádovitě za pomoci vápníkových iontů aktivují. Nejdříve dochází k aktivaci faktoru XII (Hagemanův) a postupně se aktivují faktory IX, VIII a X. Vnější systém tvoří tkáňový tromboplastin, faktor VII a vápníkové ionty. Tento komplex vede k aktivaci faktoru X a mění ho na faktor Xa. Další děje probíhají shodně pro oba dva systémy. Působením faktoru X, vápníkových iontů a faktoru V dojde k přeměně plazmatické bílkoviny protrombin na trombin a ten dále štěpí fibrinogen na nerozpustný fibrin. Celý proces hemokoagulace je ukončen vytvořením fibrinové sítě. Při obnovení cévní stěny nastupuje čtvrtá fáze, a to fibrinolýza. Zde dochází k degradaci fibrinových vláken a tím k odstranění trombu. Céva se postupně zprůchodní a zhojí (Rokyta, 2009; Mourek, 2005; Langmeier a kol., 2009).

3. HEMOFILIE

Onemocnění hemofilie je vrozená porucha, při které jedna bílkovina nutná pro správnou koagulaci úplně chybí nebo je její hladina výrazně snížena. Jedinec s hemofilií při zranění nemusí krváčet více než zdravý jedinec, ale bude nejspíše krváčet déle. Důvodem je, že si organismus nedovede vytvořit krevní zátku, která by krvácení zcela zastavila. Incidence choroby je přibližně 1 hemofilik na 15 000 porodů. Hemofilie postihuje všechny socioekonomické skupiny, národnosti a lidské rasy stejnou měrou (Tesařová, 2009).

3.1 Typy a stupně hemofilie

Při hemofilii dochází k poškození srážecího faktoru VIII a IX. Pokud tělo neprodukuje faktor VIII, nebo pokud faktor nefunguje jak má, pak se jedná o hemofilii A. Při hemofilii B normálně nefunguje faktor IX. Hemofilie A tvoří asi 85 % všech dědičných krvácivých chorob a vyskytuje se v 1 případě na 10 000 obyvatel celého světa. To znamená, že z 10 000 narozených dětí jedno dítě onemocní hemofilií. Vzácnějším typem je hemofilie B, která se vyskytuje pětkrát méně než hemofilie A (Jones, 2007).

Podle tíže defektu koagulačních faktorů rozdělujeme chorobu na 3 stupně. Existuje tedy těžký, středně těžký a lehký stupeň onemocnění. Při těžké hemofilii je faktor srážlivosti zcela nefunkční. U středně těžké a lehké hemofilie je faktor částečně funkční. Pacient s těžkým stupněm onemocnění má v krvi hladinu faktoru pod 1 % normálu, se středně těžkým stupněm mezi 1-5 % normálu a s lehkým stupněm hladinu faktoru mezi 5-40 % normálu. Během života se hladina faktorů téměř nemění (Penka, Bulíková a kol, 2009).

3.2 Dědičnost onemocnění

Lidský organismus má 46 chromozomů. Podle chromozomů X a Y se určuje pohlaví jedince. Geny pro hemofilii A a B jsou vázané na chromozomu X.

Osoby ženského pohlaví mají dva chromozomy X, mají tedy také dvě sady pokynů pro tvorbu srážlivých faktorů VIII a IX. Při poškození jedné sady ji může nahradit sada druhá. Z toho vyplývá, že ženy hemofilii obvykle nemají. Žena by hemofilií mohla onemocnět pouze při zdědění dvou poškozených faktorů VIII a IX. K tomu může dojít jen, když žena přenašečka má dítě s mužem hemofilikem. Porucha u žen s porušeným chromozomem je skrytá, protože ho nahrazuje normální činnost druhého chromozomu X. Hemofilický gen mohou od přenašečky získat dcery i synové. Pravděpodobnost přenosu je v poměru 50:50.

Když bude v oplodněném vajíčku chromozom X s normálním genem, pak dítě hemofilický gen nezdědí. Pokud bude v oplodněném vajíčku chromozom X s poškozeným genem, dojde ke zdědění hemofilického genu. Narozená holčička bude přenašečkou stejně jako její matka. Pokud se narodí chlapec, bude mít hemofilii, protože jeho chromozom Y nemá možnost vytvořit faktor VIII nebo IX. Muž hemofilik může oplodnit vajíčko (X) spermií, která má chromozom X nebo Y. Při splynutí vajíčka s mužskou buňkou s chromozomem X vznikne ženské pohlaví. Oplodní-li muž hemofilik vajíčko spermií s chromozomem Y, narodí se mu syn. Jeho synové budou zdraví, protože otcův chromozom Y je také zdravý.

Přibližně třetina poruch vzniká bez podkladu genetiky. K onemocnění hemofilií tedy dochází v důsledku změn genetické výbavy.

Shrnutí:

- Muž hemofilik bude mít všechny syny zdravé.
- Dcera otce hemofilika bude přenašečkou hemofilie.
- Každá dcera matky přenašečky má pravděpodobnost 50:50, že bude také přenašečkou hemofilie.
- Každý syn matky přenašečky má pravděpodobnost 50:50, že zdědí hemofilický gen (Jones, 2007).

3.3 Příznaky onemocnění

Tíže klinických příznaků onemocnění závisí na koagulační aktivitě faktorů v plazmě. Hlavními projevy hemofilie jsou pozdní krvácení po úrazech, po chirurgických výkonech a kloubní krvácení.

První krvácení u těžkých hemofiliků se může projevit již v prvních měsících života dítěte, např. po očkování nebo při prořezávání zoubků. Nejčastěji se však projeví v období prvních pádů a úderů, tedy mezi 6. -12. měsícem života. Objevují se hematomy po celém těle. Může dojít poúrazově i k natržení uzdičky rtu. V tomto období dochází i ke krvácení do kloubů a svalů. Těžký hemofilik spontánně krvácí průměrně 1krát měsíčně do kloubu a 1-2krát ročně do svalů. Krvácivé epizody se mohou u každého hemofilika lišit, od krvácení několikrát do měsíce až po výjimečné krvácení 1-2krát ročně. Opakovatelným krvácením do kloubů dochází k ireverzibilním změnám ve funkci a anatomii kloubu. Tento stav se nazývá hemofilická artropatie. U těžké formy onemocnění se může objevit navíc hematurie, krvácení do gastrointestinálního traktu, retroperitonea nebo CNS.

Středně těžcí hemofilici mívají podobné příznaky jako těžcí hemofilici. Ke kloubnímu krvácení nedochází spontánně, ale po menších či větších úrazech.

Lehká hemofilie se nemusí za celý život projevit. Náhodně se může zjistit při komplikacích po zranění a po chirurgickém výkonu nebo při předoperačním laboratorním vyšetření, kdy dochází k prodloužení APTT.

Příznaky se mohou projevit i u žen přenašeček, pokud mají hladinu faktoru menší než 30-40 % (Penka, Tesařová a kol, 2011; Köhlerová, 2012; Tesařová, 2009).

3.4 Diagnostika

Při diagnostice hemofilie se uplatňují 3 základní metody:

- 1) sběr informací,
- 2) objektivní vyšetření,
- 3) laboratorní vyšetření.

Při sběru informací lékaře nejvíce zajímá rodinná a osobní anamnéza. Lékař se ptá na výskyt onemocnění v rodině, a to zejména na postižení mužských příbuzných z matčiny strany (děda, bratranec).

U objektivního vyšetření se pátrá po hemofilické arthropatii nebo po akutním krvácení do kloubu. Při akutní hemartrose je postižený kloub bolestivý, oteklý a teplý. V případě jiného vnitřního krvácení odpovídá fyzikální nález postižené oblasti (Indrák a kol., 2006; Faber a kol., 2015).

Nejtěžejnější diagnostickou metodou hemofilie je laboratorní vyšetření. Provádí se koagulační testy, genetické vyšetření typu defektu s vyšetření přenašečství. Základní hodnoty koagulačního vyšetření včetně doby krvácení bývají v normě. K prodloužení APTT dochází, pokud dojde i k poklesu FVIII i FIX pod 30 %. Kromě APTT se také vyšetřuje koagulační aktivita FVIII a FIX, která prokáže typ a stupeň onemocnění. U těžké formy onemocnění je nutné molekulárně biologické vyšetření k rozpoznání kauzální mutace. U středně těžkých a lehkých hemofiliků se využívá levnější nepřímá diagnostika, využívající polymorfizmů spjatých s genem pro FVIII/FIX.

U každého nově diagnostikovaného pacienta je vhodné také vyšetřit krevní skupinu, krevní obraz, jaterní testy, protilátky proti krevním elementům, markery hepatitity A, B, C a HIV,

provést genetické vyšetření se zaměřením na možné přenašečky v produktivním věku, vyloučit inhibitor.

Z diferenciální diagnostiky musíme vyloučit získaný inhibitor FVIII nebo FIX, von Willebrandovu chorobu a kombinovaný defekt faktorů.

V prenatalním období lze diagnostikovat hemofilii pomocí DNA z biopsie chorionové tkáně. Vzorek buněk z biopsie umožňuje určit pohlaví pomocí PCR metody. Další vyšetření se provádí u plodů mužského pohlaví, kde se zjišťuje přítomnost hemofilické alely. Pokud nelze provést biopsii, je alternativní metodou provedení aminocentézy (Penka, Tesařová a kol., 2011; Smejkal a kol., 2013; Smejkal, 2012).

3.5 Léčba

Kauzální léčba hemofilie zatím neexistuje. Léčba tedy spočívá v substituci nefunkčních faktorů VIII a IX. Při léčbě hemofilie A lze použít produkty vyrobené z krevní plazmy od lidských dárců (někdy i od prasat) nebo rekombinantní faktor VIII. U hemofilie B se podává koncentrát faktoru IX z krevní plazmy nebo rekombinantní faktor IX. Všechny přípravky podléhají přísným kontrolním testům, aby se vyloučila jakákoliv kontaminace viry. Tyto zmíněné výrobky jsou velmi finančně nákladné a jejich podání musí být rozumné. Zavedení těchto výrobků znamenalo velký pokrok v péči o pacienty s hemofilií. Předtím se užívala k léčbě čerstvě zmrazená plazma nebo kryoprecipitát. Tyto produkty jsou také velmi účinné, ale mají větší požadavky na uchovávání a nejsou tolik bezpečné kvůli riziku virové kontaminace (Jones, 2007; Penka, Tesařová a kol., 2011).

3.5.1 Profylaxe

Existují dva typy léčby hemofilie. Prvním typem je léčba „on demand“, která spočívá v aplikaci faktoru VIII/IX při krvácení nebo perioperačně. Druhým způsobem je léčba profylaktická. Tato léčba se dělí na primární a sekundární. Za primární profylaxi se považuje pravidelné podávání koncentráту faktoru do 2 let věku nebo po prvním krvácení do kloubu. Později započaté aplikace faktoru jsou nazvány sekundární profylaxí (Penka, Bulíková a kol., 2009).

Nejlepší je začít s profylaxí okolo 2 let věku dítěte a pokračovat až do 18 let. Je totiž dokázáno, že děti a dospívající, kteří jsou na profylaxi, předcházejí v dospělosti hemofilické artropatii.

Profylaxe může probíhat jako:

- a) Jednorázová profylaktická dávka
 - Podává se při riziku vzniku krvácení nebo před činností, kterou může krvácení narušit.
 - Např. před sportovním zápasem.
- b) Časově omezená krátkodobá profylaxe
 - Pravidelné injekce aplikované po určitý časový úsek pro omezení výskytu a frekvence podávání.
 - Důvody pro podání jsou rozmanité.
 - Např. k zastavení krvácení v kloubu a následnému lepšímu hojení, ke klidnému průběhu dovolené.
- c) Permanentní profylaxe
 - Slouží k prevencí hemofilické artropatie.

Frekvence podávání injekcí se rozlišuje podle typu hemofilie. Pacient s hemofilií A potřebuje 3 injekce týdně a pacient s hemofilií B 2 injekce týdně. Delší intervaly mezi podáváním injekcí u lidí s hemofilií B jsou způsobeny delším biologickým poločasem FIX v krvi. Faktor VIII se může podávat obden nebo pro lepší zapamatování v pondělí, středu a pátek. Profylaxe je hlavně indikovaná u všech těžkých forem hemofilie, kdy je faktor VIII nebo IX $< 1\%$. Stupeň hemofilie se zjistí pomocí rodinné anamnézy, laboratorního vyšetření a snadného vytváření zhmožděnin. Z laboratorního vyšetření je důležité měření hladiny faktoru VIII nebo IX. Může se stát, že pacient, který je zařazen dlouhodobého profylaktického programu, by netrpěl opakovatelným krvácením do kloubu. Dopředu to ale nejde s jistotou zjistit, proto se při léčbě postupuje s pravděpodobností, že by ke krvácením docházelo. Podle některých výsledků u desetiny dětí s těžkou hemofilií, bez ohledu na způsobu léčby, nedojde k projevům artropatie. Z toho lze usoudit, že 10 dětí ze 100 dostává injekce, i když je nepotřebují. Při dlouhodobé profylaktické léčbě je nutná vzájemná spolupráce mezi rodinou a hemofilickým centrem. U pacienta i jeho rodiny je důležité psychické přijetí profylaxe. Bez toho by nešlo dosáhnout kázně, kterou tato léčba vyžaduje.

Náklady na léčbu hemofilie se liší dle tíže hemofilie a druhem léčby. Chlapec s těžkou hemofilií krvácí průměrně 35krát ročně. Při léčbě profylaktické s nejnižšími dávkami, a to 250 jednotek 3krát týdně, bude chlapec potřebovat 39 000 jednotek. Při terapii on demand bude stejný chlapec potřebovat 50 000 jednotek faktoru. Z toho vyplývá, že dlouhodobá profylaktická léčba spotřebuje více koncentrátů než léčba on demand. Větší spotřebu

přípravků vykompenzuje menší spotřeba chirurgických zákroků, menší bolesti a lepší kvalita života (Jones, 2007).

3.5.2 Domácí terapie

Rozhodnutí o začlenění pacienta do programu domácí péče provádí lékaři, kteří pacienta dobře znají. Nutná je samozřejmě i konzultace rodiny hemofilika. Podle stanoveného programu si pacient aplikuje intravenózní injekce s faktorem na začátku nového krvácení nebo v pravidelných intervalech. Pravidelné podávání se označuje jako profylaxe a slouží k prevenci krvácení. Domácí léčba je vhodná při malých říznutích a poranění, při krvácení do kloubu a svalu a při krvácení z nosu. Při zranění hlavy, krku, oka nebo při silných vnitřních bolestech je nutné vyhledat lékaře. Domácí léčbu mohou využívat hemofilici s těžkou, středně těžkou i lehkou formou onemocnění. S nácvikem podávání koncentrátů faktorů se začíná už v dětství. Desetileté dítě si už většinou zvládne samo podat faktor. S rostoucím věkem dítě získává zkušenosti a s pomocí rodičů či lékaře umí rozeznat, které krvácení vyžaduje léčbu. Pro domácí léčbu jsou vhodné lyofylizované koncentráty faktoru VIII a IX. Přípravky by se měly skladovat na temném, chladném místě nebo v ledničce při teplotě od 2°C do 8°C. Specifické požadavky na uskladnění jsou uvedeny v příbalovém letáku. Při cestování lze použít cestovní ledničku. Koncentrát se chystá bezprostředně před podáním. Aplikaci koncentrátu provádí sám pacient nebo jeho rodina, popřípadě praktický lékař či všeobecná sestra. Před aplikací i po aplikaci je vhodné si umýt ruce vodou a mýdlem. Pokud aplikuje lék druhá osoba je nutné použití ochranných rukavic. Při manipulaci s použitými jehlami hrozí riziko zranění a následný přenos infekce. Proto po provedení výkonu musí být použité jehly vyhozeny do speciálního kontejneru, který se odevzdává do hemofilického centra nebo do nemocnice. Při zranění o jehlu se poranění omyje mýdlem a velkým množstvím vody, potřese se antiseptickým prostředkem a zalepí se náplastí. Do 24 hodin pacient ohlásí zranění svému lékaři. Pro lepší posouzení účinnosti léčby slouží pacientovo vedení záznamu. Do záznamu si pacient zapisuje: název použitého produktu, podané množství, číslo šarže či výrobní číslo, datum a čas podání, důvod podání léku, jakékoliv vedlejší účinky a účinnost léčby. Nejlepší je, když si pacient vede záznam do přehledné tabulky. Do tabulky lze připsat i dny strávené v nemocnici (Jones, 2007).

3.6 Komplikace léčby

3.6.1 Inhibitor

U některých pacientů mohou vzniknout protilátky proti FVIII/FIX. Protilátky se navážou na molekulu FVIII/FIX a tím dojde k poruše jeho funkce. Inhibitor nejčastěji vzniká u těžké formy hemofilie A. menší výskyt je u lehkých a středně těžkých forem hemofilie A i B. Tvorba inhibitoru většinou vzniká v prvních 50 dnech podávání koncentráту. Množství inhibitoru se udává v Bethesda jednotkách (BU). Jedna BU značí množství inhibitoru, které po inkubaci se zdravou plazmou sníží hladinu faktoru v ní na polovinu. Dle výše inhibitoru a způsobu odpovědi na podání faktoru se dělí pacienti na dvě skupiny. První skupinou jsou pacienti „low responder“, kteří mají hladinu inhibitoru pod 5 BU/ml i přes opakované podávání faktoru. Druhou skupinu „high responder“ tvoří pacienti s hladinou inhibitoru nad 5 BU/ml po podání faktoru. Rozpoznání má zásadní význam pro další terapii (Penka, Tesařová a kol., 2011).

U „low responderů“ je léčba jednoduchá. Většina z nich může být dále léčena jako lidé bez inhibitoru. U některých pacientů s nízkým titrem může přerušovaná léčba nebo profylaxe s podáváním malých dávek faktoru vést k vymizení inhibitoru. Léčba krvácení probíhá jako obvykle, jen někdy je zapotřebí užití vyšších dávek faktoru.

Zatímco léčba u „high responderů“ není jednoznačná. Bylo vyzkoušeno několik metod, ale žádná nevyhovovala všem nemocným. Některé z metod jsou:

- 1) Léčba nízkými dávkami faktoru VIII
 - Tato metoda je většinou neúčinná.
 - Při důsledném laboratorním sledování stojí alespoň za vyzkoušením.
- 2) Léčba vysokými dávkami faktoru VIII
 - Podáváním velkých dávek může tato metoda zničit odpor imunitního systému.
 - „Bonnovská metoda“.
 - Tento postup léčby je velmi nákladný.
 - Aplikuje se více než 300 000 jednotek faktoru ročně, přičemž obvyklá roční dávka je 50 000 jednotek (Jones, 2007).
- 3) Bypassing faktoru VIII
 - a) Koncentrát aktivovaného protrombinového komplexu
 - Např. preparát FEIBA.
 - Podává se 50-100 IU na 1 kg tělesné hmotnosti pacienta.

- Celková jednotlivá dávka nesmí přesáhnout 100 jednotek a maximální denní dávka 200 jednotek na 1 kg těl. hmotnosti.
 - Při překročení maximální denní dávky hrozí riziko trombózy a DIC.
- b) Krevní derivát s obsahem rekombinantního aktivovaného faktoru VII (rVIIa)
- Používá se k léčbě krvácení při chirurgických a invazivních výkonech.
 - Při této léčbě nehrozí riziko přenosu infekce, protože je vyroben rekombinantní technologií (Penka, Tesařová a kol., 2012).
 - Užívá si i u nemocných s deficitem FVII a FXI, při krvácení u kardiochirurgických výkonů, u jaterních chorob, u pacientů s traumaty, při krvácení u funkčních poruch trombocytů, u poporodního krvácení, při krvácení nedonošených dětí, a to i bez prokázané předcházející koagulopatie (Penka, Gumulec a kol., 2014).

