

UNIVERZITA PALACKÉHO V OLMOUCI
CYRILOMETODĚJSKÁ TEOLOGICKÁ FAKULTA

Mgr. Bc. Kateřina Ratajová, Ph.D.

**SOCIÁLNÍ OPORA A RESILIENCE U OSOB S
HEMOFILIÍ**

Disertační práce

školitel a vedoucí práce: doc. PhDr. Bc. Iva Poláčková Šolcová, Ph.D.

obor: Sociální a spirituální determinanty zdraví

Olomouc 2022

Prohlašuji, že jsem disertační práci vypracovala samostatně s využitím uvedených pramenů a literatury.

Mgr. Bc. Kateřina Ratajová, Ph.D.

Poděkování

Ráda bych splnila milou povinnost a poděkovala všem, kteří mi při psaní disertační práce pomáhali. Především chci poděkovat školitelce doc. PhDr. Bc. Ivě Poláčkové, Ph.D. za cenné konsultace při realizaci výzkumu i psaní samotného textu disertační práce. Ráda bych poděkovala všem kolegům, kteří se podíleli na realizaci výzkumu. Jmenovitě: doc. MUDr. Janu Blatnému, PhD., prof. Ing. Mgr. et Mgr. Peterovi Tavelovi, PhD. a Ing. Mgr. Zdeňku Meierovi, PhD. S úctou vzpomínám na doc. PhDr. Václava Břicháčka, který napomohl mému profesnímu směřování. V neposlední řadě děkuji Českému svazu hemofiliků za poskytnutí cenných kontaktů.

Abstrakt

Úvod

Hemofilie je dědičná porucha srážlivosti krve, která se projevuje nedostatkem či disfunkcí koagulačních faktorů. Opakované krvácení do kloubů a svalů vede k rostoucímu poškození muskuloskeletálního systému. Hemofilie má dopad jak na fyzický stav pacientů, tak i na jejich sociální život a psychologické zdraví. Traumatické zážitky, chronický stres a nemoci mohou vést k duševním poruchám, ale řada osob s hemofilií si přesto zachovává velmi pozitivní pohled na svět.

Cíle

Studie představuje kvalitativní analýzu mechanismů, které osoby s hemofilií užívají při vyrovnávání se s touto nemocí, a zjišťuje, jak jim tyto mechanismy pomáhají žít s jejich diagnózou.

Metody

Zajistili jsme spolupráci pěti dospělých osob s hemofilií a prováděli částečně strukturované osobní pohovory. Přepisy byly zkoumány pomocí interpretativní fenomenologické analýzy (IPA).

Výsledky

Analýza ukázala na dvě základní témata: sociální oporu jako vnější faktor a resilienci jako vnitřní faktor, který pomáhá vyrovnat se s nemocí. Osoby s hemofilií obvykle potřebují pomoc se zdravotními komplikacemi, což následně ovlivňuje i to, jaké typy sociální opory jsou zapotřebí. Širší okruh sociální opory většinou zahrnuje rodinu a přátele, ale i zdravotníky a další

specialisty. Tato podpůrná síť poskytuje praktickou pomoc, ale funguje i jako významný psychologický ochranný faktor. Nečekané bylo zjištění, že osoby s hemofilií potřebují nejen oporu, ale často také chtějí nabízet oporu ostatním lidem.

Závěr

Tato zjištění nám mohou pomoci identifikovat osoby, které poskytují osobám s hemofilií nejvíce opory. Hemofilická centra by do svých týmů měla začlenit psychology a sociální pracovníky a poskytovat klientům individuální i skupinovou terapii, organizovat skupinová setkání pro přátele a rodiny osob s hemofilií, dodávat informace učitelům, kteří se snaží začlenit do kolektivu děti s hemofilií, a organizovat bálintovské skupiny pro lékaře, psychology a další zainteresovaný zdravotnický personál.

Klíčová slova: hemofilie, sociální opora, resilience, individuální terapie, skupinová terapie

Abstract

Introduction

Haemophilia is a hereditary haemorrhagic disorder characterised by deficiency or dysfunction of coagulation factors. Recurrent joint and muscle bleeds lead to progressive musculoskeletal damage. Haemophilia affects patients physically but also socially and psychologically. Traumatic experiences, chronic stress, and illnesses can lead to mental disorders, but many persons with haemophilia maintain a highly positive outlook.

Aims

To explore qualitatively which coping mechanisms persons with haemophilia use and in what way they help them to live with their diagnosis.

Methods

We recruited five adults with haemophilia and conducted semi-structured face-to-face interviews. Transcripts were analysed using interpretative phenomenological analysis (IPA).

Results

Two core themes emerged from the analysis: social support as an external factor and resilience as an internal factor of coping with the disease. Persons with haemophilia usually need help with health-related complications and this affects the social support they require. Their wider support network tends to involve family and friends but also healthcare professionals and other specialists. This network provides practical help but also functions as an important psychological protective factor. An unexpected finding was that persons with haemophilia want not only to receive support but are also keen to offer support to others.

Conclusion

These findings can help identify persons who provide most support to people suffering from haemophilia. Haemophilia centres should include in their teams psychologists and social workers and offer individual and group therapy to their clients, group meetings for friends and families of persons with haemophilia, provide learning resources to teachers aiming to incorporate children with haemophilia in their peer group, and organise Balint groups for physicians, psychologists, and other healthcare professionals.

Keywords: haemophilia, social support, resilience, individual therapy, group therapy

Obsah

TEORETICKÁ ČÁST	12
1. Úvod do problematiky	12
2. Zdravotní problémy v životě osob s hemofilíí	15
2. 1. Hlavní Epidemiologické charakteristiky	15
2. 2. Etiologie nemoci	15
2. 3. Strukturální a funkční změny	16
2. 4. Klinický obraz.....	17
2. 5. Léčba hemofilie.....	18
3. Systém péče o osoby s hemofilíí v České republice.....	20
3. 1. Stratifikace péče o dospělé osoby s hemofilíí.....	20
3. 2. Stratifikace center péče o osoby s hemofilíí v České republice.....	22
3. 3. Základní cíle a principy péče o osoby s hemofilíí	23
3. 3. 1. Základní cíle ČNHP	23
3. 3. 2. Základní principy péče.....	24
3. 4. Svépomocné organizace	25
3. 4. 1. Český svaz hemofiliků	25
3. 4. 2. Hemojunior.....	26
4. Psychická podpora osob s hemofilíí	27
4. 1. Rizikové faktory při onemocnění hemofilíí.....	27
4. 1. 1. Osobní rizika	28
4. 1. 2. Rodinná rizika.....	29
4. 1. 3. Vzdělávací a společenská rizika	30
5. Psychosociální specifika chronických onemocnění	31
5. 1. Chronické onemocnění z hlediska časového úseku trvání nemoci	33
5. 2. Chronické onemocnění z hlediska ovlivnění aktivit nemocného jedince a kvality života.....	33

5. 3. Vliv chronického onemocnění na pacienta a význam strategií zvládnání při chronických onemocněních.....	35
6. Vymezení pojmu zdraví v kontextu psychologie zdraví	37
6. 1. Psychologie zdraví	37
6. 2. Vymezení pojmu zdraví v kontextu kvality života	40
6. 2. 1. Přehled teorií zdraví.....	40
7. Osobnostní charakteristiky, které hrají roli při zvládnání stresu.....	43
7. 1. Locus of controll	43
7. 2. Resilience.....	44
7. 3. Koherence	44
7. 4. Hardiness	45
7. 5. Self-efficacy.....	46
8. Resilience.....	47
8. 1. Resilience jako koncept.....	47
8. 2. Vybrané výzkumy problematiky resilience.....	50
8. 2. 1. Výzkum resilience u dětí na ostrově Kauai.....	50
8. 2. 2. Longitudinální projekt zaměřený na vývojové aspekty resilience A. Mastenové.....	51
8. 2. 3. Longitudinální studie uskutečněná v kalifornském Davisu	52
8. 2. 4. Výzkumy resilience M. Ruttera.....	52
9. Sociální opora.....	54
9. 1. Úrovně sociální opory	54
9. 2. Druhy sociální opory	55
9. 3. Anticipovaná a obdržená sociální opora.....	56
9. 4. Model působení sociální opory	56
9. 5. Sociální síť	57
EMPIRICKÁ ČÁST.....	59
10. Cíle výzkumu a výzkumné otázky.....	59