3.6.2 Přenos infekcí

V posledních dvou desetiletích došlo v medicíně k velkému pokroku v oblasti prevence krví přenosných chorob. I přes všechna preventivní opatření nelze vyloučit při léčbě plazmatickými koncentráty přenos některých nemocí jako je hepatitida A, B, C, HIV a další. K nakažení hemofiliků HIV docházelo v první polovině 80. let dvacátého století, kdy nebyly koncentráty ještě ošetřeny virucidními manipulacemi. K výrobě preparátů se používala navíc krev od několika tisíců dárců zároveň, což zvyšovalo riziko nákazy. HIV pozitivních bylo až 90 % těžkých hemofiliků. V současnosti je v České republice nakaženo virem HIV necelé dvě desítky hemofiliků. Většina z nich se nakazila v letech 1983-1984. Od zavedení virucidních postupů a vyšetřovacích metod na protilátky HIV se neobjevily další případy infekce. Přenos infekce nehrozí při aplikacích rekombinantních preparátů, protože tyto koncentráty vůbec nepřichází do styku s lidskými bílkovinami (Jones, 2007; Penka, Tesařová 2012; Hemofilie.cz, ©2016).

Pacient nakažen hepatitidou se většinou léčí krátkou dobu a prognóza onemocnění je dobrá. Horší prognóza je u pacientů s chronickou aktivní hepatitidou. Tato forma nemoci může vést k progresivním změnám, cirhóze a až k rakovině. Důležitým opatřením je očkování proti hepatitidě A a B (Jones, 2007).

4. REŽIMOVÁ OPATŘENÍ

4.1 Péče o zuby

Mléčný chrup vypadá hemofilickému dítěti bez jakýkoliv komplikací, protože jsou zuby z dásní vytlačovány postupně. Ke zhojení má chrup dostatečný čas. K mírnému krvácení může dojít ještě před vypadnutím uvolněných zubů. Krvácení není výraznější než u dětí nehemofilických. Dobré je zub rychle vyškubnout a následně stisknout asi na 5 minut stočený gázový tampon.

S čištěním zubů by se mělo začít už při objevení prvních mléčných zoubků. Je důležité, aby si dítě osvojilo tuto činnost jako rutinní záležitost. Nejprve se používá k čištění měkký kartáček a voda, zubní pasta až později. Dítě si umí správně vyčistit zuby až ve věku 4-5 let. Předtím potřebuje pomoc a dohled rodičů. Vhodné je požívat kartáček s malou hlavou a středně tvrdými nylonovými štětkami. Jestliže dochází ke zranění zdravé dásně, pak je kartáček příliš tvrdý. Zdeformovaný a změkklý kartáček by se neměl používat. Používání elektrických kartáčků má pouze výhodu ve snadnější manipulaci u těžce handicapovaných s artritidou loketního nebo ramenního kloubu. Nejdůležitější je samozřejmě technika, frekvence a délka čištění zubů. Zuby by se měly čistit alespoň dvakrát denně, a to po snídani a před spaním. Důležitá je také metoda čištění. Horní zuby se čistí stíranými pohyby shora směrem dolů, dolní zuby zdola směrem nahoru. Stoličky je potřeba také čistit po žvýkacích plochách. Celý chrup se může kartáčkem přejet krouživými pohyby. Na mezizubní prostory se používají dentální nitě nebo mezizubní kartáčky. Pokud nedojde při čištění k odstranění zubního plaku, vytvoří se kyseliny, které napadají zubní sklovinu. Plak vede i ke chronickému onemocnění dásní. Následně může zub vypadnout. Ústní voda plak neodstraní, ale pomáhá odstranit zbytky jídel z mezizubních prostorů. Někteří lidé používají po jídle párátko. Pokud má hemofilik zdravé dásně a je opatrný, tak může také používat tuto metodu. Ke krvácení dásní dochází většinou z důvodu zánětu.

Na extrakci zubu musí pacient přijít do nemocnice. K trhání zubu nejčastěji dochází z důvodu zubního kazu, infekce nebo nedostatku místa v čelisti. Před extrakcí se testuje přítomnost inhibitoru. Zárok probíhá v místní nebo celkové anestezii. Před extrakcí se podává jedna dávka faktoru srážlivosti s antifibrinolytickým lékem. Ten se užívá per os ještě sedm až deset dní po výkonu. Většinou se zároveň podávají antibiotika. Pacient může užívat i antifibrinolytickou ústní vodu. Jednoduchá extrakce může proběhnout i ambulantně. V případě komplikací musí pacient v nemocnici zůstat i několik dní a podstoupit aplikaci více

než jednu aplikaci injekce koncentráту faktoru. Pacient musí být vyšetřen na inhibitor před jakýmkoliv zákrokem. Zanedbání může mít za následek nekontrolovatelné krvácení. Pokud nelze nahradit chybějící faktor srážlivost, pak se může užívat jako prevence krvácení prostředky s místním působením- fibrinové lepidlo, koncentrát trombinu nebo faktor srážlivosti (Jones, 2007).

4.2 Zdravá výživa

Zásady zdravé výživy by měli dodržovat všichni lidé. Pro hemofiliky je kvalitní strava s pravidelným pohybem zvlášt' důležitá, protože obezita a slabě vyvinuté svalstvo může u hemofilika působit jako další handicap. Hemofilici mají stejný sklon k obezitě a srdečním chorobám jako ostatní část populace. Denní příjem potravy u většiny lidí obsahuje mnoho tuku, cukru, soli a naopak málo vlákniny a čerstvého ovoce a zeleniny (Jones, 2007).

Proto je vhodné dodržovat tyto zásady:

- Nasycené tuky živočišného původu nahraďte nenasycenými tuky rostlinného původu.
- Zvolte vhodnou úpravu pokrmů (dušení, vaření na páře).
- Omezte cukry (sladké limonády nahraďte pramenitou vodou, používejte umělá sladidla).
- Používejte méně soli a koření.
- Zařaďte do jídelníčku stravu s vysokým obsahem vlákniny (luštěniny, obiloviny, celozrnný chléb, ovoce, zelenina).
- Denně snězte alespoň 600 g ovoce a zeleniny (Piřha, Poledne a kol, 2009).

4.3 Pohybová aktivita

Dostatečný pohyb je pro hemofilika nezbytnou součástí života. Tělesná aktivita ochraňuje svaly před ochabnutím a jen posílené svalstvo může ochránit klouby. Cvičení je také prevencí obezity, která zatěžuje klouby větší vahou. Kromě toho zlepšuje psychickou koncentraci, zvyšuje koordinaci a vytrvalost, zlepšuje dovednosti a přináší pocity uspokojení a naplnění (Jones, 2007).

Americká Národní nadace hemofiliků rozdělila různé sporty do 5 bezpečnostních skupin- bezpečné, bezpečné až středně rizikové, středně rizikové, středně až vysoce rizikové a vysoce rizikové. K bezpečným aktivitám řadí vodní sporty, rybolov, golf, turistiku, frisbee a Tai chi. Za vysoce nebezpečné považují kontaktní sporty jako je boxování, dále hokej, fotbal, ragby,

míčové hry, horolezectví, vzpírání, rodeo a aktivity na trampolíně. U rizikových sportů je nutné užití ochranných pomůcek, jako je např. přilba, chrániče kolen a loktů (National hemophilia foundation, ©2015).

Součástí samotného sportu je rozcvičení před začátkem a uvolnění po skončení aktivity. Neprotážené svaly jsou náchylnější ke zranění a jejich uzdravení lze dosáhnout jen naprostým dlouhodobým klidem. Kondici může hemofilik udržovat pravidelným pohybem sám doma nebo v kolektivu, např. v tělocvičně. Cvičení doma však vyžaduje pevnou vůli. Lepší je zapojit se do nějaké skupiny a prožívat radost s ostatními. Kolektivní sport také posiluje týmového ducha a kamarádství a může i těžce nemocnému pacientovi přinést pocit osobního úspěchu, který postrádal. Hemofilik nesmí samozřejmě riskovat své zdraví. Pokud se chová zodpovědně, je pro něj sport bezpečný jako pro kohokoli jiného (Jones, 2007).

4.4 Profesionální dráha

Volba povolání závisí nejen na zájmech hemofilika, ale také na tíži jeho poruchy. Při lehčích formách onemocnění se nemusí hemofilici ve výběru nikterak omezovat. I někteří těžcí hemofilici se při výběru povolání neomezují, protože nemají problémy s krvácením. Existují ale povolání, kterým se musí těžcí hemofilici vyhnout. Jsou to profese jako voják, policista, hasič a v některých zemích i povolání ve státní či diplomatické službě. Důvodem je riziko, že by nebyla při úrazu dostupná lékařská pomoc. Další nevhodná jsou zaměstnání, kde je nutná dlouhodobá tělesná námaha v obtížných podmínkách (např. dělník v dole).

V současnosti i těžcí hemofilici opouštějí školu bez velkých obtíží nebo minimálně lehce znevýhodnění. Mohou mít omezení pohybu v kloubech. Chronické bolesti se v tomto období téměř nevyskytují. Jediná věc, která může negativně ovlivnit pracovní nasazení je akutní krvácení.

Při nástupu do nového zaměstnání je vhodné svého zaměstnavatele o svém onemocnění informovat. Laická populace o hemofilii často ví jen to, že nějak souvisí s krvácením, a to by mohlo u zaměstnavatele vyvolat strach ze zaměstnání takové osoby. Proto je důležité vysvětlit zaměstnavateli a kolegům, co tato nemoc vlastně znamená a jak se léčí. Pacient by si měl také zjistit možnosti uložení léčiv nutných k ošetření akutního krvácení v případě, kdy si hemofilik umí léky aplikovat sám. Pokud pacient není na domácí léčbě, může si domluvit ošetření v nejbližší nemocnici nebo ve zdravotním středisku, které má většina velkých firem (Jones, 2007).

5. PROBLEMATIKA CHRONICKÉHO ONEMOCNĚNÍ

Chronické onemocnění zasahuje do mnoho sfér pacientova života. Změny se mohou odrazit nejen ve fyzické, ale i psychické a sociální oblasti. Chronicky nemocní pacienti obecně trpí více bolestmi, pohybovými obtížemi, zažívacími a vylučovacími problémy. Po psychické stránce trápí pacienta kognitivní problémy a negativní citové zážitky. Pacient na onemocnění často myslí, poněvadž se nemoc v myšlenkách objevuje zcela samovolně. V psychické myšlenkové oblasti se chronické onemocnění nejvíce odráží v sebepojetí pacienta. Jedná se o oblast, jak pacient vidí sám sebe, jak se hodnotí a sám sebe chápe. Představa „kdo jsem já“ je nejvíce poznamenaná. Pacient může mít sníženou sebeúctu, sebehodnocení a může se cítit méněcenný. Jak pacient zvládne přijetí nemoci, závisí na vnitřních vlastnostech, ale i na podpoře blízkých. Někteří nemocní se distancují od chronického onemocnění, vyhýbají se skutečnosti nebo volí zkratové řešení (např. alkoholismus, přejídání se apod.). Někteří pacienti naopak hledají pozitiva na změněné situaci. Uvědomí si například, že mohou se svou rodinou trávit více času.

V další sféře, sociální, nastávají změny zejména v rodině a ve vztahu lékař-pacient. Onemocnění jednoho člena zasahuje do života všech členů rodiny. Palmer, Canzona a Wai (1984) zjistili, že při chronickém onemocnění dochází ke změnám rolí v partnerství. Je důležité, aby se partneři přizpůsobili změnám a uměli přijmout nové role. Obecně se v rodině zvyšuje celková únava členů a vyskytují se depresivní pocity. Situaci ještě zhoršuje potlačování negativních emocí. Pokud mají partneři děti, mohou se potýkat s dalšími problémy. Christ s kolegy (1993) podotknul, že se děti mohou cítit viny za onemocnění rodičů a mohou mít obavy, že podobně onemocní i druhý z rodičů.

Ve vztahu lékař-pacient nastává také změna. Pacient s akutním onemocněním lékaři důvěřuje a vidí v něm autoritu. U chronicky nemocného se může tento jev měnit, protože pacient podvědomě čeká rychlé uzdravení, i když ví, že to není možné. Takový pacient může ztratit v lékaři důvěru a pochybovat o jeho schopnostech. Problémem také může být, pokud se lékař orientuje jen na samotnou nemoc a ne na pacientovy pocity (strach). Z podobných důvodů vzniká proto mnoho neshod mezi chronicky nemocnými a lékaři. Řada chronicky nemocných se sdružuje ve svépomocných skupinách, tzv. self-help groups, kde mohou sdílet své pocity s lidmi se stejnými problémy (Křivohlavý, 2002).

6. ČESKÝ SVAZ HEMOFILIKŮ

Český svaz hemofiliků je dobrovolnická organizace, která sdružuje zájemce o hemofilii a von Willebrandovu chorobu. Jejím cílem je informovat členy o všech důležitostech spojených s hemofilií.

První pokus o založení svazu byl už v roce 1971 v bývalém Československu. Politický systém ale nebyl jeho aktivitám nakloněn a po několika letech svaz stát zrušil. Současný Český svaz hemofiliků byl založen v roce 1990. Nejdříve vznikly dvě samostatné hemofilické organizace – česká a slovenská. Ty se později spojily v jednu československou hemofilickou společnost. Organizace dělala velké pokroky a byla i přijata za člena Světové federace hemofiliků. Svaz také podporoval nahrazení léčby kryoproteinem koncentráty koagulačních faktorů a usiloval o zavedení domácí léčby. Pomoc organizace se odrazila i v získání finanční kompenzace pro HIV pozitivní pacienty. Po rozdělení Československa se hemofilické organizace staly samostatnými subjekty, ale stále mezi sebou spolupracují. ČSH klade důraz na rozšíření dobrých vztahů a úzký kontakt s Evropským hemofilickým konsorciem. V roce 2008 se stal ČSH i členem evropské organizace EURORDIS, která seskupuje národní patientské svazy vzácných nemocí.

Český svaz hemofiliků pořádá dětské tábory, rekondiční pobyty, workshopy, benefiční koncerty a jiné. V měsíci dubnu organizuje oslavy Světového dne hemofilie, který připadá na 17. dubna. Široká hemofilická veřejnost si tím připomíná onemocnění hemofilie. V tento den odstartoval v roce 2014 na podporu ČSH a sdružení Hemojunior projekt s názvem „Podporuji léčbu hemofilie“. Zakoupení výrobku červené barvy s logem projektu přispívá k lepší kvalitě života hemofiliků. Produkty lze koupit na pořádaných akcích a přes internetový obchod.

Členství v ČSH přináší mnoho výhod, např. doručování hemofilického zpravodaje, výhodnější ceny u některých produktů ČSH nebo možnost volit představitele ČSH. Členský příspěvek je minimálně 200 Kč pro fyzické osoby a 1000 Kč pro právnické osoby (Český svaz hemofiliků, ©2012).

VÝZKUMNÁ ČÁST

7. VÝZKUMNÉ OTÁZKY

- 1) Souvisí tíže hemofilie se subjektivním vnímáním zdravotního stavu?
- 2) Udávali hemofilici vyšší výskyt deprese?
- 3) Souvisí tíže hemofilie s pocitem omezení v navazování přátelství a vztahů?
- 4) Mají hemofilici dostatečné informace o svém onemocnění?
- 5) Věnují se hemofilici převážně sportům, které jsou pro ně doporučené?
- 6) Mají osoby s hemofilií kladný přístup ke svému zdraví?

8. METODIKA VÝZKUMU

Výzkumné šetření probíhalo v období od 5. února do 30. dubna 2016 metodou kvantitativního výzkumu, kdy byl ke sběru dat vytvořen nestandardizovaný anonymní dotazník. Aby mohl být výzkum započat, bylo nutno zajistit potvrzení souhlasu s výzkumem od nemocničního zařízení v severních a východních Čechách a od organizace sdružující hemofiliky.

Po oslovení vrchní sestry ohledně povolení provádět výzkumné šetření na jejich pracovišti, jsem nejprve provedla pilotní výzkum u 3 pacientů, kdy jsem na základě drobných nejasností provedla menší úpravy v dotazníku. Konkrétně u otázek číslo 3 a 4 jsem přidala možnost „nevím“, protože 1 respondent váhal s odpovědí. U otázky číslo 12 jsem doplnila odpověď „nebyl mi vydán“, neboť mi respondent sdělil, že průkaz hemofilika nedostal. Data nasbíraná v předvýzkumu nejsou použity do vlastního výzkumného šetření.

Dotazník se skládá celkem z 24 otázek, z toho je 19 otázek uzavřených, 1 otázka otevřená a 4 otázky polootevřené. Uzavřené otázky jsou dichotomické, trichotomické, polytomické výběrové a polytomické výčtové.

V úvodu dotazníku je představení výzkumníka, důvod provádění výzkumu, instrukce k vyplnění a poděkování. Je zde nabídnuta i možnost zaslání výsledků práce. Pokud by měl respondent zájem o výsledky, mohl ponechat na sebe v dotazníku kontakt. Tuto možnost využilo jen 7 ze 46 respondentů. Malý zájem byl nejspíše z důvodů obav zanechání anonymity.

Pro sběr informací byl použit tištěný a elektronický dotazník. Tištěný dotazník byl rozdán 27 respondentům a elektronický byl rozeslán 24 respondentům. Celkově se výzkumu

zúčastnilo 51 respondentů. Pro neúplnost či nečitelnost odpovědí, muselo být ale 5 dotazníků z výzkumného šetření vyřazeno. Finální počet výzkumného vzorku činí 46 respondentů.

8.1 Výzkumný vzorek

Dotazníkového šetření se zúčastnily osoby s diagnostikovanou hemofilií. Podmínkou pro zařazení do výzkumu bylo dosažení 18 let, neboť bakalářská práce je orientovaná na dospělé populaci. Horní věková hranice omezena nebyla.

První skupinou, kdo vyplňoval tištěný dotazník, byli pacienti v hematologických ambulancích. Tito respondenti dostali dotazník přímo od lékaře a vyplňovali ho v čekárně. Další dotazníky vyplňovali respondenti, kteří se zúčastnili akcí pořádaných pro hemofiliky. Dotazník byl na těchto akcích rozdán společně s místopředsedou organizace sdružující hemofiliky. Vyplněné dotazníky vkládali respondenti do uzavíratelného boxu.

Elektronický dotazník byl cíleným respondentům rozeslán přes email, kde byl na něj vložen odkaz. Z důvodů ochrany osobních dat byl elektronický dotazník rozeslán místopředsedou organizace sdružující hemofiliky. K výsledkům měl přístup pouze tvůrce dotazníku. Respondenti byli předem tázáni, zda už tento dotazník nevyplňovali. Důvodem bylo zabránění vyplnění 2 dotazníků od jedné stejné osoby. Čas na zodpovězení otázek nebyl nikterak omezen. Všechny dotazníky se vrátily zpět, návratnost byla tedy 100 %. Výzkum probíhal anonymně a dobrovolně.

8.2 Metodika analýzy dat

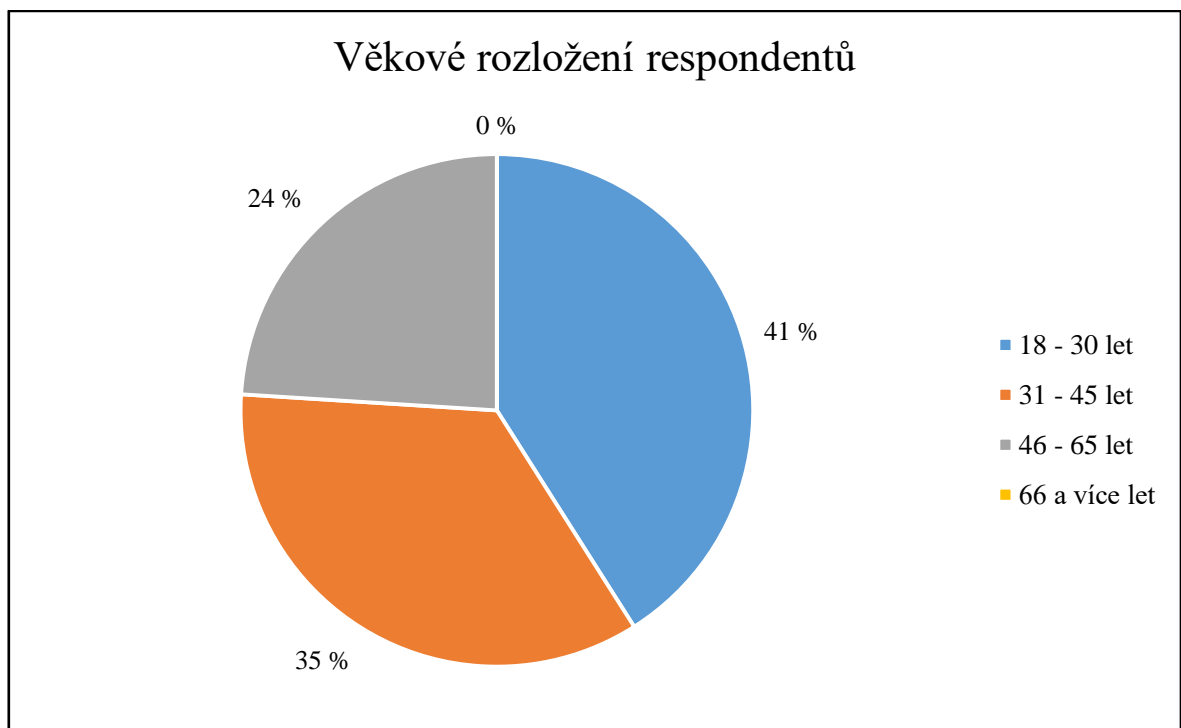
Zpracování získaných dat probíhalo v programu Microsoft Office Excel 2013. Pomocí tohoto programu a popisné statistiky byly ke každé otázce vytvořeny nejdříve tabulky s absolutními a relativními četnostmi a poté grafy. Výsledky v grafech u otázek 6, 7, 13, 15, 16, 17, 19 a 22 jsou rozděleny na tři skupiny podle tíže hemofilie. Na tři kategorie jsou také rozděleny odpovědi u otázek číslo 14 a 23, a to podle vývojové psychologie Trachtové (2012).

9. ANALÝZA DAT

Otázka číslo 1

Kolik je Vám let?

- a) 18-30 let
- b) 31-45 let
- c) 46-65 let
- d) 66 a více let



Obrázek 1 Graf věkového rozmezí respondentů

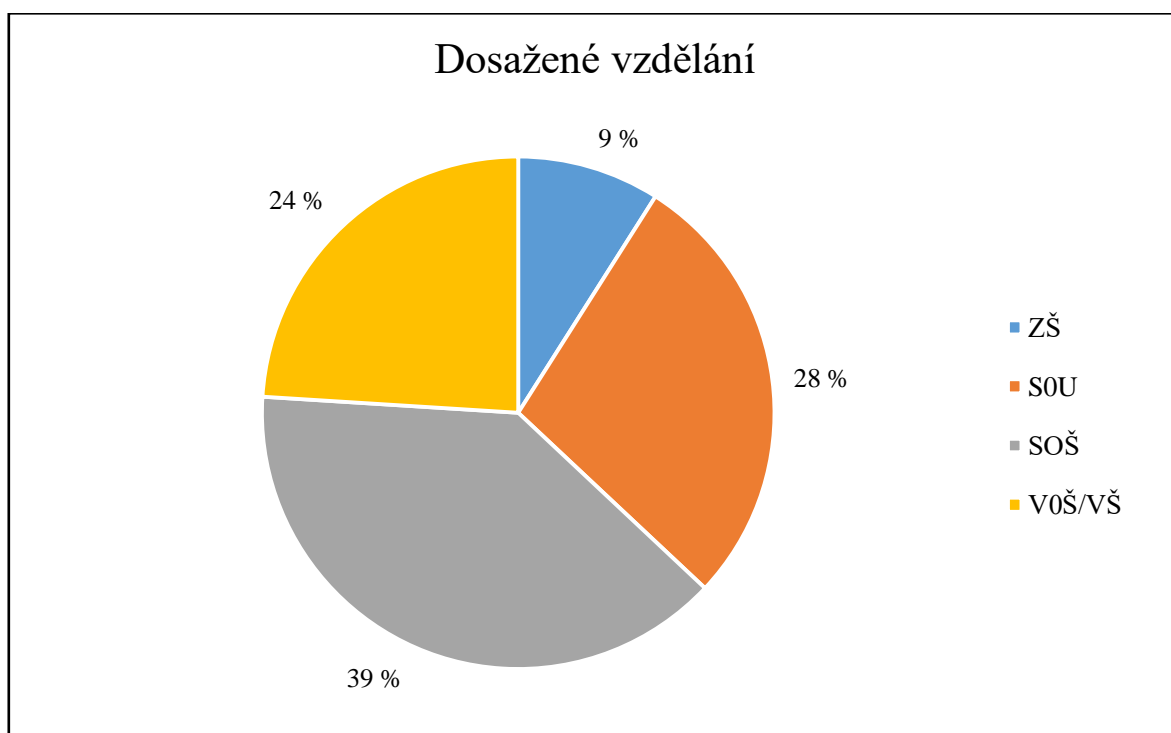
Podle vývojové psychologie Zacharové (2012) byli respondenti rozdělení do čtyř kategorií. První kategorií je mladší dospělost, kterou tvoří respondenti od 18 do 30 let. Druhá kategorie, střední dospělost, je zastoupena respondenty ve věku od 31 do 45 let. Třetí kategorií je pozdní dospělost, kterou tvoří respondenti od 46 do 65 let. Žádný z dotazníků nebyl vyplněn respondentem ve věku 66 let a více.

Z celkového počtu 46 dotázaných tvoří nejpočetnější skupinu mladší dospělost. V této kategorii je 19 respondentů (41 %). Střední dospělost tvoří 16 respondentů (35 %). V kategorii pozdní dospělosti je zastoupeno 11 respondentů (24 %).

Otázka číslo 2

Jaké je Vaše nejvyšší dokončené vzdělání?

- a) Základní
- b) Středoškolské s výučním listem
- c) Středoškolské s maturitním vysvědčením
- d) Vyšší odborné/vysokoškolské



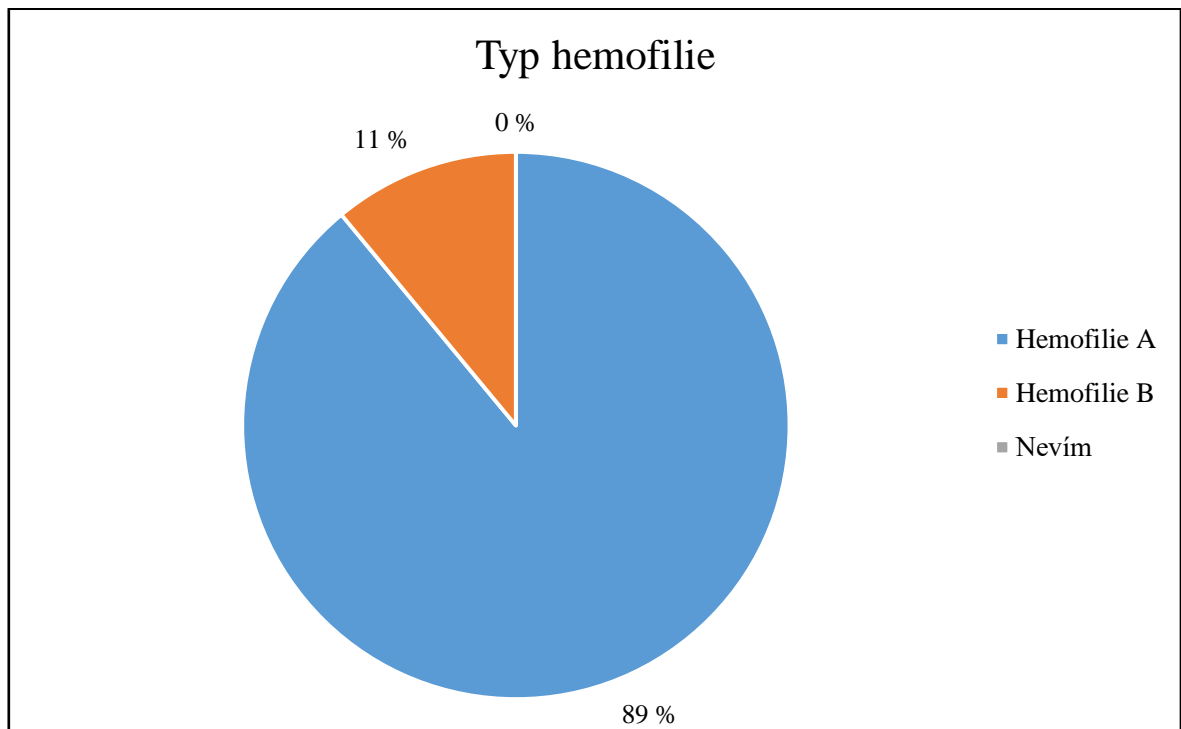
Obrázek 2 Graf dosaženého vzdělání

V této otázce nás zajímalo, jakého nejvyššího vzdělání dosáhli respondenti. Základní vzdělání označili 4 (9 %) respondenti. Nejpočetnější skupinou, kterou uvedlo 18 (39 %) dotázaných, byli respondenti s maturitním vysvědčením. Středoškolské vzdělání s výučním listem sdělilo 13 (28 %) respondentů a vyšší odborné/vysokoškolské vzdělání poznamenalo 11 (24 %) respondentů. Z vyhodnocené otázky číslo 20 (viz. obr. 18, str. 55) je však zřejmé, že 8 respondentů ještě nadále studuje.

Otázka číslo 3

Jaký typ hemofilie máte?

- a) Hemofilie A
- b) Hemofilie B
- c) Nevím



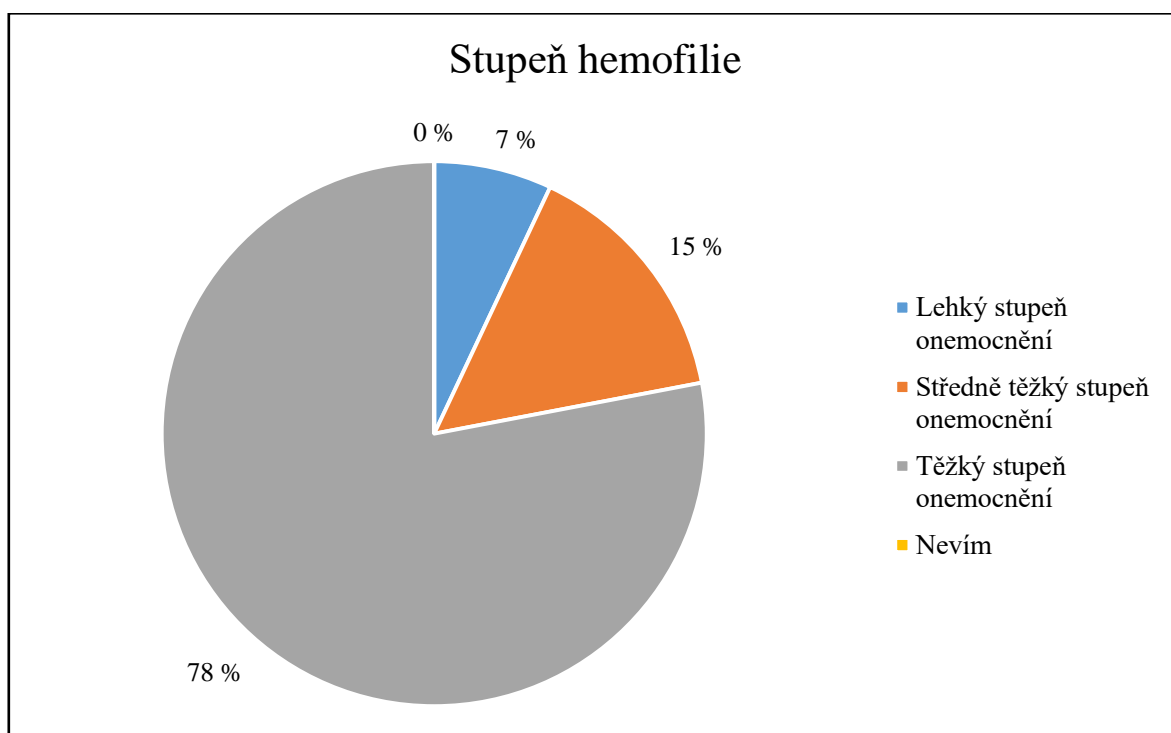
Obrázek 3 Graf typu hemofilie

Nejčastějším typem hemofilie u respondentů byla hemofilie A, kterou uvedlo 41 (89 %) respondentů. Hemofilii B je zastoupena u 5 (11 %) respondentů. Odpověď „nevím“ nevedl žádný respondent.

Otázka číslo 4

Jaký stupeň hemofilie u Vás byl diagnostikován?

- a) Lehký stupeň hemofilie
- b) Středně těžký stupeň hemofilie
- c) Těžký stupeň hemofilie
- d) Nevím



Obrázek 4 Graf zastoupení stupně hemofilie

Z počtu 46 dotázaných uvedlo 36 (78 %) respondentů postižení těžkým stupněm hemofilie. Středně těžkou hemofilii poznamenalo 7 (15 %) respondentů a další 3 (7 %) respondenti uvedli lehký stupeň hemofilie. Nestalo se, že by některý respondent nevěděl stupeň svého onemocnění.

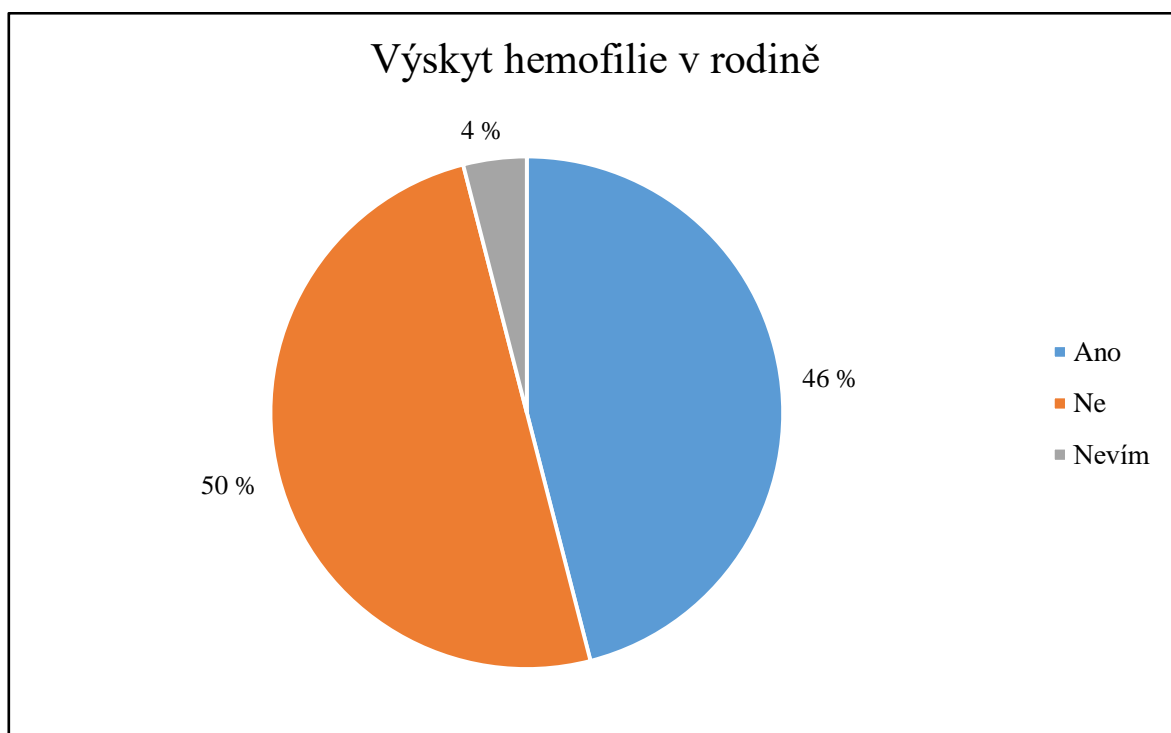
Otázka číslo 5

Měl už někdo ve Vaší rodině hemofilii?

- a) Ano
- b) Ne
- c) Nevím

Pokud jste odpověděli ano, napište prosím, kdo měl hemofilii

.....



Obrázek 5 Graf výskytu hemofilie v rodině

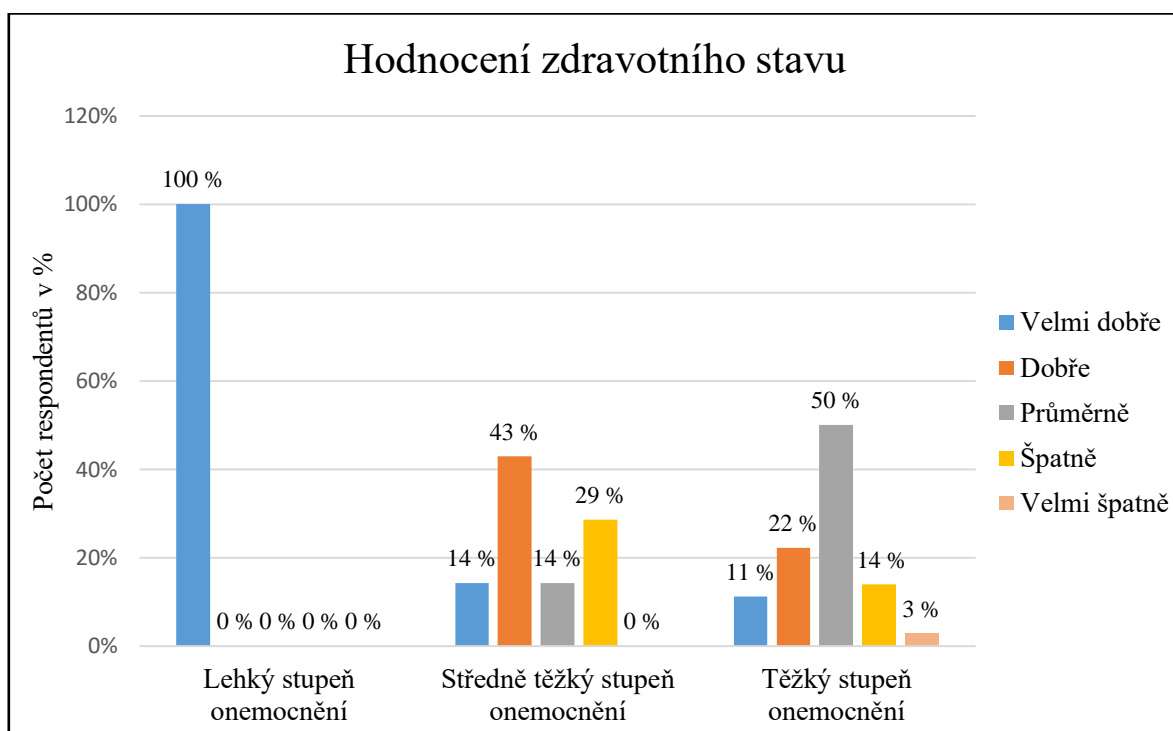
Pátá otázka se zaměřovala, zda se u respondentů toto onemocnění již v rodině vyskytlo a případně zda vědí, kdo byl nemocí postižen.

U poloviny dotázaných, tj. 23 respondentů, 50 %, nebyla hemofilie v rodině zaznamenána. Nosičství či výskyt v rodinné linii sdělilo 21 (46 %) respondentů. Těchto 21 respondentů dále uvádělo, kdo onemocněním trpěl. Byly zaznamenány následující odpovědi: „bratr“, „strýc z matčiny strany“, „prastrýc z matčiny strany“, „děda“, „bratranec“, „matka přenašečka“, „matka a babička přenašečka“. Ve 2 (4%) případech respondenti o výskytu hemofilie nevěděli.