11. Metodologie a použité metody	62
11. 1. Metodologie	62
11. 2. Interpretativní fenomenologická analýza	62
11. 2. 1. Obecný analytický postup při použití Interpretativní fenomenologické analýzy	64
11. 3. Výběr účastníků výzkumu	66
11. 4. Postup	67
11. 5. Analýza rozhovorů	68
12. Výsledky	69
12. 1. Síť sociální opory osob s hemofilii	69
12. 1. 1. Vybrané příklady fungování sociální opory	70
12. 1. 2 Sociální opora poskytovaná osobami s hemofilii	75
12. 1. 3. Negativní zkušenosti se vztahy.....	76
12. 2. Resilience.....	78
13. Diskuse.....	83
13. 1. Sociální opora	83
13. 1. 1. Sociální opora poskytovaná pacienty samými	83
13. 2. Resilience.....	84
14. Omezení, spolehlivost a platnost výsledků studie a náměty na další výzkum.....	86
15. Závěr a praktické implikace výsledků	87
16. Případová studie: Tematizace problémů komplexní péče z perspektivy osob s hemofilii .	88
16. 1. Úvod	88
16. 2. Výsledky	88
16. 2. 1. Oblast léčby hemofilie	88
16. 2. 2. Oblast informovanosti o hemofilii	89
16. 2. 3. Oblast financování léčby a následků způsobených hemofilii	89
16. 3. Diskuse	90
16. 4. Závěr.....	91

Seznam použité literatury	92
Přílohy.....	110
Příloha č. 1 – Seznam tabulek	110

TEORETICKÁ ČÁST

1. Úvod do problematiky

Hemofilii si představuji jako masku. Jako ženu, která se zakrývá závojem: jsou jí vidět jen dvě oči, takže nevíte, jak její tvář vlastně vypadá. Protože když tuhle nemoc znáte, víte, že nevíte, co může přinést následující den. (Petr)

Hemofilie je dědičná choroba spočívající v nedostatku či dysfunkci specifických bílkovin odpovědných za srážlivost krve (Peyvandi et al., 2006). Opakovaná krvácení do kloubů a svalů vedou k vážnému a progresivnímu poškození těchto tkání. Jedná se o dědičnou chorobu, které postihuje především muže, ačkoliv ženy bývají nositelkami genetické mutace, která k chorobu zapříčiňuje (Peyvandi et al., 2016).

V rámci prevence či minimalizace následků choroby bývá pacientům podáván koncentrát s chybějícími koagulačními faktory (Franchini & Mannucci, 2013; Srivastava et al., 2013). Pacienti trpící těžkou formou této nemoci bývají preventivně léčeni opakovanými nitrožilními aplikacemi faktorových koncentrátů, aby se předešlo krvácení (Oldenburg, 2015). Pacienti s méně závažnou formou nemoci bývají takto léčeni jen podle aktuální potřeby (Franchini & Mannucci, 2013). Jednou z nejzávažnějších komplikací hemofilie je, když se u pacientů vyvinou inhibitory (Whelan et al., 2013), tedy protilátky proti koagulačním faktorům podávaným v rámci léčby.

V České republice se inhibitory vyskytují u 33 procent dříve neléčených pacientů s těžkou formou hemofilie typu A (Czech national haemophilia programme, 2018). Inhibitory jsou pro osoby s hemofilií vážným problémem: kvůli nim je léčba méně efektivní než léčba osob s hemofilií bez inhibitorů a krvácení se u těchto pacientů vyskytuje také podstatně častěji (Giangrande et al., 2018).

Ačkoliv se začínají objevovat nové možnosti léčby jak pro pacienty s inhibitory, tak bez nich (Balkaransingh & Young, 2018; Mahlangu, 2019), většina osob s hemofilií je stále léčena opakovanými nitrožilními infuzemi. To pro pacienty, jejichž kvalita života je už tak ohrožená, představuje další zátěž (Coppola et al., 2012; Schrijvers et al., 2013).

Hemofilie, a zvláště hemofilie s inhibitory, zatěžuje pacienty nejen fyzicky, ale i psychicky a psychosociálně (Hanley et al., 2017). Z dostupných výzkumů vyplývá, že dospělé osoby s hemofilií čelí širokému spektru problémů, které souvisí s jejich nemocí. Patří mezi ně potíže s kontrolou krvácivých epizod (Holcomb, 2004), poškození kloubů (Lee et al., 1998), artritická bolest (Leslie & Manno, 2007), tělesné postižení (Manco-Johnson et al., 2004), emoční problémy (García-Dasí et al., 2016), sociální problémy (Holstein et al., 2014), finanční problémy (Bottos et al., 2007) a potíže spojené s léčbou (Thornburg & Duncan, 2017). Všechny tyto potíže a problémy pak mají dopad i na jejich rodinné vztahy (Trail, 2014). Traumatické zážitky, chronický stres a zdravotní komplikace pak mohou vést k rozvoji duševních onemocnění (Färber & Rosendahl, 2018).

Přesto však studie zkoumající kvalitu života osob s hemofilií dospěla k závěru, že tito lidé vnímají svůj život velmi pozitivně (Beeton et al., 2005). Jiná studie ukázala na velký význam sebeúcty u osob s hemofilií, konkrétně na vztah mezi sebeúctou a tím, zda se u nich rozvinou depresivní poruchy a/nebo úzkostné stavy (Canclini et al., 2003). Studie prováděné odborníky na psychologii zdraví zase ukázaly, jak vhodné užití strategií vyrovnávání se s problémy může pacientům pomoci vyrovnat se se stresem plynoucím z jejich nemoci (Binnema et al., 2014).

Dosud však chybí podrobné poznatky o specifických způsobech zvládnání problémů, které osobám s hemofilií pomáhají vyrovnat se se stresem spojeným s jejich nemocí. Cílem této studie je zjistit, jak pacienti s těžkou hemofilií (v některých případech s inhibitory) zvládají svou nemoc a stres v každodenním životě. Také jsme zjišťovali, jaké konkrétní mechanismy vyrovnávání se s těžkými situacemi osoby s hemofilií používají, v jakých konkrétních situacích, a jak jim tyto mechanismy pomáhají.

V úvodu práce také uvádíme, že empirická část této práce byla publikována v časopisu *Haemophilia* s názvem: *Social support and resilience in persons with severe haemophilia* (Ratajová et al., 2020). Případová studie z empirické části této práce byla publikována v časopisu *Transfuze a hematologie* dnes s názvem: *Tematizace problémů komplexní péče z perspektivy osob s hemofilií* (Ratajová et al., 2021). Důležitou informací, na kterou jsme při výzkumu našeho tématu narazili, je značný nedostatek informací a odborných článků či monografií, které by problematiku hemofilie zkoumaly z jiného než čistě medicínského pohledu. Psychosociální perspektiva osob s hemofilií je v současné době téměř neprobádaným tématem, a to jak v České republice, tak v mezinárodním kontextu. Například v Českém jazyce existuje jen několik příruček ohledně dané problematiky a jedna kniha (Tesařová, 2009; Arranz

et al., 2004; Jones, 2007) dále pak příručky vydané Českým svazem hemofiliků (Příručka nejen pro děti a dospívající s hemofilií, Příručka nejen pro dospělé hemofiliky). Tyto se však týkají především zdravotních aspektů hemofilie. V mezinárodním kontextu je situace podobná.