Otázka číslo 6

Jak hodnotíte svůj zdravotní stav v souvislosti s hemofilií?

- a) Velmi dobře
- b) Dobře
- c) Průměrně
- d) Špatně
- e) Velmi špatně



Obrázek 6 Graf hodnocení zdravotního stavu

Šestá dotazníková položka se zaměřuje na subjektivní hodnocení zdravotního stavu v závislosti na tíži hemofilie.

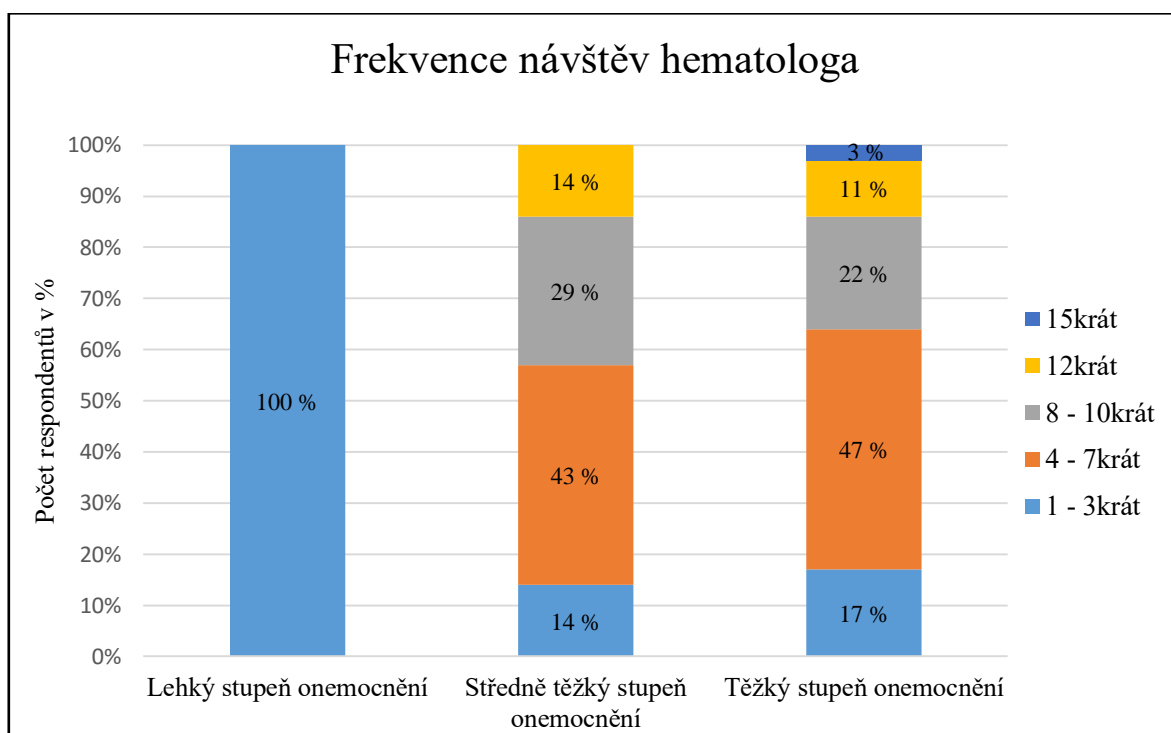
Z počtu 46 odpovídajících hodnotí svůj zdravotní stav „velmi dobře“ všichni respondenti (100 %) lehkého stupně onemocnění, dále 1 (14 %) respondent středně těžkého stupně a 4 (11 %) respondenti těžkého stupně onemocnění. Své zdraví jako dobré hodnotí 3 (43 %) respondenti středně těžkého stupně a 8 (22 %) respondentů těžkého stupně. „Průměrně“ posuzuje své zdraví 1 (14 %) respondent středně těžké hemofilie a polovina (18, 50 %) respondentů s těžkou hemofilií. Variantu „špatně“ uvedli 2 (29 %) středně těžcí hemofilici a 5 (14 %) těžkých hemofiliků. „Velmi špatně“ hodnotí své zdraví pouze 1 (3 %) respondent těžké formy hemofilie.

Z výše uvedeného grafu (obr. 6) tedy vyplývá, že lehká forma onemocnění nezasahuje do subjektivního vnímání zdraví, protože všichni lehcí hemofilici (100 %) uvedli své zdraví jako velmi dobré. Středně těžcí a těžcí hemofilici vnímají své zdraví různě. Roli může hrát věk, aktuální psychický a fyzický stav a mnoho dalších.

Otázka číslo 7

Kolikrát za rok chodíte ke svému hematologovi?

- a) 1-3krát
- b) 4-7krát
- c) 8-10krát
- d) Jiná možnost (doplňte).....



Obrázek 7 Graf frekvence návštěv u hematologa

Na výše uvedeném grafu (obr. 7) je znázorněno, kolikrát do roka respondenti navštěvují svého lékaře hematologa.

První sloupec znázorňuje frekvenci návštěv lehkých hemofiliků. Tito všichni (100 %) respondenti uvedli jedinou variantu, a to 1-3krát ročně. Ve druhém sloupci jsou znázorněny frekvence návštěv středně těžkých hemofiliků. Respondenti se středně těžkým onemocněním nejčastěji navštěvují lékaře 4-7krát ročně, takto uvedli 3 (43 %) respondenti. Respondenti stejného stupně dále navštěvují lékaře v 1(14 %) případě 1-3krát ročně, ve 2 (29 %) případech 8-10krát ročně a též v 1 (14 %) případě 12krát ročně. Poslední sloupec poukazuje na četnost návštěv u těžkých hemofiliků. Téměř polovina (17, 47 %) navštěvuje lékaře 4-7krát do roka. 1-3krát ročně navštěvuje lékaře 6 (17 %) respondentů, 8-10krát ročně 8 (22 %) respondentů, 12krát ročně 4 (11 %) respondenti a 1 (3 %) respondent uvedl možnost 15krát ročně.

Otázka číslo 8

Setkal jste se s odmítavým postojem od lékaře či jiného zdravotníka kvůli hemofilii?

- a) Ano
- b) Ne



Obrázek 8 Graf výskytu s odmítavým postojem od lékaře či zdravotníka

Z počtu 46 odpovídajících se s odmítavým postojem od lékaře nebo zdravotníka setkaly téměř dvě pětiny, tj. 18 (39 %) respondentů. Převážný počet respondentů (28, 61 %) se s odmítnutím nesetkal.

Otázka číslo 9

Co vlastně znamená onemocnění hemofilie?

- a) Dědiční krvácivé onemocnění, které je způsobeno sníženým výskytem srážecích faktorů
- b) Dědiční krvácivé onemocnění, které je způsobeno zvýšeným výskytem srážecích faktorů
- c) Krvácivé onemocnění, které je způsobeno sníženou hladinou krevních destiček
- d) Zánětlivé onemocnění krve
- e) Nevím

Tabulka 1 Informovanost o hemofilii

Varianty odpovědí	n_i	$f_i(\%)$
Dědičné krvácivé onemocnění, které je způsobeno sníženým výskytem srážecích faktorů v krvi	46	100 %
Dědičné krvácivé onemocnění, které je způsobeno zvýšeným výskytem srážecích faktorů v krvi	0	0 %
Krvácivé onemocnění, které je způsobeno sníženou hladinou krevních destiček	0	0 %
Zánětlivé onemocnění krve	0	0 %
Nevím	0	0 %
Celkem	46	100%

Tato dotazníková položka je důležitá z hlediska informovanosti o svém onemocnění. Otázka zjišťuje, zda respondenti vědí, co znamená jejich onemocnění hemofilie. Správnou odpověď, že hemofilie je dědičné krvácivé onemocnění způsobené sníženým výskytem srážecích faktorů v krvi, uvedlo všech 46 (100 %) respondentů.

Otázka číslo 10

V kolika letech jste se začal s onemocněním hemofilie léčit? (doplňte)

.....

Tabulka 2 Věk při zahájení léčby

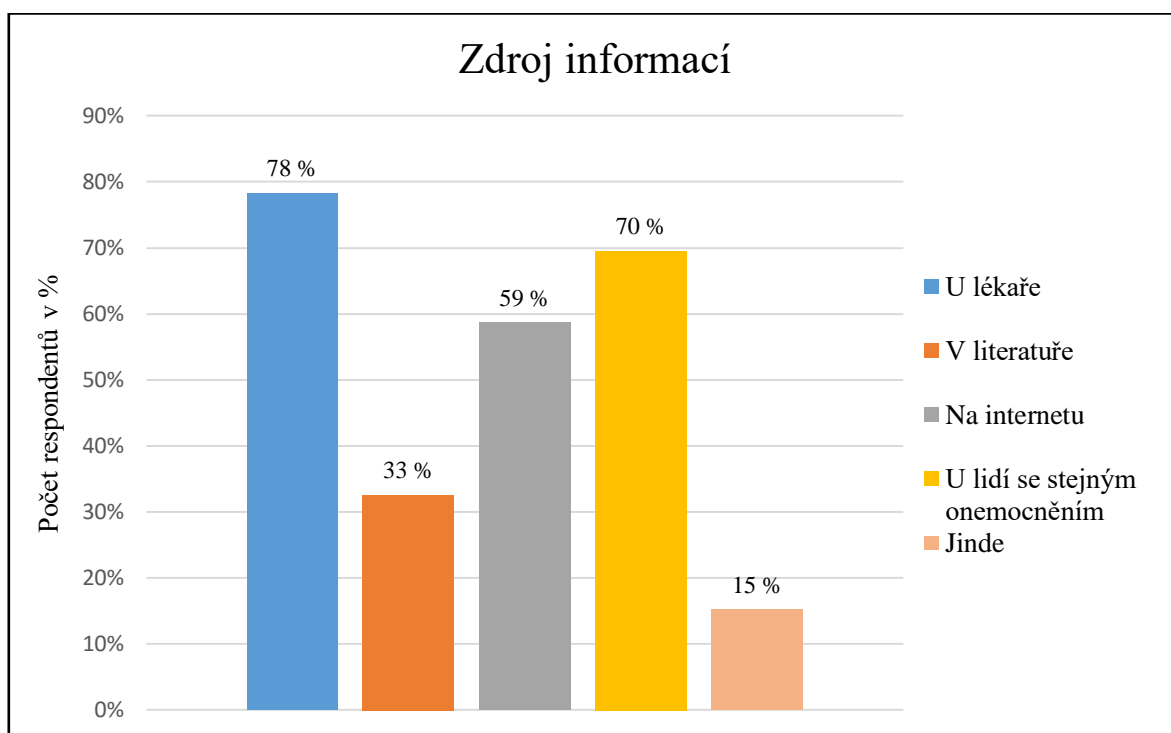
Varianty odpovědí	n_i	$f_i(\%)$
Od narození	7	15 %
6 měsíců	2	4 %
8 měsíců	3	7 %
1 rok	13	28 %
2 roky	5	11 %
3 roky	7	15 %
4 roky	1	2 %
5 let	1	2 %
6 let	1	2 %
7 let	2	4 %
8 let	1	2 %
10 let	1	2 %
13 let	2	4 %
Celkem	46	100 %

V této otevřené otázce nás zajímalo, kdy se začali respondenti s hemofilií léčit. Nejvíce dotázaných (13 respondentů, 28 %) se začalo s hemofilií léčit v 1 roce. Již od narození se léčilo 7 respondentů (15 %). Stejný počet respondentů uvedlo, že se začali s hemofilií léčit ve 3 letech. V 8 měsících se začali léčit 3 (7 %) respondenti, ve 2 letech se začalo s hemofilií léčit 5 (11 %) respondentů. Shodně po 2 možnostech (4 %) byly uvedeny odpovědi „6 měsíců“, „7 let“ nebo „13 let“. Po jedné odpovědi (2 %) byly zastoupeny možnosti „4 roky“, „5 let“, „6 let“, „8 let“ a „10 let“.

Otázka číslo 11

Kde se dozvídáte informace o hemofilii? (možno více odpovědí)

- a) U lékaře
- b) V literatuře
- c) Na internetu
- d) U lidí se stejným onemocněním
- e) Jinde (uveďte, prosím, kde).....



Obrázek 9 Graf zdrojů informací

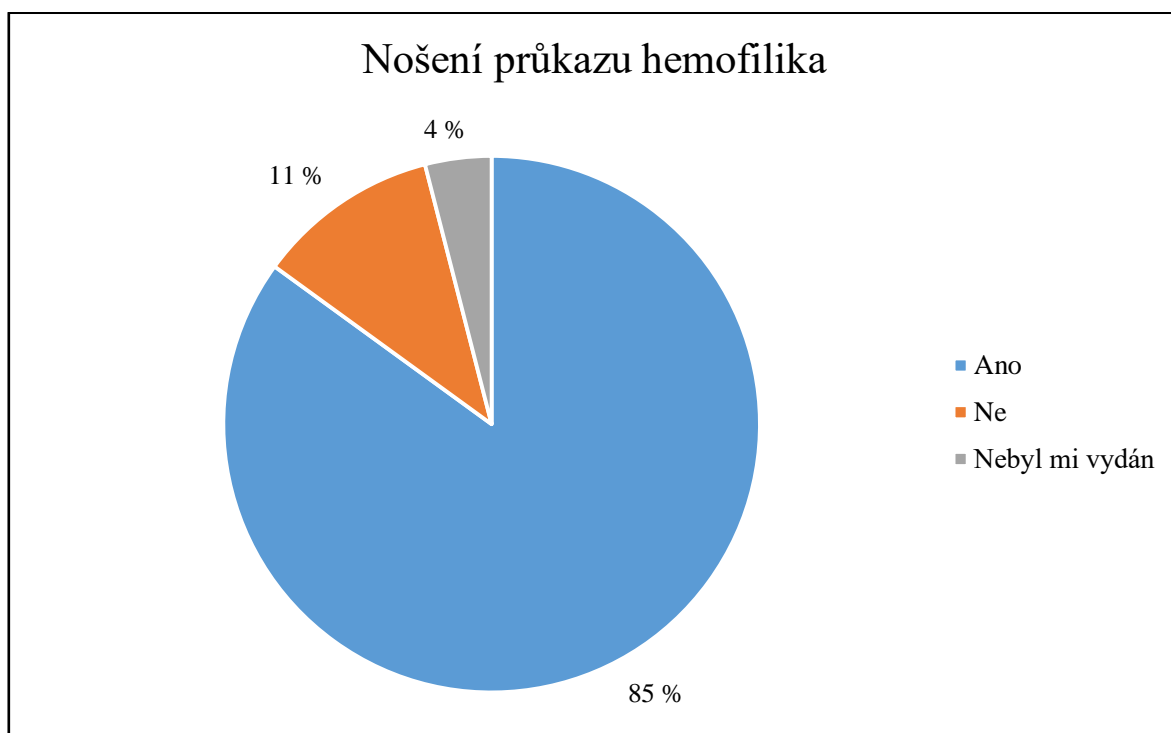
Otázka číslo 11 se zaměřovala na zdroj informací o hemofilii. Respondenti mohli uvést více odpovědí z variant: „u lékaře“, „v literatuře“, „na internetu“, „u lidí se stejným onemocněním“ a „jinde“. Z výše uvedeného grafu (obr. 9) vyplývá, že nejčastějším zdrojem informací pro respondenty je lékař. Tuto variantu uvedlo 36 (78 %) respondentů. Velmi často se také respondenti dozvídají informace od lidí se stejnou nemocí. Tento zdroj uvedlo 32 (70 %) respondentů. Dalším zdrojem, využívající 27 (59 %) respondentů je internet. V literatuře se informuje přibližně třetina respondentů, tj. 15 respondentů, 33 %.

Dotazovaní měli také možnost, uvést jiné zdroje informací, než byly uvedené. Této nabídce využilo 7 (15 %) respondentů, kteří sdělili, že se informují na kongresech, workshopech, u Českého svazu hemofiliků a u Světové hemofilické federace.

Otázka číslo 12

Nosíte u sebe hemofilický průkaz?

- a) Ano
- b) Ne
- c) Nebyl mi vydán



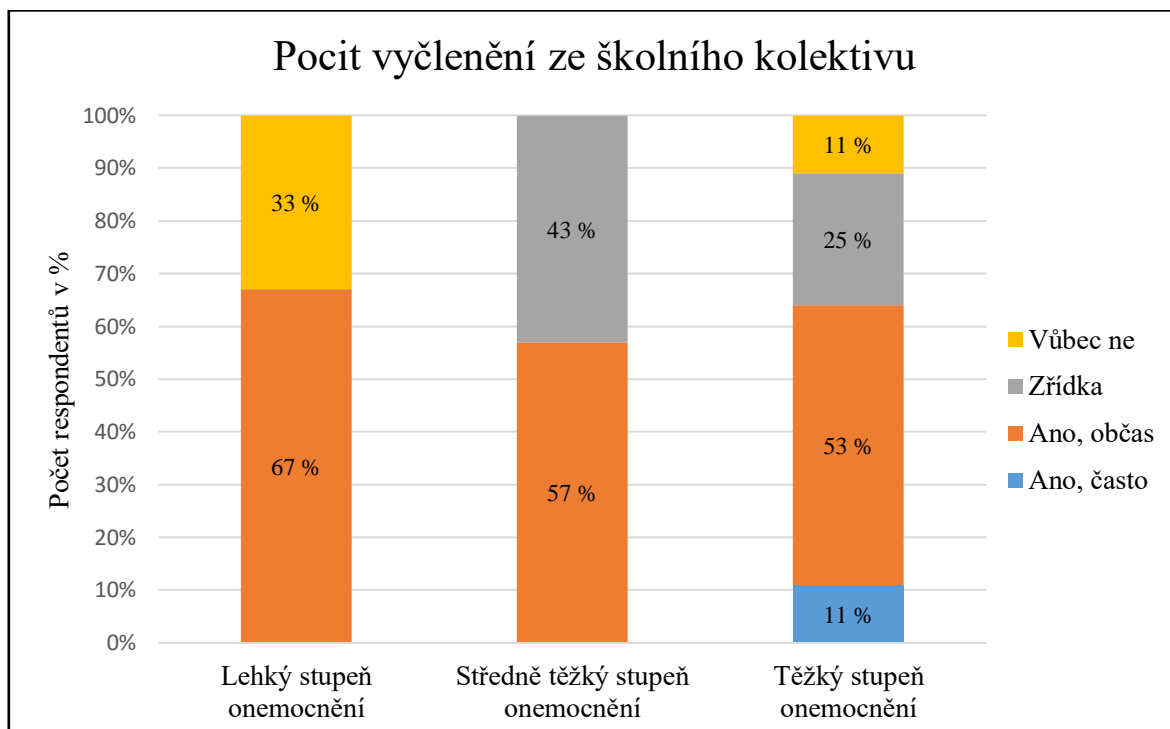
Obrázek 10 Graf nošení průkazu hemofilika

Dvanáctá dotazníková otázka zjišťovala, zda respondenti u sebe nosí hemofilický průkaz. Z analýzy dat se zjistilo, že hemofilický průkaz u sebe nosí více než tři čtvrtě (85 %) dotázaných, tj. 39 respondentů. Hemofilický průkaz u sebe nemá přibližně desetina (11 %), což je 5 respondentů. Ve 2 (4 %) případech nebyl hemofilický průkaz respondentům vydán.

Otázka číslo 13

Cítil jste se v dětství kvůli hemofilii vyčleněn ze školního kolektivu?

- a) Ano, často
- b) Ano, občas
- c) Zřídka
- d) Vůbec ne



Obrázek 11 Graf pocitů vyčlenění ze školního kolektivu

Stupeň hemofilie může být jeden z faktorů, co ovlivnilo školní docházku a tím i začlenění do kolektivu spolužáků. Z tohoto důvodu jsou respondenti rozděleni do tří skupin podle tíže hemofilie. Respondenti měli na výběr ze čtyř možností, a to „ano, často“, „ano, občas“, „zřídka“ a „vůbec ne“.