2. Zdravotní problémy v životě osob s hemofilií

Hemofilie je dědičné onemocnění. To znamená, že se v rodině předává z jedné generace na druhou. Jedná se o poruchu srážlivosti krve. Jones (2007) uvádí, že za normálních okolností se při poranění krev srazí do několika minut a rána může začít hojit. Při hemofilii tomu tak není proto, že jedna z látek nutných pro tvorbu sraženin nefunguje správně. Tato nedostatečná aktivita může být buď úplná, nebo částečná. Pokud jde o úplnou nefunkčnost, pak se tento stav označuje za těžkou hemofilii.

Ani u těžké hemofilie srážení krve zcela nemizí. Je však o mnoho pomalejší, než jak je tomu u zdravých jedinců. Výsledkem je nepevná sraženina, která není schopna odolat tlaku unikající krve. Tkáň se poruší a rány se nezhojí tak, jak by měly. U těžké hemofilie je většina krvácení vnitřních, tedy do kloubů a svalů.

Při včasnému použití moderních metod léčby bývají následky krvácení minimalizovány na nejnižší možnou míru a každodenní život osob s hemofilií může být jen minimálně omezen.

2. 1. Hlavní Epidemiologické charakteristiky

V současnosti je udávána incidence choroby přibližně 1 případ na 5 000 narozených chlapců. Hemofilie A je častější než hemofilie B, hemofilie A tvoří 80–85 % hemofilické populace (Sristava et al., 2013). V roce 2018 bylo dle Světové federace hemofilie (World Federation of Hemophilia – WFH., 2018) registrováno 210 454 pacientů s hemofilií na 6,991 miliardy populace, ze které WFH čerpala data o prevalenci hemofilie. Ve vyspělých státech je diagnostikováno 90–100 % případů.

V České republice bylo v roce 2018 registrováno 867 pacientů s hemofilií A a 136 s hemofilií B, z toho cca 1/5 dětí (World Federation of Hemophilia, 2018).

2. 2. Etiologie nemoci

Hemofilie A a B jsou dědičné krvácivé choroby, které jsou způsobeny deficitem koagulačního faktoru (F) VIII. Oba typy hemofilie se dělí na hemofilii těžkou (< 1 %), středně

těžkou (1–5 %) a lehkou (> 5–40 %) (Sristava et al., 2013; Sristava et al., 2020; White, et al., 2001). Dědičnost je v obou případech recesivní, tedy vázaná na pohlavní chromozom X. Ženy s postiženým chromozomem tuto nemoc přenášejí. Z dědičnosti tedy vyplývá, že muž hemofilik (XHY) a zdravá žena (XX) budou mít všechny syny zdravé (XY) a všechny dcery přenašečky (XHX). Žena přenašečka (XHX) a zdravý muž (XY) budou mít 50 % synů zdravých (XY) a 50 % nemocných (XHY) a 50 % dcer zdravých (XX) a 50 % přenašeček (XHX).

Základem léčby hemofilie A je aplikace chybějícího koagulačního faktoru VIII (dál označovaný jako „FVIII“) a u hemofilie B koagulačního faktoru IX (dál označovaný jako „FIX“). U části hemofiliků, především s těžkou formou onemocnění, dochází při léčbě ke vzniku protilátek proti FVIII nebo FIX. Jde o reakci imunitního systému hemofilika na cizorodý FVIII nebo FIX podávaný v léčbě nebo profylaxi krvácení. Protilátka se váže na FVIII nebo FIX a znemožňuje tak vykonávat jeho funkci v průběhu srážení krve, inhibuje ho. Takovou protilátku proto označujeme jako inhibitor. Tento jev má za následek, že aplikovaný koagulační faktor VIII nebo IX je v léčbě krvácení zcela neúčinný (Kemball-Cook & Gomez, 2010).

Nemocní hemofilii jsou muži, u žen se choroba vyskytuje velmi vzácně. U více než 1/3 postižených je pak rodinná anamnéza negativní. V takovém případě se jedná buď o nově vzniklou mutaci, nebo je postižení bez klinických projevů onemocnění po generaci přenášeno pouze ženami. Hladina faktoru včetně poměru koagulační aktivity k antigenu FVIII/FIX jsou přímým výrazem genetického postižení a u členů jedné rodiny bývají stejné. U těžké hemofilie A se nejčastěji setkáváme s inverzí v intronu 22 (až ve 45 %) nebo v intronu 1 (kolem 3–5 %), s delecí části genu (5–8 %) či s bodovou mutací (asi 45 %) a méně často s inzercí nebo delecí několika nukleotidů. U středně těžkých a lehkých forem hemofilie A převládají bodové mutace (Maclean & Makris, 2005). U hemofilie B nebyla nalezena žádná dominantní mutace, převažují bodové mutace (80 %). Ve většině případů hemofilie A/B je hladina faktorů celoživotně stejná (Kemball-Cook & Gomez, 2010).

2. 3. Strukturální a funkční změny

I když jsou obě choroby způsobeny chyběním různého koagulačního faktoru, jejich klinické projevy jsou stejné, protože oba dva faktory působí v koagulační kaskádě společně. Příčinou krvácení u hemofilie je selhání sekundární hemostázy. Dojde sice k vytvoření primární

destičkové zátky a vzniku menšího množství trombinu, vlivem defektu FVIII či FIX však selhává cesta amplifikace koagulace a celkově vytvořené množství trombinu je nedostatečné pro vznik kvalitní fibrinové sítě. Nedochází tak k úplné zástavě krvácení, u těžkých forem hemofilie se sice dočasně zmírní, ale trvale se nezastaví (Novotný et al., 2011).

Nejčastějším typem krvácení u těžké hemofilie je krvácení do kloubů, které většinou vzniká „spontánně“ (Forbes et al., 1997). Opakované krvácení do kloubů vede k reaktivní synovitidě a k destrukci kloubní chrupavky. Důsledkem je snadnější zranitelnost synovie a následný vznik dalšího krvácení. Synovie po krvácení produkuje více zánětlivých cytokinů a byla prokázána zvýšená exprese různých genů podílejících se na buněčné proliferaci. Výsledkem je vystupňování fagocytární aktivity vedoucí k porušení integrity kloubní chrupavky až k její destrukci. To je také podpořeno současnou inhibicí syntézy proteoglykanů následkem kontaktu chrupavky s krví (Raffini et al., 2007). Po ztrátě chrupavky nastupuje destrukce kosti se vznikem subchondrálních cyst a osteofytů, postupně dochází k fibrotizaci kloubu až k jeho ankylóze. Dále se prohlubuje svalová atrofie, vznikají kontraktury a deviace kloubní osy.

2. 4. Klinický obraz

Většinou v průběhu druhého roku života se u těžké hemofilie objeví první kloubní krvácení, která patří k hlavním příznakům této krvácivé nemoci. U těžké formy hemofilie dochází průměrně jednou měsíčně ke spontánnímu krvácení do kloubu a 1–2× do roka do svalu. Frekvence krvácivých epizod je značně individuální, od krvácení více než 1× týdně až po jen ojedinělé projevy 1–2× ročně. U těžkých hemofiliků se může objevit hematurie, krvácení do zažívacího traktu. Velmi závažné je mozkové krvácení (větší riziko je perinatálně: 1–4 %) (Kulkarni & Lusher, 2001). U lehčích forem hemofilie jsou krvácivé projevy méně nápadné a krvácení se může objevit pouze při úrazech a invazivních zákrocích. Následkem opakovaného krvácení do kloubů dochází u pacientů s těžkou hemofilií k jejich postupnému poškození až destrukci a rozvoji hemofilické artropatie.

2. 5. Léčba hemofilie

Základním pilířem péče o osoby s hemofilií jsou centra typu Haemophilia Comprehensive Care Centres a Haemophilia Treatment Centres (HCCC/ HTC) akreditovaná Českým národním hemofilickým programem (ČNHP, 2018) nebo Ministerstvem zdravotnictví (MZd, 2014) ČR. Ošetření nekomplikované krvácivé epizody a vydávání koncentrátů lze realizovat i na regionálních/ spádových hematologických pracovištích, pokud na ně centrum tuto pravomoc deleguje. Léčba každé osoby s hemofilií však musí být pod dohledem centra HCCC/ HTC, které provádí pravidelné sledování osob s hemofilií, vede léčbu a odpovídá za ni (Colvin et al., 2008).