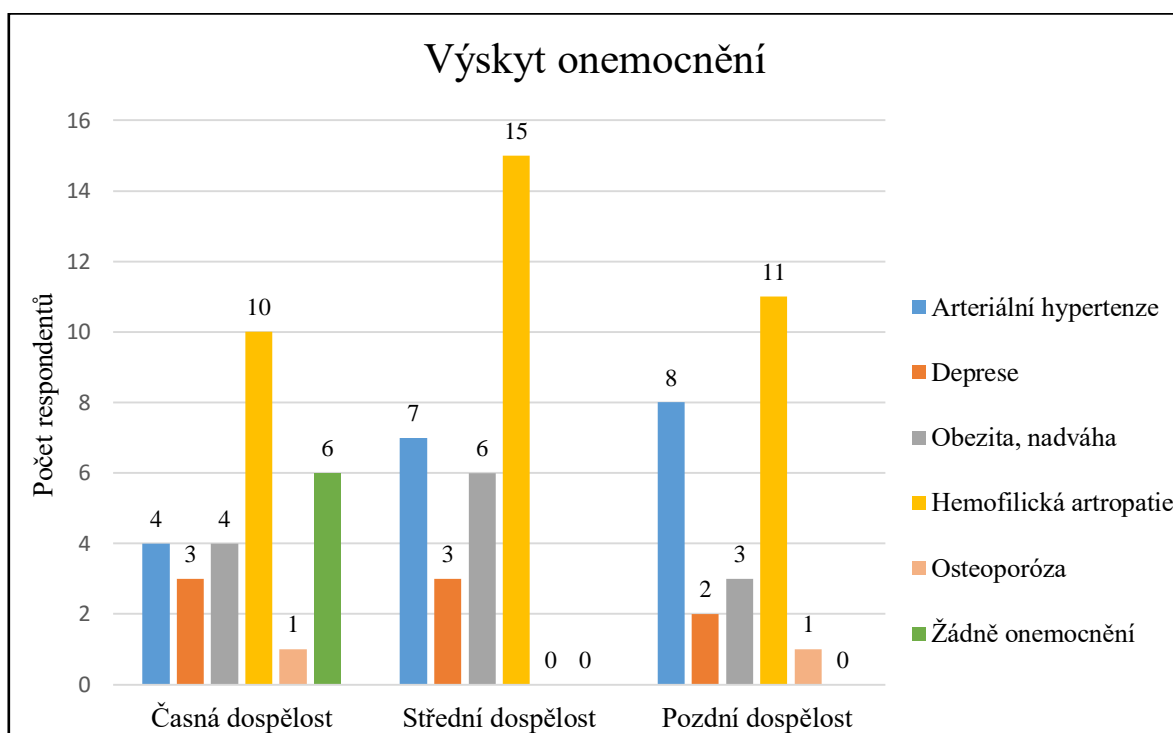
První variantu „ano, často“ uvedli pouze respondenti těžkého stupně onemocnění, a to ve 4 (11 %) případech. Nejčastější možnost „ano, občas“, poznamenali 2 (67 %) respondenti lehkého stupně, 4 (57 %) respondenti středně těžkého stupně a také ji označilo 19 (53 %) respondentů těžkého stupně nemoci. Vyčlenění ze školního kolektivu se pouze „zřídka“ cítili 3 (43 %) respondenti středně těžkého stupně a 9 (25 %) respondentů těžkého stupně. Poslední možnost „vůbec ne“ je zastoupena u 1 (33 %) respondenta lehkého stupně a u 4 (11 %) respondentů těžké formy onemocnění. Z výše uvedeného grafu vyplývá, že často vyčlenění se

cítily pouze těžcí hemofilici. Zajímavým poznatkem je, že 4 hemofilici stejného stupně se vyčlenění vůbec necítily.

Otázka číslo 14

Máte některé z následujících onemocnění? (možno více odpovědí)

- a) Arteriální hypertenze (vysoký tlak)
- b) Deprese
- c) Obezita, nadváha
- d) Hemofilická artropatie (nezvratné poškození kloubů)
- e) Osteoporóza



Obrázek 12 Graf výskytu onemocnění

Cílem této otázky bylo zjistit, s jakými nemocemi se nejčastěji hemofilici setkávají. Onemocnění byla záměrně vybrána podle různých výzkumů, které prokázaly, že osoby s hemofilií mají k výskytu těchto nemocí větší predispozice.

Nejčastěji se respondenti potýkají s hemofilickou artropatií. Tento problém uvedlo 10 (53 %) respondentů časně dospělosti, 15 (94 %) respondentů střední dospělosti a 11 (100 %) respondentů pozdní dospělosti. Druhá nejčastější poznamenaná diagnóza byla arteriální hypertenze. S vysokým tlakem se potýkají 4 (21 %) respondenti časně dospělosti, 7 (44 %) respondentů střední dospělosti a 8 (73 %) respondentů starší dospělosti. Poměrně často byl také uveden problém s obezitou a nadváhou. Nadbytečná kila mají 4 (21 %) mladí hemofilici, 6 (38 %) středně starých hemofiliků a 3 (27 %) respondenti pozdní dospělosti. Další uvedená nemoc, deprese, byla označena celkem osmkrát. S depresí mají zkušenost 3 (16 %)

respondenti časně dospělosti, 3 (19 %) respondenti střední dospělosti a též 2 (18 %) respondenti z pozdní dospělosti.

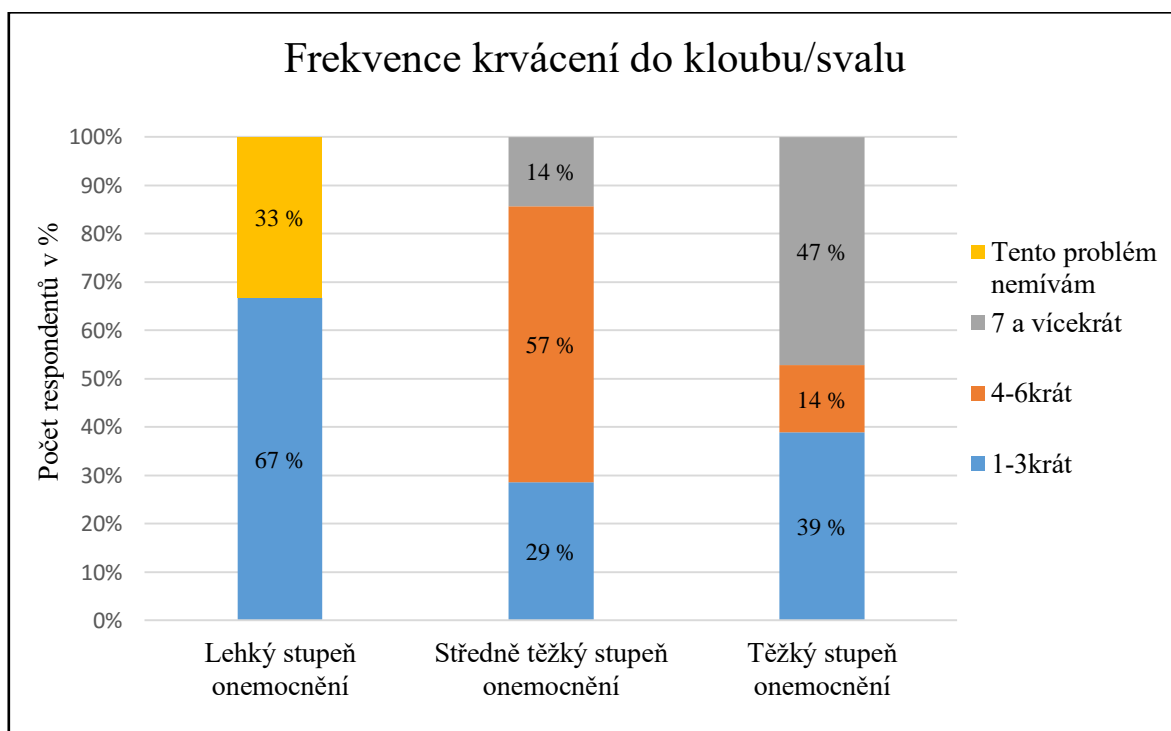
Nejméně se respondenti potýkali s osteoporózou. Toto onemocnění označili pouze dva respondenti, a to 1 (5 %) mladší a 1 (9 %) patřící do skupiny pozdní dospělosti. Nepřítomnost žádných z uvedených nemocí sdělilo 6 (13 %) respondentů.

Z výše uvedeného grafu (obr. 12) je zřejmé, že všichni, kromě hemofiliků časně dospělosti, trpí nějakou u uvedených nemocí. U této dotazníkové otázky mohli respondenti uvést více odpovědí. Často respondenti uváděli výskyt i více než tři nemoci současně.

Otázka číslo 15

Jak často průměrně krvácíte do svalu nebo kloubu?

- a) 1-3krát ročně
- b) 4-6krát ročně
- c) 7 a vícekrát ročně
- d) Tento problém nemívám



Obrázek 13 Graf frekvence krvácení do kloubu/svalu

Cílem této otázky bylo zjistit, kolikrát do roka se respondenti potýkají s krvácením do kloubu nebo svalu. Respondenti byli pro analýzu otázky rozděleni na tři skupiny podle tíže onemocnění, protože stupeň hemofilie souvisí s frekvencí krvácení.

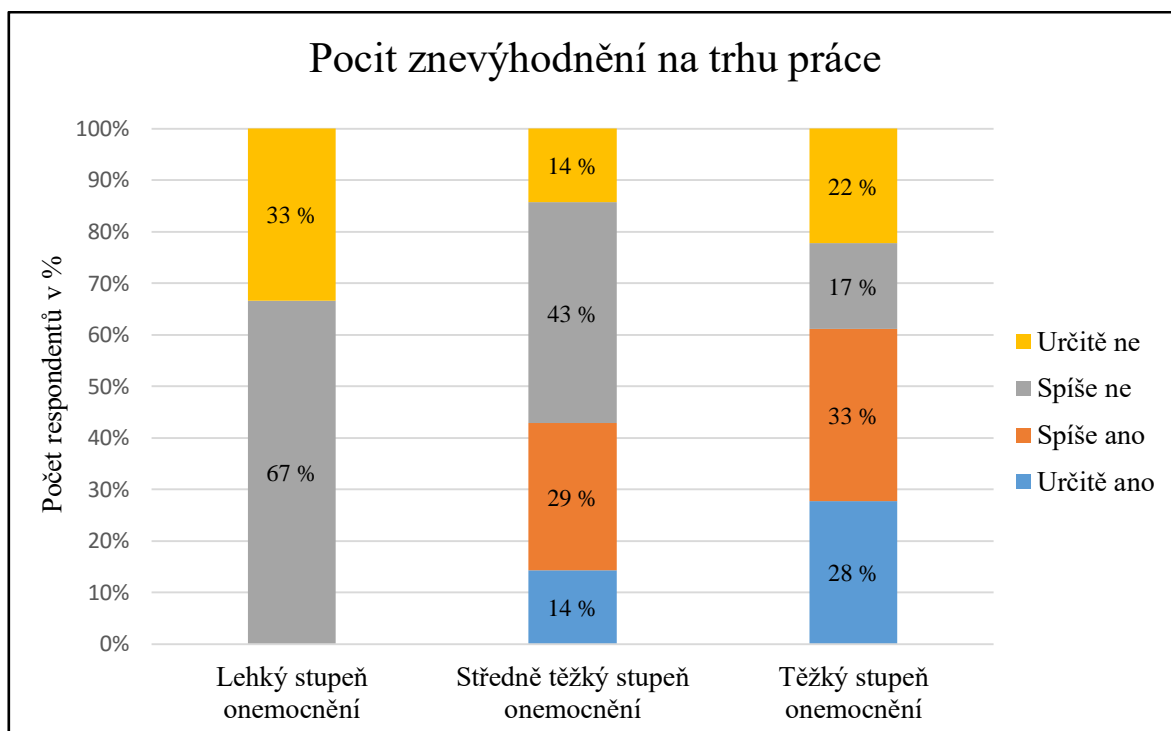
První variantu „1-3krát ročně“ uvedli 2 (67 %) lehcí hemofilici, 2 (29 %) středně těžcí hemofilici a také 14 (39%) těžkých hemofiliků. Druhá možnost „4-6krát ročně“ byla zastoupena u 4 (57 %) respondentů středně těžkého stupně onemocnění a u 5 (14 %) těžkého stupně onemocnění. Odpověď třetí, „7 a vícekrát ročně“, poznamenalo celkem 18 respondentů, z nichž měl 1 (14 %) respondent středně těžký stupeň onemocnění a zbývajících 17 (47 %) respondentů mělo těžký stupeň onemocnění. Poslední, nejméně poznamenaná odpověď, „tento problém nemívám“, byla označena pouze 1 (33 %) respondentem mající lehkou formu hemofilie.

Z uvedených výsledků tedy vyplývá, že nejčastěji (7 a vícekrát ročně) krvácejí do kloubu nebo svalu těžcí hemofilici, konkrétně 17 (47%) z nich. Na druhé straně ale uvedlo 14 (39 %) těžkých hemofiliků frekvenci krvácení pouze „1-3krát ročně“. Důvodem tolik rozdílného počtu krvácení může být zavedení profylaxe.

Otázka číslo 16

Myslíte si, že jste/byl jste znevýhodněn na trhu práce?

- a) Určitě ano
- b) Spíše ano
- c) Spíše ne
- d) Určitě ne



Obrázek 14 Graf pocitu omezení na trhu práce

Tato otázka se zaměřuje na pocity respondentů, které se týkají znevýhodnění na trhu práce. Tíže hemofilie se může odrážet v omezené volbě povolání a zaměstnání, v psychickém stavu, ale i v nutnosti invalidního důchodu. Z těchto důvodů jsou respondenti rozděleni podle stupně poruchy.

Většina respondentů s těžkým stupněm onemocnění se cítí na trhu práce znevýhodněna. Odpovědi „určitě ano“ uvedlo 10 (28 %) respondentů a „spíše ano“ poznamenalo 12 (33 %) respondentů s tímto stupněm poruchy. Ostatní respondenti s těžkou hemofilií neudávají pocit znevýhodnění. „Spíše ne“ sdělilo 6 (17 %) respondentů a „určitě ne“ uvedlo 8 (22 %) respondentů z nich.

Středně těžcí hemofilici se oproti těžkým hemofilikům necítí tolik omezení. Onemocnění hemofilie vůbec neomezuje 1 (14 %) respondenta a spíše neomezuje 3 (43 %) respondenti.

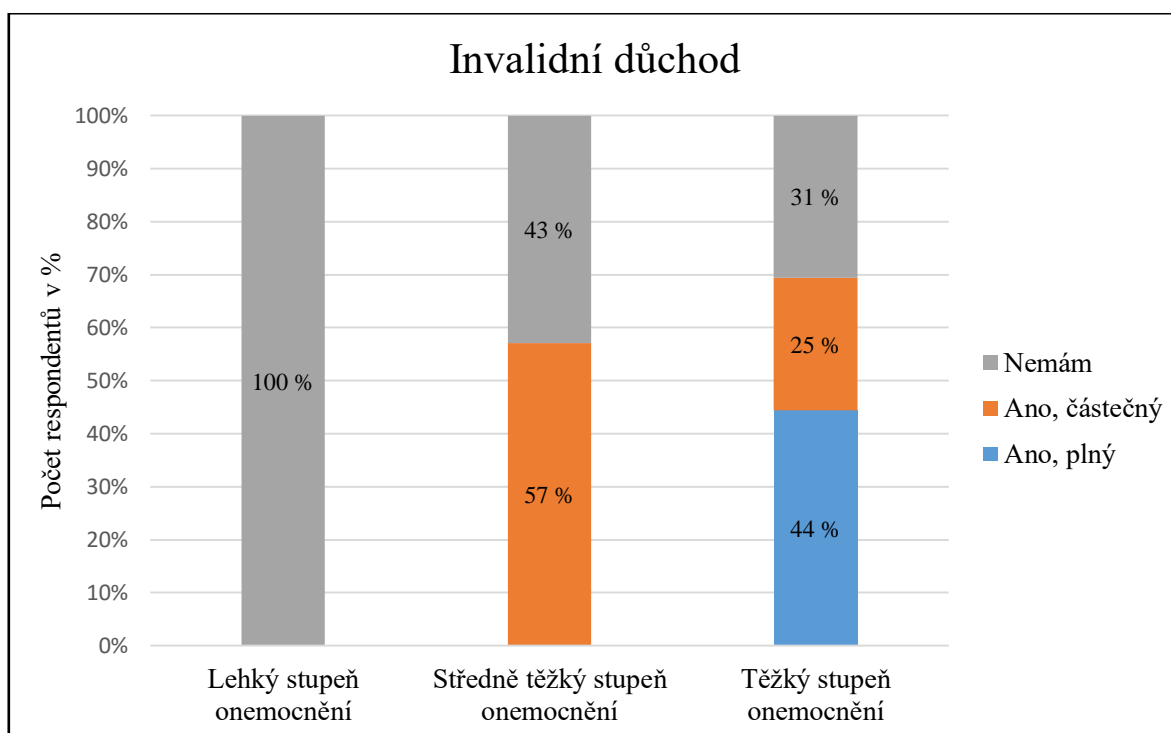
Znevýhodněn na trhu práce se cítí pouze 1 (14 %) respondent a spíše znevýhodněni se cítí 2 (29 %) respondenti z dotázaných.

Žádný lehký hemofilik neudával pocity znevýhodněný na trhu práce. „Spíše ne“ uvedli 2 (67 %) respondenti a „určitě ne“ sdělil 1 (33 %) respondent z nich.

Otázka číslo 17

Máte invalidní důchod?

- a) Ano, plný
- b) Ano, částečný
- c) Nemám



Obrázek 15 Graf výskytu invalidního důchodu

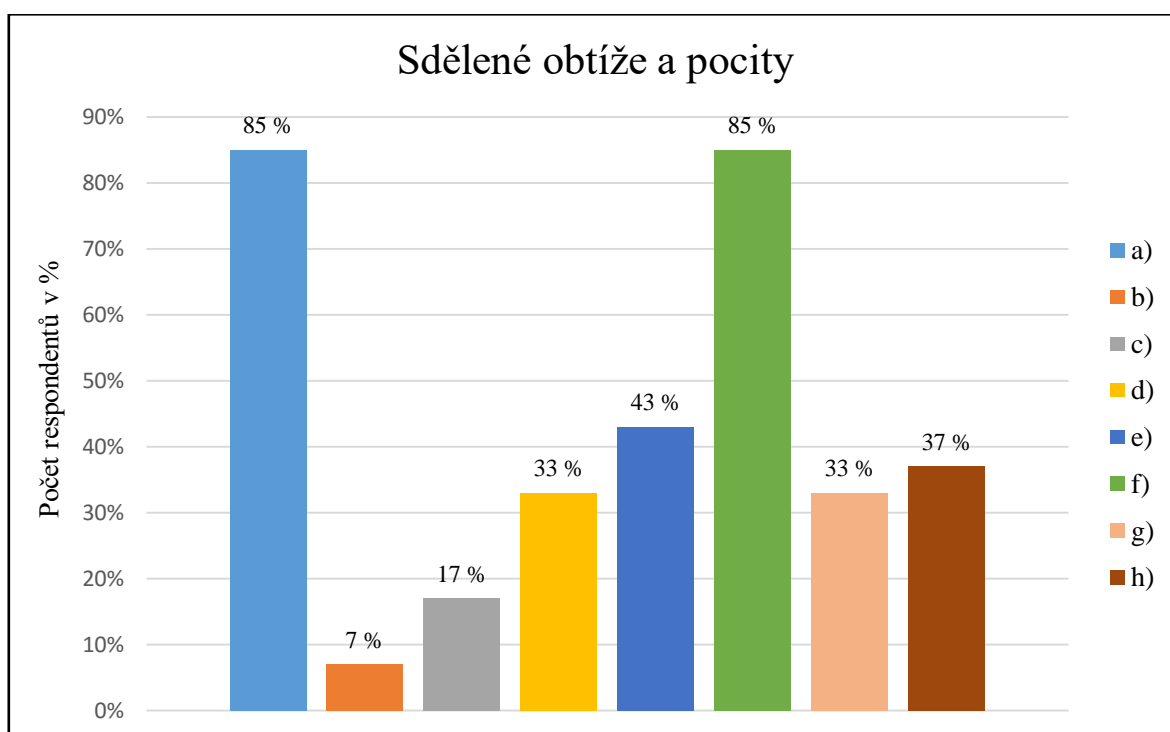
V této otázce zjišťujeme, zda respondenti mají nebo nemají invalidní důchod. Z důvodů různých obtíží podle tíže onemocnění a tím i vyplývajících omezení jsou respondenti rozděleni na lehké, středně těžké a těžké hemofiliky.