Substituční léčba spočívá v substituci (náhradě) plazmatické bílkoviny, resp. koagulačního faktoru, který osobám s hemofilií chybí. Současné krevní produkty, které se používají k léčbě hemofilie jsou vyrobeny z čerstvě zmražené plazmy. Ta je získána od dárců krve a zpracována speciálními technologiemi. Plazma je nejprve zmrazena a za zmrazeného stavu vysušena. Tak si zachovávají koagulační faktory svoji srážení (koagulační) aktivitu a jsou po opětovném rozpuštění ve vodě použitelné pro léčbu osob s hemofilií, kterým chybějí (Tesařová, 2009). Osobám s hemofilií se tedy podávají intravenózně koncentráty s obsahem FVIII/vWF (Faktor zahajující proces koagulace/ Von Willebrandův Faktor; Jeho primární funkcí je vázat se na ostatní proteiny (především na Faktor VIII) a usnadňovat agregaci a adhezi trombocytů v místě poranění) nebo koncentráty které obsahují wWF samotný. Léčbu řídí vždy hematolog.

Léčba u osob s hemofilií je v současné době možná formou substituční a nesubstituční.

A) Substituční léčba - spočívá v podávání chybějících faktorů k dosažení hemostaticky dostatečné hladiny. Cílem je zástava krvácení a/ nebo prevence jeho vzniku.

Možnosti léčby jsou:

1. léčba „on demand“ – koncentrát FVIII/ FIX je podáván až při objevení se krvácení

2. léčba profylaktická - Profylaxe primární či sekundární je indikována u všech těžkých forem (případně i středně těžkých forem s častými krvácivými projevy) hemofilie, aby se předešlo nevratnému poškození kloubů, které jsou v dětství více náchylné ke krvácení než v dospělosti. Profylaxe rovněž předchází život ohrožujícím krvácivým epizodám, vč. CNS krvácení. (Rayment et al., 2020; Richards et al., 2010; Pipe & Valentino, 2007)

B) Nesubsituční terapie - Zahrnuje léčbu, při které je efektivní hemostázy dosaženo jiným způsobem než podáním deficitního faktoru (nefaktorová léčba). V současnosti je pro klinické použití dostupná tzv. mimikující léčba pro hemofilii A. (Sristava et al., 2020).

C) Genová terapie - V genové terapii s přenosem genu pro FIX a genu pro FVIII s delecí B domény pomocí adenovirus asociovaného vektoru (AAV) bylo dosaženo značného pokroku. Přesto je genová terapie dostupná jen v rámci klinických studií 1.–3. fáze. (Peyvandi & Garagiola, 2019). Tato léčba v ČR zatím není v klinické praxi dostupná.

D) Domácí léčba - Vždy, když je to možné, je koncentráty faktorů vhodné podávat formou tzv. domácí léčby. Aplikaci provádí sám pacient nebo jeho rodina, případně praktický lékař nebo zdravotní sestra. Tento postup zaručuje co nejmenší časové prodlení při léčbě krvácení a umožní profylaxi bez nutnosti dojíždět k aplikaci do zdravotnického zařízení. Domácí léčba je legislativně umožněna metodickým pokynem ministra zdravotnictví z roku 1992 (Bojar, 1992).

Centra, která vydávají osobám s hemofilií koncentráty koagulačních faktorů pro domácí léčbu, musí nejprve pacienty seznámit s technikou aplikace koncentrátů a jejich skladováním a náležitě je poučit o způsobu léčby krvácivých epizod a možných rizicích této léčby. Výše zmíněné musí být zaznamenáno ve zdravotnické dokumentaci a stvrzeno podpisem (doporučeno formou standardizovaného protokolu shrnujícího hlavní zásady domácí léčby) pacienta či jiné oprávněné osoby – zákonného zástupce (většinou rodičů). O realizaci domácí léčby je rovněž veden protokol nebo deník, do kterého je zaznamenáváno vydávání koncentrátů zdravotnickým zařízením a jejich aplikace pacientem (Smejkal et al., 2017).

3. Systém péče o osoby s hemofilií v České republice

Problematika systému péče o osoby s hemofilií v České republice je ukotvena v Českém národním hemofilickém programu (ČNHP, 2020). Český národní hemofilický program je celostátní aktivitou, jejímž cílem je stálé zvyšování úrovně péče o nemocné s hemofilií a dalšími vrozenými krvácivými stavy. V posledních 20 letech došlo k výraznému pokroku v léčbě těchto nemocných, a to zejména díky dostupnosti koncentrátů koagulačních faktorů, zlepšení laboratorní a prenatální diagnostiky aj. I přes významné pokroky, kterých bylo dosaženo, je potřeba péči o tyto jedince dále rozvíjet a vzhledem k ekonomické náročnosti terapii centralizovat a tím i racionalizovat. Je proto nutné soustředit nákladnou zdravotní péči vyžadující vysokou odbornost a náročnější materiálně technické vybavení do personálně i přístrojově špičkově vybavených center.

ČNHP stanovuje podmínky kritéria která musí splňovat zdravotnická zařízení zajišťující péči o nemocné s hemofilií a ostatními vrozenými krvácivými chorobami v České republice na třech stupních péče: nejvyšší, střední a nižší.

3. 1. Stratifikace péče o dospělé osoby s hemofilií

Péče o dospělé osoby s hemofilií má tři stupně a je konkretizována v Deklaraci ČNHP (ČNHP, 2020):

1. Centrum komplexní péče (CCC – Comprehensive Care Centre)
2. Centrum pro léčbu hemofilie (HTC – Hemophilia Treatment Centre)
3. Pracoviště sdílené péče (PSP)

Péči o nemocné osoby s hemofilií poskytují zdravotnická zařízení, která splňují personální a materiálně technické předpoklady. Terapie musí být dostatečná, rychlá, bezpečná a odpovídající dosavadním poznatkům lékařské vědy. Vzhledem k ekonomické náročnosti je nutná centralizace péče, která umožní racionalizaci nákladů na diagnostiku a terapii a

koordinaci péče s ostatními obory v medicíně (zejména rehabilitací, operativními obory, stomatologií aj.).

Péče by měla být zajišťována v centrech (CCC a HTC - viz dále), kterých by v České republice nemělo být více než 12. Na tato centra je navázána síť pracovišť sdílené péče (PSP). Definování sítě center vychází z požadavků Světové hemofilické federace (WFH) a z Evropských doporučení na zřízení tzv. Center komplexní péče (CCC – Comprehensive Care Centres) a HTC (Haemophilia Treatment Centres) a pracoviště tzv. sdílené péče (PSP).

CCC a HTC jsou pak akreditována na principu 4 kompetencí: kvalifikace, vybavení, sebehodnocení a komunikace. To umožní mezinárodní srovnání a harmonizaci těchto snah a cílů v rámci partnerských struktur EU, WFH, EAHAD a WHO.

Konkrétní požadavky týkající se materiálního, organizačního, technického a personálního zabezpečení center pro péči o osoby s hemofilií viz. Deklarace ČNHP – Požadavky na centra (ČNHP, 2020). Podrobný popis kompetencí center není záměrem naší práce.

V souladu se záměrem naší práce se nám zdá důležité, poukázat na multioborový tým, který by měl v každém centru spolupracovat. Tesařová (2009) uvádí, že v dětských hemofilických centrech pracuje tým, skládající se z následujících odborníků:

1. Hematolog – odborník na problematiku chorob krve a krevního srážení
2. Pediatr – odborník v péči o dětské pacienty
3. Ortoped – odborník v problematice kostně-svalového aparátu
4. Lékař rehabilitačního oddělení – řeší problémy spojené s tělesnou aktivitou a cvičením
5. Stomatolog – odborník v péči o chrup dítěte; ošetřuje také krvácivá zranění v dutině ústní

6. Psycholog nebo psychiatr – řeší psychologické problémy spojené se základní chorobou, pomáhá rodičům zvládnout stres ze stanovené diagnózy hemofilie, řeší případné výchovné problémy a každodenní potíže které provází celou rodinu v souvislosti s onemocněním hemofilií

7. Genetik – provádí genetické poradenství v rodině

8. Sociální pracovnice – poskytuje pomoc v sociální sféře, pomáhá rodině při orientaci v možnostech získání finanční podpory ve formě různých sociálních dávek od státu

9. Dětská sestra – pracuje na hematologickém oddělení, rodiče dětí s hemofilií jsou s ní v úzkém kontaktu

Cílem spolupráce osob s hemofilií a hemofilických center je udržet osoby s hemofilií ve stavu optimálního zdraví a pohody a minimalizovat komplikace plynoucí z jeho krvácivých epizod.

3. 2. Stratifikace center péče o osoby s hemofilií v České republice

1. Osoby s hemofilií s inhibítorem

- k elektivním chirurgickým (vč. ortopedických) výkonům (HCCC)
- k imunitoleranční léčbě – HCCC
- k profylaktické léčbě zahrnující i Emicizumab a event. domácí léčbě – HCCC
- k akutní péči – HCCC/ HTC
- k běžné péči – HCCC/ HTC

2. Osoby s hemofilií bez inhibitoru – těžcí a středně těžcí

- k elektivním ortopedickým výkonům (vč. synovektomie chirurgické i rataci diační) – HCCC
- k elektivním chirurgickým výkonům – HCCC/ HTC
- k akutním výkonům – HCCC/ HTC
- k profylaktické léčbě vč. Emicizumabu – HCCC/ HTC
- k domácí péči – HCCC/ HTC
- k běžné péči – HCCC/ HTC + spádová (regionální) pracoviště.

3. Osoby s hemofilií – lehcí, případně střední bez nutnosti (pravidelné) léčby

- dispenzarizování v HCCC/ HTC

3. 3. Základní cíle a principy péče o osoby s hemofilií

ČNHP definuje základní cíle a principy péče o osoby s hemofilií (ČNHP, 2020).

3. 3. 1. Základní cíle ČNHP

- dostatečná, bezpečná a dosavadním poznatkům odpovídající diagnostika a léčba nemocných
- prevence a včasná léčba komplikací vázaných na hemofilii
- zlepšení kvality života nemocných trpících hemofilií a jinými vrozenými krvácivými stavy

- zlepšení prenatální diagnostiky a poradenství pro pacienty trpící hemofilii a dalšími vrozenými poruchami krevního srážení
- racionalizace nákladů na diagnostiku a léčbu takových onemocnění
- koordinace všech procesů souvisejících s léčbou, prevencí a dispenzární péčí
- centralizace péče v síti akreditovaných pracovišť

3. 3. 2. Základní principy péče

Základní principy péče pro zmíněné stavy se opírají o následující zásady:

- Řešení poruch krevního srážení jako součásti celorepublikové i regionální politické agendy
- Řešení poruch krevního srážení jako životního zájmu laické i odborné veřejnosti
- Mezinárodní kooperace a harmonizace těchto snah a cílů v rámci partnerských struktur EU a WHO
- Trvalé udržování vysoké úrovně programů léčby poruch krevního srážení pomocí účelné kontroly nákladů s nimi spojených
- Stanovení a průběžné vyhodnocování indikátorů, výstupů a výsledků, fungování a účinnosti ČNHP a každoroční komentář k plnění, případně revize a doplňování
- Definování a udržení sítě center péče o nemocné hemofilii a pacienty s jinými vrozenými krvácivými stavy. Definice vychází z požadavků Světové hemofilické federace (WFH) a z Evropských doporučení na zřízení tzv. Center komplexní péče (CCC – Comprehensive Care Centres a HTC – Haemophilia Treatment Centres) akreditovaných na principu čtyř kompetencí: kvalifikace, vybavení, sebehodnocení a komunikace.

3. 4. Svépomocné organizace

V České republice působí dvě dobrovolné organizace, které sdružují osoby s hemofilii a ostatní zájemce o tuto problematiku. Jedná se o Český svaz hemofiliků a Hemojunior. Hlavním posláním obou organizací je informovat členy o všem co je zajímavá a hájit jejich zájmy. Český svaz hemofiliků je členem Světové hemofilické federace WFH a Evropského hemofilického konsorcia.

3. 4. 1. Český svaz hemofiliků

Český svaz hemofiliků (ČSH) především sdružuje osoby s hemofilii a jejich příbuzné. Hlavním cílem svazu je hájit zájmy členů před státními orgány, zdravotnickými pracovišti, zdravotními pojišťovnami a všude, kde je možné ovlivnit kvalitu života (ČSH, 2021). ČSH spolupracuje se sdružením Hemojunior, určeným dětem předškolního věku a jejich rodičům a v rozhodujících otázkách postupují společně.

Svaz dále plní roli informační. Seznamuje své členy i zdravotnickou veřejnost s novinkami v léčbě a možnostech prevence i terapie. Zajišťuje konkrétní pomoc při problémech se zaměstnavatelem, školou, zdravotní pojišťovnou či jinou institucí. Pořádá rekondiční pobyty pro dospělé a letní tábory pro děti. Dále organizuje regionální setkání, kde se scházejí zájemci ve velmi úzkém kruhu s hematology, ortopedy, fyzioterapeuty, odborníky na sociální otázky, na léčbu bolesti a podobně. Významná jsou i mezigenerační setkávání a vydávání Hemofilického zpravodaje.

Český svaz hemofiliků a Hemojunior ve spolupráci se Zdravotní záchrannou službou připravil pro všechny osoby s poruchou srážlivosti krve sadu speciálních identifikátorů, které mohou zachránit život. Při nenadále události, k níž je nutné zavolat Zdravotní záchrannou službu, uvidí pracovník této služby na zápěstí osoby s hemofilii náramek s informací o zdravotním stavu. Najde označenou kartičku pojištěnce či identifikační průkaz osoby s hemofilii a postupuje dle speciálního manuálu a co nejrychleji a co nejrychleji aplikuje příslušný derivát a kontaktuje hematologické centrum. Tato rychlá a správně mířená pomoc dosud nebyla samozřejmostí (Český svaz hemofiliků, 2021).

Český svaz hemofiliků na svých stránkách také zveřejňuje velmi užitečný přehled, který umožňuje základní orientaci v různých sociálních situacích. Například o jaké dávky je možné žádat a na jakou instituci se obrátit. Jedná se například o vydání průkaz osoby se zdravotním postižením a vydávání parkovacího průkazu a o nárok na dávky pro osoby se zdravotním postižením, invalidní důchody nebo příspěvek na péči o osobu blízkou.

3. 4. 2. Hemojunior

Hemojunior je nezisková organizace která vznikla z iniciativy rodičů dětí s hemofilií. Hlavním cílem Hemojunioru je sdružovat lidi, kteří se chtějí aktivně podílet na pomoci dětem s hemofilií (Hemojunior, 2021). Sdružení Hemojunior pořádá například rekondičně edukační pobyt pro rodiny s dětmi s hemofilií a jejich sourozence (tzv. tábory) a mezigenerační setkávání ve spolupráci s ČHS. Pořádá také víkendové pobyty pro rodiny.

Na svých internetových stránkách poukazuje na nutnost rehabilitace a posílení kloubů již od dětství a zvýšené pozornosti při stomatologických zákrocích. Dále popisuje nitoržilní aplikaci derivátů a možnosti domácí léčby. Upozorňuje na nutnost cvičení, které je důležité pro každé dítě. Tělesná aktivita udržuje silné svalstvo a to je důležité i pro děti s hemofilií. Silné svaly a šlachy chrání klouby před krvácením. Říká se, že trénované osoby s hemofilií krvácí méně než ty, které mají ochablé svalstvo. Uvádí seznam vhodných sportů, informace o tom, jak cestovat s dítětem s hemofilií. Zabývá se problematikou přijetí dětí s hemofilií do školek a v neposlední řadě poukazuje na podporu duševního zdraví dětí s hemofilií ať už jejich citovou podporou nebo snahou mírnit přirozenou rodičovskou úzkost (Hemojunior, 2021).