Z výsledků vyplývá, že plný invalidní důchod mají pouze těžcí hemofilici. Konkrétně 16 (44 %) těžkých hemofiliků označilo tuto odpověď. Částečný invalidní důchod mají 4 středně těžcí hemofilici (57 %) a 9 (25 %) těžkých hemofiliků. Zbývající respondenti, 3 (100%) lehcí, 3 (43 %) středně těžcí a 11 (31 %) těžkých hemofiliků, nemají žádný invalidní důchod.

Otázka číslo 18

S čím se setkáváte kvůli onemocnění hemofilie? (možno více odpovědí)

- a) S bolestí
- b) S pohrdáním (posměchem) kvůli této nemoci
- c) S pocitem méněcennosti
- d) S nadměrnou starostí a péčí od blízkých
- e) Se strachem z úrazu
- f) S horší pohyblivostí
- g) S užíváním kompenzačních pomůcek
- h) S pocitem, že si více vážím své osoby než zdraví jedinci



Obrázek 16 Graf sdělených obtíží a pocitů

Otázka číslo 18 zjišťuje, s jakými obtížemi a pocity se setkávají osoby s hemofilií. Respondenti mohli uvést více odpovědí.

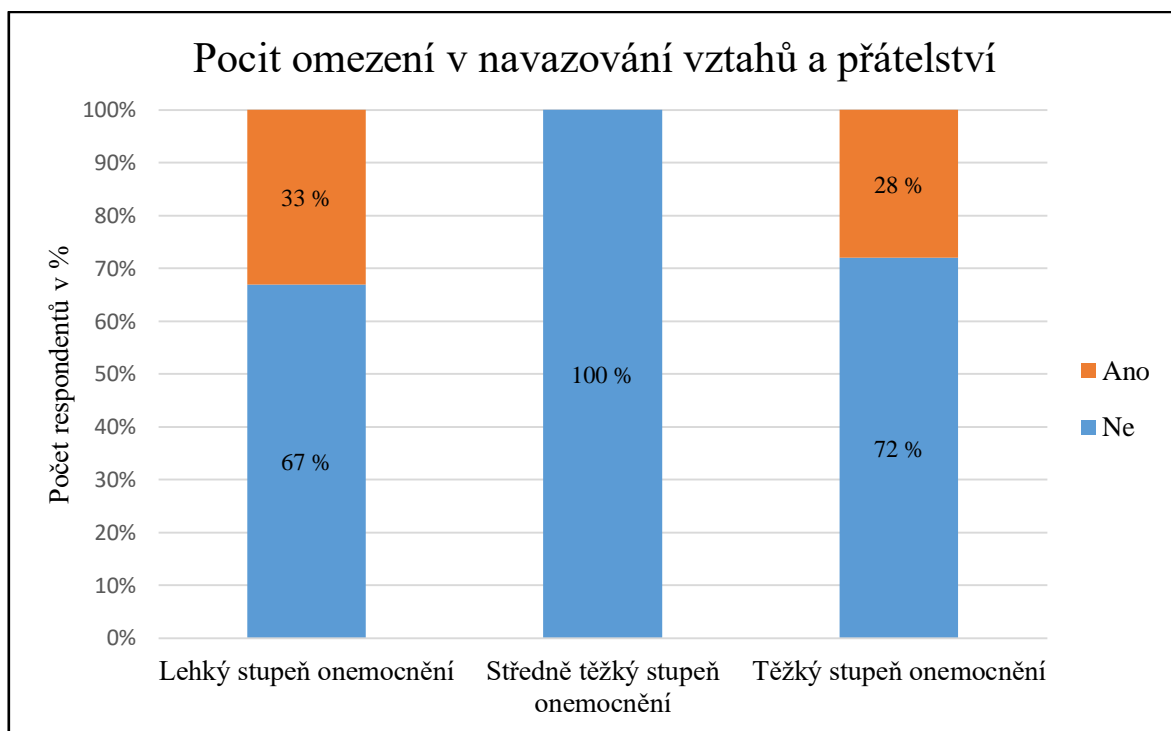
Nejčastěji se respondenti potýkali s bolestí a horší pohyblivostí. Tyto problémy uvedlo shodně 39 respondentů, což je 85 % dotázaných. Další, co respondenti trápí, je strach z úrazu. Tato odpověď byla poznamenána od 20 (43 %) respondentů. Pocit, že si více vážím své osoby než zdraví jedinci, uvedlo 17 (37 %) respondentů. Četnost případů „s nadměrnou starostí a péčí od blízkých“ a „s užíváním kompenzačních pomůcek“ byla shodně u 15 respondentů, kteří představují 33 %.

Méně byly označeny odpovědi b) a c). Varianta „s pohrdáním (posměchem) kvůli této nemoci“ byla zastoupena pouze ve 3 (7 %) případech. Na pocitu méněcennosti se shodlo 8 (17 %) dotázaných.

Otázka číslo 19

Cítíte se hemofilií omezen v navazování přátelství a vztahů?

- a) Ano
- b) Ne



Obrázek 17 Graf pocitů omezení v navazování vztahů a přátelství

V této otázce jsou respondenti rozděleni do skupin podle tíže onemocnění.

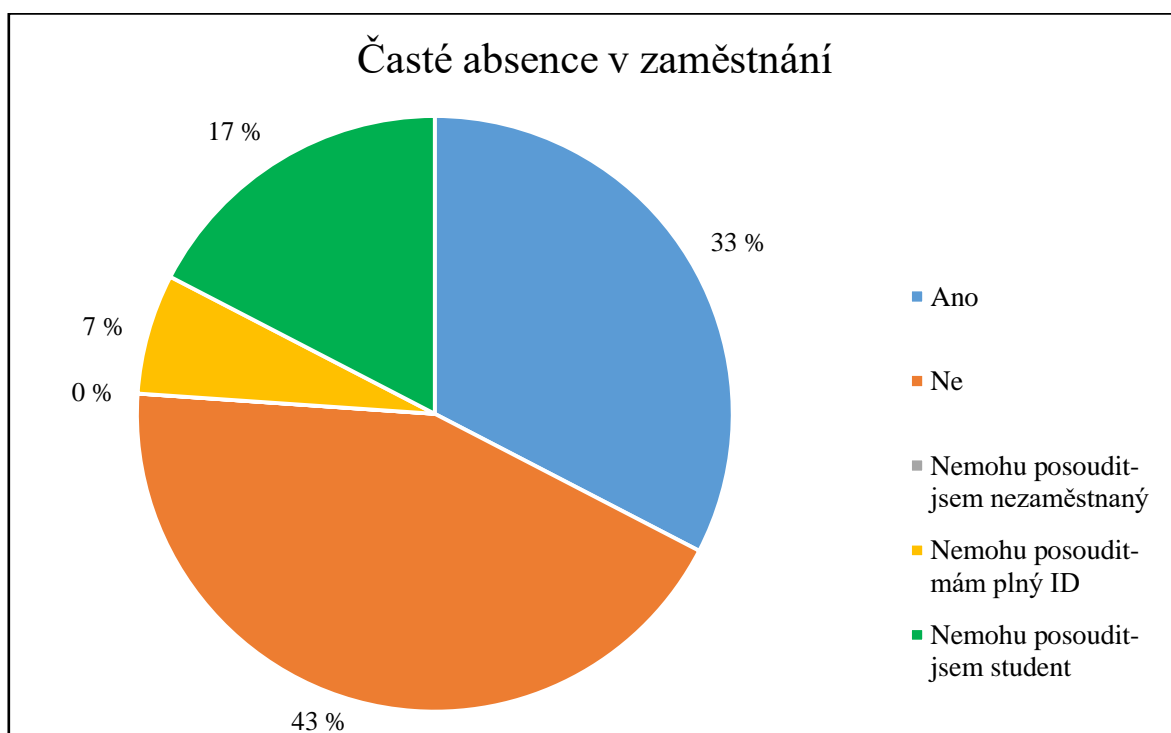
Omezen v navazování vztahů se cítí 1 (33 %) lehký hemofilik. Stejně se cítí i 10 (28 %) respondentů těžkého stupně onemocnění. Respondenti se středně těžkým onemocněním se necítí omezeni vůbec (100 %).

Zbývajícím 2 (67 %) respondentům s lehkým stupněm onemocnění a 26 (72 %) respondentům s těžkým stupněm onemocnění hemofilie nezpůsobuje omezení v navazování známostí.

Otázka číslo 20

Způsobuje (způsobovalo) Vám onemocnění hemofilie časté absence v zaměstnání?

- a) Ano
- b) Ne
- c) Nemohu posoudit- jsem nezaměstnaný
- d) Nemohu posoudit- mám plný invalidní důchod
- e) Nemohu posoudit- jsem student



Obrázek 18 Graf absence v zaměstnání

Přibližně třetina (33 %) respondentů uvedla, že jejich onemocnění hemofilií způsobuje časté absence v zaměstnání. S tímto problémem se neseťkává 20 (43 %) respondentů. Možnost „nemohu posoudit-mám plný invalidní důchod“ uvedli 3 (7 %) respondenti. Z důvodů probíhajícího vzdělávání nemohlo posoudit tuto otázku 8 (17 %) respondentů. Žádný respondent neuvedl, že by nemohl hodnotit časté absence v zaměstnání kvůli nezaměstnanosti.

Otázka číslo 21

Vykonáváte nějaký sport?

a) Ano

b) Ne

Pokud jste odpověděli ano, napište prosím, jaký

.....

Tabulka 3 Přehled sportovních aktivit

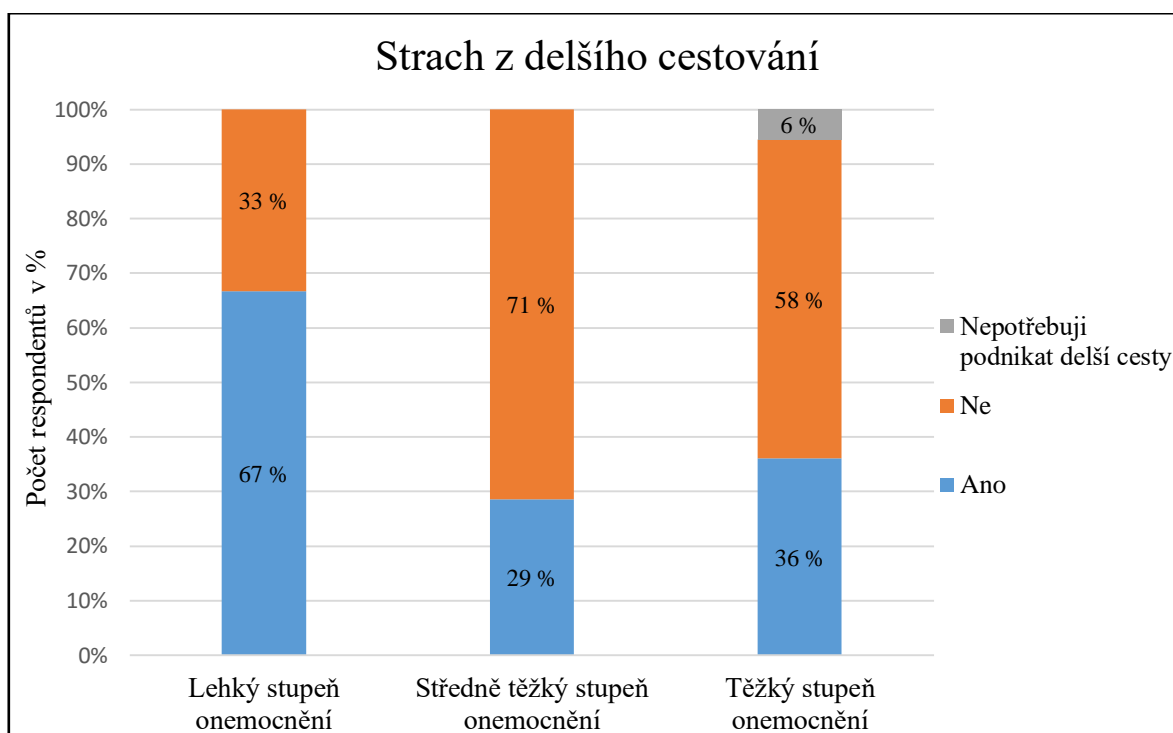
Druh sportu	n_i	$f_i(\%)$
Badminton	2	9,1 %
Basketbal	1	4,5 %
Běh	2	9,1 %
Cyklistika	10	45,5 %
Fitness	3	13,6 %
Florbal	3	13,6 %
Fotbal	2	9,1 %
Golf	3	13,6 %
Hokej	1	4,5 %
Jóga	1	4,5 %
Kuželky	1	4,5 %
Lezení po horolezecké stěně	1	4,5 %
Ping-pong	1	4,5 %
Plavání	11	50,0 %
Šachy	3	13,6 %
Tenis	1	4,5 %
Turistika	1	4,5 %
Počet respondentů	22	

Otázka číslo 21 se zabývala věnováním sportů u hemofiliků. Varianty odpovědí byly téměř v rovnováze. Odpověď „ano“ uvedlo 22 (48 %) respondentů a odpověď „ne“ 24 (52 %) respondentů. Nejčastěji uváděné sporty byly plavání a cyklistika. Plavání uvedlo 11 (50 %) respondentů a cyklistiku 10 (45,5 %) respondentů. Četnost sportů jako je fitness, florbal, golf a šachy byly shodně po 3 respondentech, což představuje 13,6 %. Dalšími odpověďmi byly badminton a fotbal. Tyto sporty byly zastoupeny po 2 odpovědích (9,1 %). Sporty uváděné po 1 případě (4,5 %) byly basketbal, hokej, jóga, kuželky, lezení po horolezecké stěně, ping-pong, tenis a turistika. Respondenti mohli uvádět více aktivit.

Otázka číslo 22

Bojíte se kvůli hemofilii podnikat delší cesty (např. do zahraničí)?

- a) Ano
- b) Ne
- c) Nepotřebuji podnikat delší cesty



Obrázek 19 Graf strachu z cestování

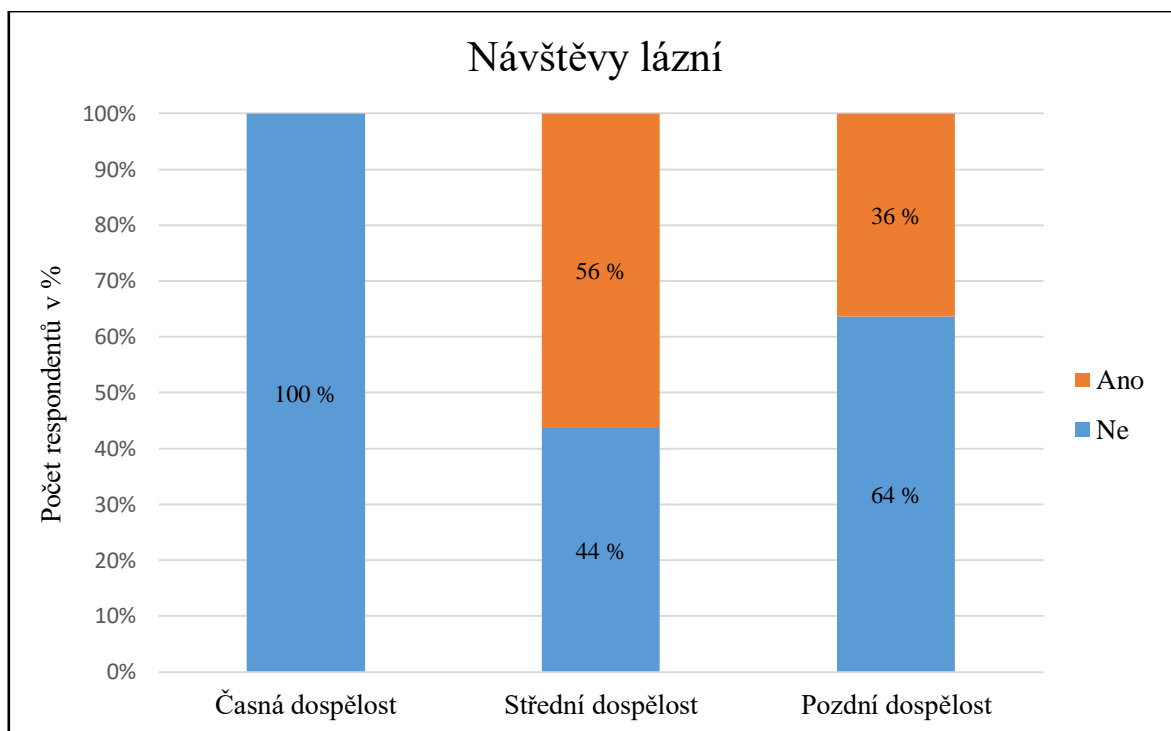
Cílem této otázky bylo zjistit, zda hemofilici kvůli svému onemocnění mají strach z delšího cestování.

Z výše znázorněného grafu (obr. 19) vyplývá, že se respondenti spíše nebojí cestovat. Strach nemá 1 (33 %) lehký hemofilik, 5 (71 %) středně těžkých hemofiliků a dokonce obavy nemá ani 21 (58 %) těžkých hemofiliků. Naopak delší cesty se bojí podnikat 2 (67 %) respondenti lehkého stupně onemocnění, 2 (29 %) respondenti středně těžkého stupně onemocnění a 13 (36 %) respondentů těžké formy nemoci. Pouze 2 (6 %) respondenti těžkého stupně postižení sdělili, že nepotřebují podnikat delší cesty. Z analýzy dat by se dalo říci, že tíže hemofilie nemusí souviset se strachem z cestování.

Otázka číslo 23

Jezdíte do lázní?

- a) Ano
- b) Ne



Obrázek 20 Graf využívání lázní

V této dotazníkové položce jsou respondenti rozděleni do 3 skupin podle vývojových období.