4. Psychická podpora osob s hemofilií

Při onemocnění hemofilií je primárním cílem přecházet a léčit krvácení a řešit komplikace, které krvácení způsobuje, jako je omezení hybnosti, bolest, umět aplikovat koncentráty intravenózně umět se o sebe starat v případě částečné imobility. Kromě výše zmíněných problémů jsou to i časté pobyty v nemocnici, absence ve škole a nemožnost začlenit se do všech sportovních aktivit, které silně ovlivňují psychiku osob s hemofilií i jejich nejbližších, většinou rodinných příslušníků. Hemofilie tedy není jen záležitostí medicíny, ale významnou roli hraje také psychická podpora případně zpracování již vzniklých traumat.

Prvními osobami, které mohou pozitivně ovlivnit život dětí s hemofilií jsou jejich rodiče. Způsob, kterým budou přistupovat k nemoci svého dítěte se odrazí v i přístupu dítěte k sobě samému a ke své nemoci. Arranz uvádí, že je přirozené, že dítě reaguje v rizikových situacích instinktivně, tedy úzkostí (Arranz et al., 2004). Právě v těchto situacích mohou rodiče problémy spojené s životem s hemofilií ovlivnit, zmírnit nebo prohloubit. Arranz upozorňuje, že to, jak rodiče zvládnou svoji úzkost ovlivní to, jak bude svou nemoc vnímat samo dítě. Pokud reagují strachem, chová se dítě stejně. Je tedy nutné, aby se rodiče naučili s nejistotou žít a ukázali tak dítěti přirozený a situaci se přizpůsobující model.

Arranz vyzdvihuje při výchově dětí s hemofilií především podporu zájmů a podporu kladeného sebehodnocení, aby i přes své onemocnění obstály mezi svými vrstevníky a prožívaly vlastní sebehodnotu (Arranz et al., 2004).

Autor se dále zabývá rizikovými a ochrannými faktory při onemocnění hemofilií.

4. 1. Rizikové faktory při onemocnění hemofilií

Jako rizikové faktory popisuje všechny okolnosti a podmínky, za kterých může být osoba s hemofilií zraněna, nebo je narušena její psychická či tělesná pohoda. Rozlišuje tři hlavní skupiny psycho-sociálních rizik (Arranz et al., 2004):

4. 1. 1. Osobní rizika

Souvisejí s chováním a osobností pacienta s hemofilií.

- nečinnost způsobená strachem ze zranění a izolace od ostatních. Taková izolace vede k pocitu vlastní odlišnosti, pocitům bezmocnosti a smutku
- omezený kruh zájmů a následně pak izolace od určitých aktivit a her vrstevníků; může způsobit, že se dítě cítí nešťastné a sociálně vyloučené
- rizikovým faktorem je ovšem také účast na rizikových hrách, které mohou způsobit zranění s následným krvácením
- podceňování sebe sama může vést k nedostatku schopností čelit tlaku svých vrstevníků kteří ho například svádějí k riskantním aktivitám

Jako ochranné osobní faktory vůči výše zmíněným problémům autor navrhuje:

Podporovat vysoké sebevědomí a dobré mínění o sobě samém. Díky tomu bude dítě lépe snášet, že jej někteří vrstevníci budou považovat za méněcenné. Zlepší schopnost smířit se s omezeními, způsobenými nemocí. Klíčovou roli při budování sebevědomí hraje pocit úspěchu.

Dále je důležité nabízet dítěti širokou škálu zájmů a pokusit se dítě zapojit do co nejvíce neriskantních činností. Osoby s hemofilií by měly být postaveny do určitých situací v nichž si uvědomí a naučí se akceptovat omezení daná jejich nemocí (například různé druhy sportů). Nutná je podpora rozvoje nezávislosti a schopnosti postarat se sám o sebe.

Podstatné je také nechat dětem projevit jejich emoce a učit je řešit obtížné situace. Například umět odmítnat lákavé ale pro ně nebezpečné situace.

4. 1. 2. Rodinná rizika

Souvisí s rodinnými výchovnými modely.

- přílišná starostlivost rodičů, která je zapříčiněna strachem ze zranění vede k pocitům zbytečnosti, ustrašenosti a neschopnosti se sám o sebe postarat
- nadměrná tolerance kdy rodiče poskytnou dítěti příliš mnoho volnosti v důsledku výčitek svědomí
- obviňování a trestání dítěte nebo příliš úzkostlivé reakce na zranění vede k izolaci dítěte od rodiny a zatajování nastalých krvácivých stavů
- přílišné omezování dětí způsobené strachem rodičů ze zranění mohou způsobit, že děti nezískají dostatečné sebevědomí a sami omezí své možnosti a svůj rozvoj

Jako ochranné rodinné faktory vůči výše zmíněným situacím navrhuje autor:

Nastavení takových podmínek ve výchově a vzdělání které přispívají k větší odolnosti a schopnosti se s nemocí vyrovnat. Hlavním faktorem je psychické přijetí hemofilie. Jedná se například o klidnou ale adekvátní reakci při zranění ze strany rodiny. Děti s hemofilií také potřebují podporu své rodiny (rodičů, prarodičů, sourozenců aj.) která v daném sociálním kontextu zvýší jejich sebevědomí a nezávislost. Dobrá podpora ze strany rodiny jim umožní věřit ve vlastní schopnosti.

Dítě s hemofilií by mělo mít prostor k vlastnímu rozhodování. Rodiče by se měli ptát na jeho názor, naslouchat mu a snažit se dohodnout, namísto pouhého určování toho, co má nebo nemá dělat.

Výše zmíněné je však nutné vhodně vyvážit neměnnými podmínkami a jasnými pravidly a hranicemi, která vedou ke vzniku předvídatelného prostředí.

4. 1. 3. Vzdělávací a společenská rizika

K nejdůležitějším faktorům nutným pro rozvoj osobnosti dítěte patří kamarádi a možnost zapojit se do kolektivu a společných her. To ovšem také zahrnuje určitá rizika:

- nátlak který na ně mohou kamarádi vyvíjet, aby riskovali
- nedostatečná informovanost okolí o zdravotním stavu dítěte ale také informovanost dítěte samotného
- přístup učitele k dítěti s hemofilií
- opakovaná zranění mohou vést k izolaci dítěte a k častým absencím ve škole

Jako ochranné rodinné faktory vůči výše zmíněným situacím navrhuje autor:

Zapojit dítě do takového prostředí, které nerozlišuje mezi dítětem s hemofilií a jeho kamarády a spolužáky a nepřístupuje k nim rozdílně (mimo bezpečnostních opatření). Přátelé pak mohou fungovat jako psychická podpora a přispívají k pocitu sounáležitosti. Dobré společenské a pedagogické zázemí přispívá k tomu, že se dítě školních a volnočasových aktivit zúčastňuje rádo a pravidelně.

5. Psychosociální specifika chronických onemocnění

Podle současných poznatků je vhodné definovat chronickou nemoc širěji. Kromě zdravotního hlediska je v těchto definicích zahrnuta mimo jiné kvalita života nebo nutnost adaptace.

Definice chronické nemoci může být pojata „nemoc, která vyžaduje alespoň 6 měsíců nepřetržité lékařské péče, způsobuje trvalé změny životního stylu, chování a neustálý proces adaptace na nepředvídatelný průběh nemoci“ (Kyngas et al., 2000; Perrin et al., 1993).

Další vhodná definice vymezuje chronické onemocnění jako „... onemocnění, které je trvalé nebo trvající po dlouhou dobu. V průběhu času se může pomalu zhoršovat. Může vést ke smrti, nebo může zcela odeznít. Dále může způsobovat trvalé tělesné změny. Jistě bude ovlivňovat kvalitu života nemocného jedince“ (Chronic Illness Alliance, 2022).

Chrastina uvádí, že chronická onemocnění jsou definována různě. Objevují se různé kategorie pojmu chronické onemocnění. Mezi jednotlivé kategorie autor zařadil: časový úsek trvání nemoci, ovlivnění aktivit jedince či jeho zdravotního stavu, dopad na kvalitu života chronicky nemocného, opoziční vymezení pojmu k nemoci akutní, nemožnost kurativního ovlivnění nemoci, (postupné) zhoršování nemoci, nepředvídatelnost stavu, zdravotního stavu jedince a „celoživotnost“ daného stavu (Chrastina et al., 2011).

Hemofilie je chronické onemocnění, s nímž se osoby s hemofilii narodí. Hemofilii není možné vyléčit. Je možné ovlivnit její průběh včasnou a dobře indikovanou profylaktickou léčbou která spočívá v podávání koagulačního faktoru a rehabilitací postižených kloubů. Významná je také péče o duševní zdraví a celkovou kvalitu života osob s hemofilii a podpora rodinných příslušníků, do jejichž životů nemoc blízkého také zasahuje. V průběhu času se může hemofilie zhoršovat například vznikem inhibitoru. Inhibitory jsou protilátky, které vznikají v reakci na podávané koagulační faktory, jejichž aktivitu následně neutralizují. Jejich tvorba představuje významnou komplikaci v léčbě. Hemofilie může vést také k trvalým tělesným změnám, díky vážnému poškození kloubů třeba až přechodné či trvalé invaliditě. Problematická jsou nejen vnější ale také různá vnitřní krvácení, která na různě dlouhou dobu ovlivňují jak fyzickou, tak psychickou stránku života osob s hemofilii.

Náhlé krvácivé epizody mohou být málo předvídatelné. Často přichází nečekaně, stačí uhození do kloubu a kloub najednou otéká a je bolestivý. Obvyklá jsou také spontánní krvácení – bez zjevné příčiny. Tato nepředvídatelnost osoby s hemofilii velmi zasahuje. (Konkrétní

příklady uvádíme v empirické části naší práce.). Hemofilie je také specifická tím, že osoby s hemofilií musí pravidelně intravenózně aplikovat koagulační faktory. Musí je mít tedy k dispozici a je nutné je skladovat na příslušných místech. Aplikovat injekce se učí už v dětství, pokud se to nedaří, jsou odkázáni na pomoc rodičů nebo zdravotnického personálu. Což také znamená, že pro léčbu musí dojíždět do nemocnice nebo k obvodnímu lékaři. Některé krvácivé epizody spolu se zhoršeným hojením ran vedou k dlouhodobým hospitalizacím a vysokým nákladům například na převazový materiál, který si osoby s hemofilií musí zajistit sami (Odkazujeme na příběh Adama v empirické části práci, kterého trápí pooperační defekt na břicho již šest let). Navíc jsou vyřazeni ze školního, pracovního a společenského života na různě dlouhou dobu. Často tedy onemocnění přináší omezení v oblíbených aktivitách (sport, cestování aj.) a dočasné vyloučení ze společenského života. Problematiku náročnosti onemocnění hemofilií u dětí jsme zmiňovali v předchozí kapitole.

Výše zmíněné problémy mají významný dopad na kvalitu života a psychický život osob s hemofilií. Existují studie, zabývající se dopadem chronického onemocnění na psychické prožívání. Osoby s chronickým onemocněním mají větší pravděpodobnost rozvoje deprese než ti, kteří chronicky nemocní nejsou. Tato skutečnost se týká především jedinců, u kterých dojde ke vzniku či rozvoji chronické nemoci v raném věku (Schnittker, 2005). Pouze u menšiny chronicky nemocných osob se vyvinou klinické úrovně psychické poruchy. Většinou se to děje u těch pacientů, kteří trpí většími bolestmi nebo invaliditou.

Deprese a další poruchy emočního spektra, často narušují správné dodržování rehabilitačních programů a zdá se, že zhoršují prognózu u mnoha stavů. Je však důležité poznamenat, že psychické reakce při chronických onemocněních jsou různé, a ne všechny jsou negativní. Několik studií, které zkoumaly pozitivní dopady chronických nemocí, známé také jako „zjišťování přínosů“ (Carver & Antoni, 2004; Sears et al., 2003), uvádí, že někteří chronicky nemocní pacienti objevili díky své nemoci vyšší hodnotu v blízkých vztazích, prožívali běžné životní situace jako důležité a významné a měli vyšší míru soucitu s druhými lidmi.

5. 1. Chronické onemocnění z hlediska časového úseku trvání nemoci

Chrastina dále uvádí, že pokud má chronická nemoc prognosticky nezlepšitelný průběh v čase, hovoříme o nemocech celoživotních. Často jsou chronická onemocnění vymezována oproti těm, které mají průběh akutní (tzn. časově krátký, omezený, bez většího dopadu na jedince, jeho aktivit a především zdravotní stav) (Chrastina et al., 2011). Chronická nemoc, nemusí mít jednu konkrétní příčinu a nemusí mít viditelné projevy, dokud onemocnění není v pokročilém stádiu (např. u rakoviny nebo vážných onemocnění srdce).

Sperry (2006) vymezil čtyři samostatné druhy chronických onemocnění. Konstatoval, že každý druh vyžaduje jiný přístup multidimenzionálního (biopsychosociálního) zájmu, včetně poradenství a terapie:

1. život ohrožující chronická onemocnění
2. život neohrožující chronická onemocnění, která jsou vhodným přístupem často řešitelná
3. progresivní závažná chronická onemocnění
4. chronická onemocnění příznakově nestálá, ale život neohrožující

5. 2. Chronické onemocnění z hlediska ovlivnění aktivit nemocného jedince a kvality života

Nejen zdravotničtí profesionálové pracující s jedinci s chronickým onemocněním nebo zdravotním postižením (znevýhodněním) by měli znát a rozumět symptomům nemoci, možným omezením daných nemocí, a také progresi stavu, aby byl co nejvíce podpořen proces adaptace jednotlivce „jejich stavu“ a došlo tak k využití maximálního potenciálu nemocného (Dudgeon et al., 2002).

Nemocný by měl hledat adekvátní copingové strategie (strategie zvládnání) pro řešení situace, ve které se díky chronické nemoci ocitá, a měl by rovněž nalézt nové aktivity pro vytvoření (a následně realizaci a udržení) individuálního životního stylu při chronické nemoci.

Kvalita života souvisí s dalšími faktory (které jsou často diskutovány jako přímo související s chronickými nemocemi). Jsou jimi např. demografické faktory a vlivy, stanovování jednotlivých lékařských a ošetrovatelských diagnóz, rizika nemocí, doba (délka) přežití nemocných, funkční status nemocného a také náročnost a možný ekonomický dopad chronické nemoci pro společnost. Corbin a Strauss vymezili tři skupiny „úkolů“ vztahující se k chronickým stavům (Corbin & Strauss, 1988):

- a) zdravotnicko-lékařský management daného stavu (např. medikace, změna stravovacích zvyklostí, sebesledování u diabetiků apod.
- b) tvorba a dodržování nově vzniklých „užitečných rolí“ (např. ve sféře pracovního a rodinného života, ve sféře sociálních kontaktů apod.)
- c) zvládnání hněvu, strachu a obav, frustrací a zármutku při onemocnění chronickou nemocí

Vliv dopadu chronického onemocnění na denní aktivity, zažitý způsob života a kvalitu života je různorodý. Samotný rozsah dopadu chronického onemocnění je závislý na těchto proměnných (Falvo, 2017):

- a) povaha onemocnění
- b) stav před nemocí / premorbidní osobnost
- c) význam (výklad pojmu) onemocnění nebo zdravotního postižení pro jedince

d) současná životní situace nemocného

e) stupeň rodinné a sociální opory

5. 3. Vliv chronického onemocnění na pacienta a význam strategií zvládání při chronických onemocněních

S existencí chronického onemocnění se musí ten, kdo je touto nemocí postižen, vyrovnávat. Obecně se dá říci, že chronická nemoc dostává jedince do stresu a ten se s ním musí vyrovnávat. U chronicky nemocných osob existují určité odchylky v chování a prožívání, které jsou způsobené tím, jak vnitřně prožívají životní situaci změněnou a ovlivněnou právě jejich chronickou nemocí. Jedná se jak o změny v prožívání fyzického těla (bolest, omezení hybnosti aj.) tak změny v jejich sociálním životě a vztazích s druhými lidmi.