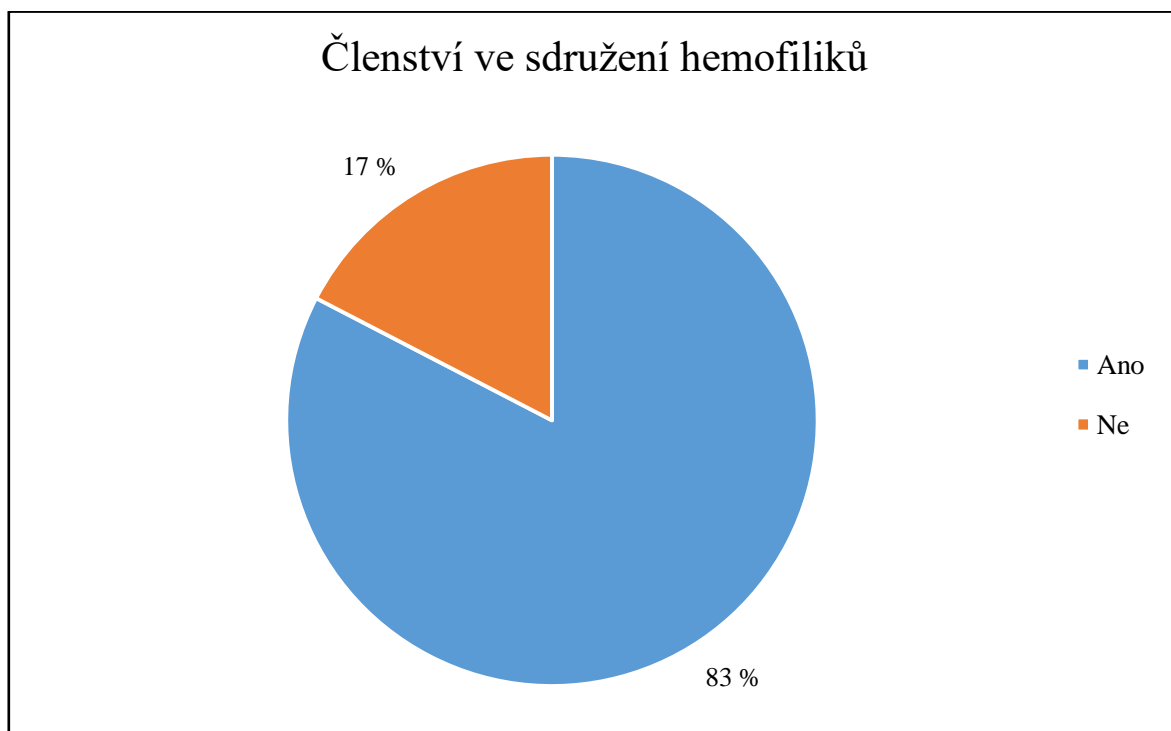
Z grafu (obr. 20) vyplývá, že lázně navštěvují pouze hemofilici střední a pozdní dospělosti. Ze skupiny střední dospělosti uvedlo tuto skutečnost 9 (56 %) respondentů a ze skupiny pozdní dospělosti 4 (36 %) respondenti.

Do lázní nejedí žádný (100 %) z respondentů časně dospělosti, 7 (44 %) respondentů střední dospělosti a 7 (64 %) respondentů pozdní dospělosti.

Otázka číslo 24

Jste členem nějakého sdružení hemofiliků?

- a) Ano
- b) Ne



Obrázek 21 Graf členství ve sdružení pro hemofiliky

Z celkového počtu 46 respondentů uvedlo 38 (83 %) respondentů, že patří mezi členy organizace sdružující hemofiliky. Zbývajících 8 (17 %) respondentů se nezapojilo do členství hemofiliků.

10.DISKUZE

Výzkumná otázka číslo 1

Souvisí tíže hemofilie se subjektivním vnímáním zdravotního stavu?

První výzkumná otázka se vztahuje ke dvěma dotazníkovým položkám (otázka 4 a otázka 6). V otázce číslo 4 se ptáme na tíži hemofilie a následně v otázce 6 na vnímání svého zdraví v souvislosti s hemofilii.

Stupeň hemofilie souvisí s výskytem klinických příznaků. Čím těžší formu hemofilie pacient má, tím více se objevuje příznaků a obtíží. Předpokládáme tedy, že těžký hemofilik bude své zdraví hodnotit hůře oproti pacientovi s lehkým onemocněním.

Z našeho výzkumu vyplynulo, že nejlépe hodnotili svůj zdravotní stav lehčí hemofilici. Tito všichni (100 %) osoby poznamenali jedinou variantu, a to „velmi dobře“. Ze středně těžkých hemofiliků se cítil „velmi dobře“ jen 1 (14 %) a z těžkých hemofiliků se takto cítili 4 (11 %) respondenti.

Překvapivé je, že „špatně“ hodnotili svůj zdravotní stav spíše středně těžcí hemofilici, a to v 29 %, oproti těžkým hemofilikům, kteří takto hodnotili pouze v 14 %. Zdravotní stav, jako velmi špatný, hodnotí pouze 1 respondent s těžkou formou onemocnění.

Výsledky výzkumného šetření tedy ukázaly, že tíže hemofilie má velký vliv na vnímání zdravotního stavu. Další vliv na vnímání zdravotního stavu mohli mít soukromé starosti, bolesti, nedávná hospitalizace, spokojenost v manželství apod.

Výzkumná otázka číslo 2

Udávali hemofilici vyšší výskyt deprese?

Ke zhodnocení této výzkumné otázky posloužila dotazníková položka číslo 14, která se dotazuje na přítomnost některých nemocí. Respondenti mohli u této otázky označit libovolný počet odpovědí.

Z výzkumného vzorku 46 respondentů uvedlo výskyt deprese 8 dotázaných, což je 17 %.

Podle lékařů z Centra hematologie a onkologie v Iránu se u hemofiliků vyskytují psychické poruchy poměrně často. Výzkumníci provádějící studii, zjistili, že hemofilici mají psychické problémy v průměru třikrát až čtyřikrát častěji oproti jiné populaci (Hemofilie.cz, ©2016).

K podobným závěrům došla i studie procházející z Arizony. Tato studie se zaměřovala na určení prevalence a rizikových faktorů, které jsou spojené s depresí u hemofiliků. Ošetřující lékaři hemofiliků také rozdávali dotazník, který byl nástrojem pro screening deprese. Ze 41 odpovídajících respondentů splňovalo 37 % respondentů kritéria pro deprese. Lékaři této studie doporučují přidat k péči o osoby s hemofilií screening depresivních příznaků. Toto opatření může přispět ke zlepšení stavu pacienta. Ke snížení výskytu depresivních stavů přispívá také spolupráce v komunitě, edukace pacientů, zdravé sebevědomí a sociální začlenění (ProLékaře.cz, ©2008-2016).

Další studie zaměřená obecně na českou populaci s názvem „Stres, deprese a životní styl v České republice“ ukázala, že projevy deprese a stresu se celkově mezi občany vyskytují často. Tato studie byla prováděna psychiatrickou klinikou 1. LF UK a VFN v Praze ve spolupráci s agenturou STEM/MARK a jejími hlavními řešiteli byli prof. MUDr. Jiří Raboch, DrSc. a PhDr. Radek Ptáček, Ph.D. Výzkum probíhal na podzim roku 2014 u pracujících lidí ve věku 25-65 let (1. Lékařská Fakulta Univerzita Karlova, ©2006-2016). Tímto výzkumem se prokázalo, že až u 31 % populace se projevují příznaky deprese, z toho 7 % klinicky závažných.

V porovnání se studií v ČR uváděli respondenti našeho šetření nižší výskyt deprese, protože tuto nemoc uvedlo jen 17 % z nich. Výzkumná otázka, zda hemofilici udávají vyšší výskyt deprese, se tedy nepotvrdila. Je ale nutné poznamenat, že našeho výzkumu se zúčastnili pouze muži a u nich je oproti ženám nižší výskyt této nemoci.

Výzkumná otázka číslo 3

Souvisí tíže hemofilie s pocitem omezení v navazování přátelství a vztahů?

Výzkumná otázka číslo 3 vycházela z odpovědí na otázky č. 4 a č. 19. Otázka 4 zjišťovala tíži onemocnění a otázka 19 oblast týkající se pocitu omezení v navazování vztahů a přátelství.

Výsledky z analýzy našeho dotazníkového šetření poukazují, že obecně se hemofilici omezení spíše necítí. Pocit omezení uvedla méně než čtvrtina respondentů, a to 1 (33 %) lehký hemofilik a 10 (28 %) těžkých hemofiliků. Zajímavým zjištěním je, že tento pocit nesdílí žádný středně těžký hemofilik.

Podobné výsledky prezentuje i dotazníkové šetření v rámci studentského projektu, které se zaměřovalo na informovanost o centrech pro hemofiliky, využívání jejich služeb, na vztahy

mezi hemofiliky, ale také na pocit omezení v partnerských vztazích. Pouze 21 % respondentů se cítilo omezeno v oblasti partnerských vztahů. Výzkum také ukázal, že míra pocitu omezení koreluje s tíží hemofilie (Mlčochová a kol., 2012).

Mezilidskými vztahy u hemofiliků se také zabývala studie HERO. Tato studie uvedla, že nemoc ovlivňuje vztahy v různých rovinách. Vliv na mezilidské vztahy má i věk a míra postižení (ProLékaře.cz. ©2008-2016).

Křivohlavý (2002) sděluje, že jakákoliv chronická nemoc s sebou přináší změnu sociálního života, včetně změny vztahu k druhým lidem.

Sociálně omezení se mohou také cítit hemofilici, kteří musejí užívat invalidní vozík kvůli těžké hemofilické artropatii. Díky moderní léčbě však vidíme na invalidním vozíku hemofilika jen výjimečně. Schmidová (2013) uvádí, že navazování vztahů u vozíčkářů probíhá obtížněji. Důvodem může být snížené sebevědomí pacienta, ale i zkreslené mínění veřejnosti o lidech na vozících. Veřejnost si často myslí, že jedinec na vozíku je i mentálně postižený. Málo informací je také o sexuální aktivitě tělesně hendikepovaných lidí. Vozíčkář je člověk jako jiný, tudíž má právo na vše, co k plnohodnotnému životu patří.

Výzkumná otázka číslo 4

Mají hemofilici dostatečné informace o svém onemocnění?

Tato otázka se vztahuje ke čtyřem dotazníkovým položkám (otázky číslo 3, 4, 5 a 9). Co se týká znalosti vysvětlení svého onemocnění, odpověděli všichni správně, že hemofilie je dědičné krvácivé onemocnění způsobené sníženým výskytem srážecích faktorů v krvi. U otázky číslo 3 jsme se ptali respondentů na typ hemofilie. Všech 46 respondentů uvedlo jednu z variant „hemofilie A“ nebo „hemofilie B“. Nestalo se, že by některý z dotázaných nevěděl, jaký typ hemofilie u něj byl diagnostikován. Další otázka se dotazovala na stupeň onemocnění, I v tomto případě byli respondenti informováni. Žádný z respondentů neuvedl možnost „nevím“. Otázka číslo 5 zjišťovala výskyt hemofilie v rodině. Tuto nemoc v příbuzenstvu zaznamenala téměř polovina (47 %) respondentů. Při zodpovídání otázky respondenti také uváděli konkrétní osoby, kteří nemoc přenášejí nebo ji mají (měli). O výskytu hemofilie v rodině nevěděli pouze 2 (4 %) respondenti. Důvodem mohlo být, že byl jedinec adoptován nebo nebyl v kontaktu se vzdálenějším příbuzenstvím. Z našeho výzkumu tedy vyplynulo, že informace hemofiliků jsou na vysoké úrovni.

Arranz (1999) uvádí, že správnému přijetí a zpracování informací může zabránit strach a úzkost. Proto by si lékař měl vždy ověřit, zda pacient všemu rozumí. Vhodné je si také zjistit současné pacientovy vědomosti a opravit případné mylné informace.

Všeobecné informace o hemofilii se pacient může dočíst i na stránkách Českého svazu hemofiliků. Sdružení podporuje informovanost svých členů a sděluje novinky týkající se léčby hemofilie. Skrze akce pořádající toto sdružení se mohou pacienti dozvídat nové poznatky i od osob mající stejnou nemoc.

Výzkumná otázka číslo 5

Věnují se hemofilici převážně sportům, které jsou pro ně doporučené?

K této výzkumné otázce se váže položka číslo 21, která zjišťovala u respondentů pohybovou aktivitu. Ze 46 respondentů se věnuje sportování 22 respondentů.

Tesařová (2009) uvádí jako nejvhodnější sporty plavání, turistiku, rybaření a stolní tenis. Také sděluje, že některé sporty jeví se méně bezpečné (např. jízda na koni, bruslení), se nemusí hemofilikům odpírat. Zde si však hemofilik musí uvědomit vyšší riziko krvácení. Užití ochranných pomůcek (přilba, chrániče na kolena apod.) by mělo být samozřejmostí. Za nevhodné aktivity považuje hokej, fotbal, karate a box. U těchto sporů hrozí riziko vážného zranění. I přes krvácení do kloubu nebo svalu po cvičení nelze pohyb úplně vynechat.

Podobné poznatky přináší i Národní nadace hemofiliků, která uvedla téměř 70 sportů a ty rozdělila do pěti bezpečnostních tříd. Plavání, chůze, rybolov a turistiku považuje stejně, jako Tesařová (2009), za nejvíce bezpečnou. Nadace navíc uvedla i další vhodné sporty, a to golf, vodní sporty, lukostřelbu a tai chi. Méně bezpečněji shledává cyklistiku a fitness. Respondenty uvedený basketbal, běh, jóga, lezení na stěně v hale a tenis řadí ke středně a středně až vysoce rizikovým aktivitám. Fotbal a hokej shledává jako velmi nebezpečný sport. Některé respondenty poznamenané sporty nebyly v analýze nadace zahrnuty. Jedná se badminton, florbal, kuželky, šachy a ping pong.

Jones (2007) uvádí, že pohybově aktivní by měli být všichni hemofilici, včetně dětí. Hemofilikům se dříve sportovní aktivity spíše odpírali kvůli strachu z úrazu a následného vykrvácení. Toto opatření jim spíše ublížilo. Hemofilici se pak cítili méněcenní a vyčlenění z kolektivu.

V našem dotazníkovém šetření se respondenti věnovali nejvíce plavání a cyklistice. Oba uvedené sporty jsou hemofilikům doporučovány, protože u nich jsou nejméně zatěžovány klouby a nehrozí zde velké riziko krvácení. Plavání bylo uvedené 11krát a cyklistika 10krát. V dalších 10 případech byly sděleny také vhodné sporty. Zaznamenali jsme však i provozování nevhodných sportů jako je basketbal, hokej, fotbal, florbal a lezení po horolezecké stěně. Četnost těchto sportů činila 8 případů. Můžeme konstatovat, že hemofilici se převážně věnují vhodným sportům.

Výzkumná otázka číslo 6

Mají osoby s hemofilií kladný přístup ke svému zdraví?

Do výzkumné otázky číslo 6 byly zahrnuty odpovědi na otázky číslo 7, 12, 21, 23 a 24. Položky se týkaly oblasti četnosti návštěv hematologa, nošení průkazu hemofilika, provozování sportů, návštěv lázní a členství ve sdružení hemofiliků.

Podle Jonese (2007) by každý těžký hemofilik měl jít na lékařskou prohlídku alespoň 1krát ročně. Součástí celkového vyšetření je odběr krve (krevní obraz, hemokoagulace, přítomnost protilátek na hepatitidy A, B, C a popř. na HIV) a moče, kontrola krevního tlaku. V našem výzkumném šetření navštěvovali všichni respondenti, bez ohledu na tíži hemofilie, lékaře nejméně 1krát do roka. Předpokládáme, že při návštěvě lékaře proběhlo i výše zmíněné vyšetření. V této oblasti mají hemofilici kladný přístup ke svému zdraví.

I v další oblasti týkající se nošení průkazu hemofilika, se hemofilici ukázali jako zodpovědní pacienti. Průkaz u sebe nosí více než tři čtvrtě (85 %) respondentů. Jones (2007) praví, že nošení průkazu je velmi důležité. V případě bezvědomí může tento doklad hemofilikovi zachránit život. Jsou v něm totiž uvedené všechny údaje, které potřebuje lékař vědět. Vhodné je nosit průkaz v peněžence nebo na dobře přístupném místě (náprsní kapsa).

Nezbytnou součástí péče o své zdraví je pohybová aktivita. Ukázalo se, že sportování se věnuje 22 (48 %) z dotázaných. Časopis sestra (2013) uvádí, že podle studie EU v České republice pravidelně sportuje jen 32 % populace, což je velmi málo. Na základě této studie lze říci, že hemofilici sportují více než obecná česká populace.

Hemofilici se s návštěvou lázní setkají v případě postižení pohybového aparátu, které vzniká hlavně při těžké hemofilii. Indikace a kontraindikace k předepsání lázní uvádí vyhláška č. 2/2015 Sb. V našem výzkumném šetření se svěřila s návštěvou lázní přibližně čtvrtina

respondentů (28 %). Nejvíce z nich se nacházelo v období střední dospělosti. Český svaz hemofiliků pořádá také rekondiční pobyty, na kterých probíhají podobné léčebné procedury jako v lázních. Stránky ČSH uvádějí, že zájem o rekondiční pobyty letos výrazně vzrostl. V loňských letech zájem tak velký nebyl.

Také nás zajímalo, zda se hemofilici sdružují ve členství hemofiliků. Pomocí dotazníkového šetření bylo zjištěno, že více než tři čtvrtě (83 %) respondentů je členem sdružení hemofiliků. V České republice seskupuje hemofiliky hlavně Český svaz hemofiliků a organizace Hemojunior.

Z výše uvedených informací lze vydedukovat, že osoby s hemofilií se snaží pro své zdraví dělat mnoho přínosného.

11. ZÁVĚR

Bakalářská práce s názvem „Život s hemofilií“ pojednává o samotném onemocnění, ale také o problematice související s touto chorobou. Práce byla rozdělena na dvě části-teoretickou a výzkumnou.

Teoretická část charakterizuje hlavně samotné onemocnění. Jsou zde popsány typy a stupně hemofilie, dědičnost onemocnění, příznaky, diagnostika a léčba hemofilie. Zmínka je též o historii hemofilie, fyziologii krevního srážení, komplikacích léčby, problematice chronického onemocnění a o Českém svazu hemofiliků. Pozornost je věnována i důležitým oblastem v péči o své zdraví.

Výzkumná část pojednává o výzkumných otázkách, metodice, analýze dat a diskuzi. Výzkumné otázky byly stanoveny na základě cílů práce. Prvním cílem bylo zjistit, jaké bio-psycho-sociální obtíže přináší onemocnění hemofilie. Z dotazníkového šetření vyplynulo, že onemocnění hemofilie způsobuje nejvíce biologické a sociální obtíže. Hemofilici se často setkávali s bolestí, horší pohyblivostí, pocitem omezení na trhu práce, častou absencí v zaměstnání, pocitem omezení navazování vztahů a přátelství a se strachem z delšího cestování. Více jak polovina má i invalidní důchod. Psychické potíže, jako pocity méněcennosti, deprese, se vyskytovaly sporadicky. Druhý cíl práce měl zjistit, zda mají hemofilici dostatečné informace o svém onemocnění. Výzkumným šetřením se ukázalo, že pacienti s hemofilií mají o svém onemocnění velký přehled, protože všechny důležité informace věděli. A třetí cíl měl odhalit přístup ke zdraví u hemofiliků. I v této oblasti by mohli být hemofilici pro ostatní nemocní dobrým příkladem. Většina z nich dodržuje režimová opatření a snaží se pro své zdraví dělat mnoho přínosného.

Ve výzkumné části byl také vytvořen informační leták pojednávající o zajímavostech hemofilie a praktických radách. Leták je určen zejména pro pacienty s hemofilií. Své uplatnění by mohl najít dále u osob starajících se o hemofiliky.

Zpracování bakalářské práce mi poskytlo mnoho nových zkušeností. Kontakty s hemofiliky mi nepřinesli jen důležité informace, ale i nové zkušenosti. Před zahájením výzkumu jsem si myslela, že osobu s hemofilií na první pohled poznám. Zmýlila jsem se. Většinou jsem se setkala z muži plného elánu a bez patrných známek celoživotního onemocnění. Bohužel jsem měla i opačnou zkušenost, a to při setkání se starším hemofilikem, který byl odkázán na pomoc druhých z důvodu těžké hemofilické artropatie. Zpracování bakalářské práci pokládám za přínosnou zkušenost.

12. POUŽITÁ LITERATURA

12.1 Tištěné zdroje

1. ARRANZ, Pilar a kol. *Psychická podpora při hemofilii*. Praha: Baxter Czech, 2003.
2. FABER, Edgar a kol. *Základy hematologické diagnostiky*. Druhé, přepracované vydání. Praha: Mladá fronta, 2015. ISBN 978-80-204-3742-6.
3. INDRÁK, Karel a kol. *Hematologie*. Praha: Triton, 2006. ISBN 80-7254-868-9.
4. JONES, Peter. *Život s hemofilií*. Praha: Grada, 2007. ISBN 978-80-239-9850-4.
5. KŘIVOHLAVÝ, Jaro. *Psychologie nemoci*. Praha: Grada, 2002. ISBN 82-247-0179-0.
6. LANGMEIER, Miloš a kol. *Základy lékařské fyziologie*. Praha: Grada, 2009. ISBN 978-80-247-2526-0.
7. MOUREK, Jindřich. *Fyziologie*. Praha: Grada, 2005. ISBN 80-247-1190-7.
8. PENKA, Miroslav a Alena BULÍKOVÁ a kol. *Neonkologická hematologie: Hematologie*. 2. doplněné vydání. Praha: Grada, 2009. ISBN 978-80-247-2299-3.
9. PENKA, Miroslav, Igor PENKA a Jaromír GUMULEC. *Krvácení*. Praha: Grada, 2014. ISBN 978-80-247-0689-4.
10. PENKA, Miroslav a Eva TESAŘOVÁ a kol. *Hematologie a transfuzní lékařství: Hematologie*. Praha: Grada, 2011. ISBN 978-80-247-3459-0.
11. PENKA, Miroslav a Eva TESAŘOVÁ a kol. *Hematologie a transfuzní lékařství: Transfuzní lékařství*. Praha: Grada, 2012. ISBN 978-80-247-3460-6.
12. PÍTHA, Jan a Rudolf POLEDNE a kol. *Zdravá výživa pro každý den*. Praha: Grada, 2009. ISBN 978-80-247-2488-1.
13. ROKYTA, Richard a kol. *Somatologie*. Praha: Wolters Kluwer ČR, 2009. ISBN 978-80-7357-454-3.
14. SMEJKAL, Petr. Diagnostika a léčba hemofilie. *Transfuze a hematologie dnes*. Praha: Česká lékařská společnost J. E. Purkyně, 2013, **19**(2), 100-114. ISSN 1213-5763.
15. SMEJKAL, Petr. Hemofilie. *Interní medicína pro praxi*. Olomouc: Solen, 2012, **14**(11), 432-436. ISSN 1212-7299.
16. TESAŘOVÁ, Eva. *Jak pečovat o hemofilika*. Praha: Triton, 2009. ISBN 978-80-7387-270-0.
17. ZACHAROVÁ, Eva. *Základy vývojové psychologie*. Ostrava: Ostravská univerzita v Ostravě, 2012. ISBN 978-80-7464-220-3.

12.2 Elektronické zdroje

1. Cestování letadlem. *Český svaz hemofiliků* [online]. c2012 [cit. 2016-07-08]. Dostupné z: <http://hemofilici.cz/index.php/cs/dokumenty/category/2-cestovani-letadlem>
2. Co je hemofilie. *Hemofilie.cz* [online]. c2016 [cit. 2016-07-08]. Dostupné z: <http://www.hemofilie.cz/co-je-hemofilie>
3. Češi mají málo pohybu. *Sestra* [online]. Praha: Mladá fronta, 2013 [cit. 2016-07-10]. Dostupné z: <http://zdravi.euro.cz/clanek/sestra/cesi-maji-malo-pohybu-470515>
4. Členství v ČSH. *Český svaz hemofiliků* [online]. c2012 [cit. 2016-07-08]. Dostupné z: <http://www.hemofilici.cz/index.php/cs/accordion-a/clenstvi-csh>
5. Deprese u dospělých hemofiliků. *ProLékaře.cz* [online]. c2008-2016 [cit. 2016-07-08]. Dostupné z: <http://www.prolekare.cz/hemofilie-novinky/deprese-u-dospelych-hemofiliku-2614>
6. Hemofilici, hlídejte si psychiku!. *Hemofilie.cz* [online]. c2016 [cit. 2016-07-08]. Dostupné z: <http://www.hemofilie.cz/novinky/hemofilici-hlidejte-si-psychiku-941>
7. Hemofilie a její vliv na mezilidské vztahy. *ProLékaře.cz* [online]. c2008-2016 [cit. 2016-07-12]. Dostupné z: <http://www.prolekare.cz/hemofilie-novinky/hemofilie-a-jeji-vliv-na-mezilidske-vztahy-5497>
8. Historie. *Český svaz hemofiliků* [online]. c2012 [cit. 2016-07-08]. Dostupné z: <http://www.hemofilici.cz/index.php/cs/accordion-a/historie>
9. KÖHLEROVÁ, Světlana. Současné trendy v léčbě hemofilie u dětí. *Pediatric pro praxi* [online]. Olomouc: Solen, 2012, **13**(5), 296-298 [cit. 2016-07-08]. ISSN 1213-0494. Dostupné z: <http://cnhp.registry.cz/res/file/clanky/kohlerova-soucasne-trendy-v-lecbe-hemofilie-deti.pdf>
10. MLČOCHOVÁ, Gabriela a kol. Hemofilie a život s ní. *Český svaz hemofiliků* [online]. c2012 [cit. 2016-07-08]. Dostupné z: <http://www.hemofilici.cz/index.php/cs/clanky/130-hemofilie-a-zivot-s-n>
11. Na jakou pomoc o státu má nárok hemofilik? *Hemofilie.cz* [online]. 2016 [cit. 2016-07-08]. Dostupné z: <http://www.hemofilie.cz/novinky/na-jakou-pomoc-od-statu-ma-narok-hemofilik-617>
12. Náklady na léčbu hemofilie v ČR. *ProLékaře.cz* [online]. c2008-2016 [cit. 2016-07-08]. Dostupné z: <http://www.prolekare.cz/hemofilie-novinky/naklady-na-lecibu-hemofilie-v-cr-5878>

13. Nástup HIV: smutná kapitola v léčbě krvácivých chorob. *Hemofilie.cz* [online]. c2016 [cit. 2016-07-12]. Dostupné z: <http://www.hemofilie.cz/novinky/nastup-hiv-smutna-kapitola-v-lecbe-krvacivych-chorob-825>
14. Průkaz hemofilika. *Český svaz hemofiliků* [online]. c2012 [cit. 2016-07-08]. Dostupné z: <http://hemofilici.cz/index.php/cs/dokumenty/category/5-prukaz-hemofilika>
15. SCHMIDOVÁ, Věra. Sex k životu na vozíku patří. *VOZKA: Magazín o životě a pro život na vozíku* [online]. 2013. 1. [cit. 2016-07-08]. Dostupné z: <http://www.vozka.org/aktuality/lide--vztahy/vera-schmidova-quot-nejsme-vozickari-ale-muzi-a-zeny-na-voziku-quot-sex-k-zivotu-na-voziku-patri-206cz>
16. Sports Ratings by Activity. *National hemophilia foundation* [online]. 2005 [cit. 2016-07-08]. Dostupné z: <https://www.hemophilia.org/node/4401>
17. Stres, deprese a životní styl v ČR. 1. *Lékařská fakulta Univerzita Karlova* [online]. c2006-2016 [cit. 2016-07-08]. Dostupné z: <http://www.lf1.cuni.cz/stres-deprese-a-zivotni-styl-v-cr-lf1>
18. Vyhláška č. 2/2015 Sb: Vyhláška o stanovení odborných kritérií a dalších náležitostí pro poskytování lázeňské léčebně rehabilitační péče. *Zákony pro lidi.cz* [online]. c2010-2016 [cit. 2016-07-10]. Dostupné z: <https://www.zakonyprolidi.cz/cs/2015-2>

13. PŘÍLOHY

13.1 Průkaz hemofilika






ČESKÝ SVAZ
HEMOFILIKŮ

 Bayer HealthCare
Bayer Schering Pharma

Jméno a příjmení Given name/Surname
František Novák

Datum narození Date of birth
12.12.1982

Diagnóza Diagnosis **Hemofilie**

Krevní skupina Blood group **A+**

Hemofilické centrum Haemophilia Treatment Centre
Nemocnice Na Bulovce, Praha

Telefon Phone number
123 456 789

e-mail e-mail
hemo@nmb.cz




ČESKÝ SVAZ
HEMOFILIKŮ

 Bayer HealthCare
Bayer Schering Pharma

1. Hemofilik je ohrožen závažným spontánním krvácením!
Person with haemophilia is endangered by severe spontaneous bleeding!
2. Při podezření na krvácení okamžitě aplikovat koncentrát koagulačního faktoru!
In case of any, even suspicious, bleeding administer the clotting factor immediately!
3. Nepodávejte žádné intramuskulární injekce!
No intramuscular injections!
4. Nepodávejte žádné léky obsahující kyselinu acetylsalicylovou (ASA)!
No medication containing acetylsalicylic acid (ASA)!
5. V případě nutnosti kontaktujte neprodleně hemofilické centrum!
In case of emergency, please contact the Hemophilia Treatment Centre as soon as possible!

Zdroj: <http://hemofilici.cz/index.php/cs/dokumenty/category/5-prukaz-hemofilika>

13.2 Dokument pro cestování letadlem



U Nemocnice 1 (ÚHKT)
128 20 Praha 2

Registrace u MV ČR č.VSP/1-162/90

Letištní bezpečnostní službě

(Jméno, příjmení, datum narození, číslo cestovního dokladu) je postižen hemofilií, chorobou s krvácivými projevy. Samovolné krvácení, jehož vzniku je neustále vystaven, může zastavit pouze bezprostřední transfúze koagulačního faktoru s názvem *(název)*, který musí mít stále u sebe. Je životně důležité, aby koncentrát koagulačního faktoru byl k dispozici k okamžitému použití v příručním zavazadle. K němu patří také infúzní souprava s injekční stříkačkou a jehlami.

Prosím, aby v žádném případě nebyl odepřen přístup s koncentrátem koagulačního faktoru a aplikační soupravou na palubu letadla, jinak hrozí riziko prodlení v léčbě. Ta musí být zahájena **okamžitě** po vzniku spontánního krvácení. Další nebezpečí by mohlo nastat ztrátou nebo poškozením léčebného koncentrátu.

Bezpečnostní úředník, který zamítne přístup s koncentrátem koagulačního faktoru na palubu, vystavuje nemocného riziku ohrožení života. Podobně jako by byl inzulin odepřen nemocnému s cukrovkou.

Děkuji za pochopení a spolupráci.

.....
místo a datum

.....
podpis a razítko ošetřujícího lékaře

IČ 00676161
DIČ CZ00676161
Bankovní spojení: 2109200873/2700

www.hemofilici.cz

tel. 777 078 509
e-mail: info@hemofilici.cz

Zdroj: <http://www.hemofilici.cz/index.php/cs/dokumenty/category/2-cestovani-letadlem>

13.3 Dotazník

Život s hemofilií

Dobrý den,
jsem studentka 3. ročníku Fakulty zdravotnických studií Univerzity Pardubice a vypracovávám bakalářskou práci na téma „Život s hemofilií“. Proto bych Vás chtěla požádat o vyplnění tohoto dotazníku. Dotazník je anonymní a skládá se z 24 otázek. Pokud nebude určeno jinak, označte 1 odpověď.

Pokud by Vás zajímaly zpracované výsledky, zanechte mi na sebe email/adresu a já Vám jej po zpracování pošlu.

Děkuji Vám za spolupráci

Petra Zezulková

- 1) Kolik je Vám let?
 - a) 18-30
 - b) 31-45
 - c) 46-60
 - d) 66 let a více
- 2) Jaké je Vaše nejvyšší dokončené vzdělání?
 - a) Základní
 - b) Středoškolské s výučním listem
 - c) Středoškolské s maturitním vysvědčením
 - d) Vyšší odborné/Vysokoškolské
- 3) Jaký typ hemofilie máte?
 - a) Hemofilie A
 - b) Hemofilie B
 - c) Nevím
- 4) Jaký stupeň hemofilie u Vás byl diagnostikován?
 - a) Lehký stupeň hemofilie
 - b) Středně těžký stupeň hemofilie
 - c) Těžký stupeň hemofilie
 - d) Nevím
- 5) Měl už někdo ve Vaší rodině hemofilii?
 - a) Ano
 - b) Ne
 - c) Nevím

Pokud jste odpověděli ano, napište prosím, kdo měl hemofilii

- 6) Jak hodnotíte svůj zdravotní stav v souvislosti s hemofilií?
- Velmi dobře
 - Dobře
 - Průměrně
 - Špatně
 - Velmi špatně
- 7) Kolikrát za rok chodíte ke svému hematologovi?
- 1-3krát
 - 4-7krát
 - 8-10krát
 - Jiná možnost (doplňte)
- 8) Setkal jste se s odmítavým postojem od lékaře či jiného zdravotníka kvůli hemofilii?
- Ano
 - Ne
- 9) Co vlastně znamená onemocnění hemofilie?
- Dědičné krvácivé onemocnění, které je způsobeno sníženým výskytem srážecích faktorů v krvi
 - Dědičné krvácivé onemocnění, které je způsobeno zvýšeným výskytem srážecích faktorů v krvi
 - Krvácivé onemocnění, které je způsobeno sníženou hladinou krevních destiček
 - Zánětlivé onemocnění krve
 - Nevím
- 10) V kolika letech jste se začal s onemocněním léčit? (doplňte)
-
- 11) Kde se dozvídáte informace o hemofilii? (možno více odpovědí)
- U lékaře
 - V literatuře
 - Na internetu
 - U lidí se stejným onemocněním
 - Jinde (uveďte, prosím, kde).....
- 12) Nosíte u sebe hemofilický průkaz?
- Ano
 - Ne
 - Nebyl mi vydán

- 13) Cítil jste se v dětství kvůli hemofilii vyčleněn ze školního kolektivu?
- a) Ano, velmi často
 - b) Ano, občas
 - c) Zřídka
 - d) Vůbec ne
- 14) Máte některé z následujících onemocnění? (možno více odpovědí)
- a) Arteriální hypertenze (vysoký tlak)
 - b) Deprese
 - c) Obezita, nadváha
 - d) Hemofilická artropatie (nevratné poškození kloubů)
 - e) Osteoporóza
- 15) Jak často průměrně míváte krvácení do svalu nebo kloubu?
- a) 1-3krát ročně
 - b) 4-6krát ročně
 - c) 7 a vícekrát ročně
 - d) Tento problém nemívám
- 16) Myslíte si, že jste/byl jste znevýhodněn na trhu práce?
- a) Určitě ano
 - b) Spíše ano
 - c) Spíše ne
 - d) Určitě ne
- 17) Máte v souvislosti s hemofilií invalidní důchod?
- a) Ano, plný
 - b) Ano, částečný
 - c) Nemám
- 18) S čím se setkáváte kvůli onemocnění hemofilie? (možno více odpovědí)
- a) S bolestí
 - b) S pohrdáním (posměchem) kvůli této nemoci
 - c) S pocitem méněcennosti
 - d) S nadměrnou starostí a péčí od blízkých
 - e) Se strachem z úrazu
 - f) S horší pohyblivostí
 - g) S užíváním kompenzačních pomůcek
 - h) S pocitem, že si více vážím své osoby než zdraví jedinci

- 19) Cítíte se hemofilií omezen v navazování přátelství a vztahů?
- a) Ano
 - b) Ne
- 20) Způsobuje (způsobovalo) Vám onemocnění hemofilie časté absence v zaměstnání?
- a) Ano
 - b) Ne
 - c) Nemohu posoudit- jsem nezaměstnaný
 - d) Nemohu posoudit- mám plný invalidní důchod
 - e) Nemohu posoudit- jsem student
- 21) Vykonáváte nějaký sport?
- a) Ano
 - b) Ne
- Pokud jste odpověděli ano, napište prosím, jaký
.....
- 22) Bojíte se kvůli hemofilii podnikat delší cesty (např. do zahraničí)?
- a) Ano
 - b) Ne
 - c) Nepotřebuji podnikat delší cesty
- 23) Jezdíte do lázní?
- a) Ano
 - b) Ne
- 24) Jste členem nějakého sdružení hemofiliků?
- a) Ano
 - b) Ne

13.4 Informační leták



Univerzita
Pardubice
Fakulta
zdravotnických studií

- Nezapomínejte na preventivní vyšetření praktickým a zubním lékařem.
- Při cestování do zahraničí nezapomeňte na zdravotní a cestovní pojištění včetně přípojištění zavazadel (léky), na dostatek injekčního materiálu a potvrzení o nutnosti držení injekčního materiálu a léků. Také si zjistěte místa možnosti ošetření v dané zemi.
- Zapojte se do členství ČSH, které pořádá rekondiční pobyty, různé akce pro hemofiliky a vydává také Hemofilický zpravodaj.

Kde najdu hemofilická centra pro dospělé?

Centra komplexní péče: Brno
Ostrava
Praha

Hemofilická léčebná centra: České Budějovice
Hradec Králové
Olomouc
Plzeň
Ústí nad Labem

Více informací najdete na:

www.hemofilie.cz
www.hemofilici.cz
www.hemojunior.cz

Zdroje obrázků:

<http://www.hemofilie.cz/novinky/svetovy-den-hemofilie-upozorni-na-nedostatecnou-lecibu-hemofiliku-v-mnoha-zemich-sveta-536>
<http://www.lazenska-lekarna.cz/zbozi/klouby-kosti/bolest-kloubu-a-svalu/acylpyrin-tbl-10x500mg-10>
<http://dspace.upce.cz/handle/10195/3846>

Život s hemofilíí

Stručné informace pro osoby s hemofilíí



Petra Zezulková

Víte, že ...

první zmínky o hemofilii pocházejí už z 2. století našeho letopočtu, kdy vykrváceli po obřizce dva chlápci?

hemofilie byla nazývána „královskou nemocí“, protože se objevila u královny Viktorie?

první písemný záznam o léčbě hemofilie pomocí krevní transfuze je z roku 1840?

celosvětově se výskyt hemofilie odhaduje na 400 000 případů, ale diagnostikováno a léčeno je pouze 25-30 % postižených?

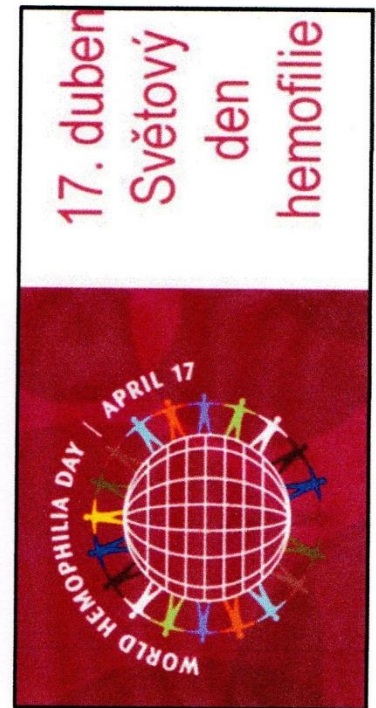
v České republice je současně registrováno okolo 1 000 hemofiliků?

v 60. letech 20 století činila délka života u hemofilika průměrně 11 let, o dvacet let později kolem 60 let a nyní se pohybuje kolem průměrného věku zdravého muže?

všechny koncentráty z plazmy jsou pro české hemofiliky výhradně od českých dárců, ale vyrábí se v Rakousku nebo ve Španělsku?

17. dubna je Světový den hemofilie?

22. června je Národní den hemofilie?



Na co máte od státu nárok?

Dávky osobám se zdravotním postižením

- *Příspěvek na mobilitu* (při omezení pohyblivost)
- *Příspěvek na zvláštní pomůcky* (např. motorové vozidlo)
- *Průkaz osoby se zdravotním postižením* (přináší výhody jak např. nárok na místo k sezení v MHD)

Zvýhodněná sociální podpora

- *Invalidiní důchod* (podmínkou je dostatečně dlouhá doba soc. pojištění a snížení pracovní schopnosti o více než 35 %)
- *Příspěvek na péči* (při závislosti na péči jiné osoby)

O výše uvedené dávky můžete zažádat na úřadu práce.

Praktické rady

- Stále u sebe noste Průkaz hemofilika.
- Nebojte se sportovat.
- Cvičením nejen zpevňujete svaly, ale také bojujete proti obezitě
- Kromě očkování nesmíte dostávat injekce do svalu nebo do podkoží (aplikace by mohla vyvolat krvácení).
- Neužívejte žádné léky s kyselinou acetylsalicylovou (např. Acylpyrin, Aspirin).
- Každý vážnější úraz (pád z výšky, úder do hlavy apod.) vyžaduje ošetření lékařem!