Křivohlavý (2002) uvádí, že chronicky nemocní pacienti mívají více dlouhodobých a intenzivních bolestí. Významná je také psychická zátěž, která chronicky nemocné provází. Jedná se především o kognitivní (myšlenkové) problémy a negativní emocionální zážitky, kdy pacient myslí velmi často na svou nemoc. Myšlenky se objevují samovolně a pacient je uvádí do souvislosti jak s momentálním stavem a změnami, které v důsledku chronické nemoci právě prožívá, tak s další životní dlouhodobou perspektivou (jaké trvalé změny nastanou v důsledku nemoci v jeho životě).

Autor dle uvádí, že největší dopad v psychické kognitivní oblasti má chronické onemocnění na sebepojetí pacienta. Tedy na to, jak pacient sám sebe vidí, chápe a hodnotí. Jeho identita je chronickým onemocněním postižena nejvíce. Je těžké být najednou jiný než před vznikem, změnou či zhoršením chronické nemoci. Takové odcizení sobě a druhým lidem může dojít tak daleko, že se nemocný přestává cítit úctyhodným a hodnotným člověkem. Ztrácí nejen pocit schopnosti něco řešit (kompetence), ale i osobní úcty a ceny. Je nutné mít na paměti, že tato změna je pro pacienta mimořádně těžká.

Dunkel-Schetterová (Dunkel – Schetter et al., 1992) zjistila, že v takové situaci dochází k přebudování vlastní identity. Popsala strategie zvládání chronického onemocnění. Zjistila, že se do značné míry podobají těm, které používají lidé ke zvládání stresu. Často sledovala strategii distancování se od chronické nemoci, snahu nemyslet na to, co se změnilo. Popsala také řadu

strategií „zkratkového“ řešení situace jako například uchýlení se k alkoholu, drogám a přejídání. Kromě těchto vyhýbavých strategií však také objevila u chronicky nemocných pacientů strategie nadějnějšího zvládnání vzniklých obtíží. Někteří pacienti se snažili hledat kladné (pozitivní) momenty na změněné situaci. Snažili se uvědomit si, co je za této změněné situace možné, zatímco dříve to možné nebylo. Například trávit více času s rodinnými příslušníky atp.

Ukazuje se, že všechny sociální vazby jsou ovlivněny chronickou nemocí. To se týká především dětí, jejichž identita je nemocí velmi zasažena. Výrazný vliv má potom doba, kterou musí tyto děti zůstat na lůžku, kdy nemohou trávit čas při vyučování a mimoškolních aktivitách se svými vrstevníky. V těchto případech je zaznamenán nárůst depresí a stresu. Celkově je možné říci, že rodiny, v nichž někdo onemocní se mění. Zvyšuje se míra celkové únavy všech členů rodiny a zvyšují se pocity depresí. Negativní pocity jsou často potlačovány, což situaci ještě zhoršuje.

Existují studie, které se zabývají tím, jak pomoci rodinám v takto obtížné situaci. Moos (1984) sledoval vzájemně si pomáhající skupiny rodičů (self – help group) s chronicky nemocným dítětem. Zjistil velice kladný vliv sociální opory, která je touto formou rodičům poskytována. Popisuje také velký význam poradenské činnosti psychologů, rodičům s chronicky nemocnými dětmi a její vysoké efektivitě.

6. Vymezení pojmu zdraví v kontextu psychologie zdraví

Cílem našeho výzkumu je zjistit, jak pacienti s těžkou hemofilií zvládají svou nemoc a stres v každodenním životě. Zjišťujeme, jaké konkrétní mechanismy vyrovnávání se s těžkými situacemi osoby s hemofilií používají, v jakých konkrétních situacích, a jak jim tyto mechanismy pomáhají. Proto se v následujících oddílech teoretické části naší práce budeme zabývat základními teoretickými koncepty které jsou ukotveny v psychologii zdraví.

6. 1. Psychologie zdraví

Psychologie zdraví je vědecká psychologická disciplína. Křivohlavý (Křivohlavý, 2001) uvádí, že, spíše než terapií poruch se zabývá otázkami narušení či poškození zdraví. Velkou pozornost věnuje individuální odpovědnosti za vlastní zdravotní stav, který je zčásti ovlivňován psychikou. V pozadí psychologie zdraví stojí vědomí o hodnotě lidského zdraví a smysluplnosti péče o něj. Zkoumá zdravotní dopady určitých lidských činností, ať už zdraví poškozují, nebo naopak posilují.

Křivohlavý (2001) uvádí šest hlavních důvodů vzniku psychologie zdraví:

1. Radikálně se změnila struktura nemocí, jež vedou ke smrti. Zatímco na počátku 20. století byly příčinou smrti převážně nakažlivé nemoci, na začátku století 21. se umírá převážně na onemocnění související s životním stylem.
2. Výrazně se proměnilo pojetí zdraví. Na počátku 20. století bylo zdraví definováno pouze jako nepřítomnost nemoci, na počátku století 21. se toto pojetí značně rozšířilo. Zdraví je stav, kdy se člověk cítí dobře, a to nejen po stránce tělesné, ale i duševní a sociální.

3. Došlo k proměně klasického biomedicínského modelu, jenž vidí člověka pouze z pohledu biologického. V dnešní době je zřejmé, že je nutno pojímat člověka nejen v dimenzi biologické, ale i psychické a sociální.

4. Příčiny nakažlivých nemocí byly v rámci biomedicínského modelu vysvětlovány pomocí tzv. patogenních faktorů. Toto pojetí předpokládá, že každou nakažlivou chorobu způsobuje bacil, nebo vir. Pokud je identifikován a zničen, je odstraněna i sama nemoc. V dnešní době však nejsou příčinou mnoha nemocí patogeny, ale určité formy rizikového chování. Proto je nutné tradiční biomedicínský model doplnit.

5. Především je nutné zaměřit se na prevenci a na podporu tzv. salutogenních faktorů. Jsou to všechny faktory, jež naše zdraví udržují, posilují a povzbuzují.

6. V neposlední řadě musíme zmínit i ohromné výdaje na zdravotnictví, které je prakticky možné snížit vhodně vedenou prevencí.

Křivohlavý (2001) uvádí také hlavní charakteristiky psychologie zdraví. Jde o disciplínu, jež se zabývá především psychicky zdravými jedinci, kteří nemají psychiatrické obtíže a v oblasti psychického stavu stojí v mezích normálu. Zaměřuje se na předcházení zdravotních obtíží, snaží se dobrý zdravotní stav udržet a posílit. Usiluje o prevenci, nikoliv o terapii. Své teorie a poznatkovou základnu se snaží budovat vědeckými způsoby.

Schwarzer (1992) definuje psychologii zdraví, jako speciální psychologickou vědní disciplínu, která se zabývá: „rolí psychologických faktorů při udržování dobrého zdravotního stavu, při prevenci nemocí, při zvládání negativních zdravotních stavů (emocí), při poskytování psychologické pomoci pacientům v průběhu údravy a při vyrovnávání se s chronickými nemocemi“.

Cílem psychologie zdraví je především: „budovat teorii zdravého jednání a chování člověka a získávat solidní poznatky z oblasti psychologie – na jedné straně o tom, co naše zdraví posiluje, a na druhé straně o tom, co našemu zdraví škodí“ (Křivohlavý, 2001).

Na tomto místě je dále třeba zmínit a objasnit pojem salutogeneze. Salutogenní faktory jsou na rozdíl od faktorů patogenních těmi, které zdraví posilují. Znamý výzkumník, jenž prolomil bariéru tradičního biomedicínského modelu, byl Aron Antonovsky, který si položil klíčovou otázku, proč při působení určitého patogenu někteří onemocní a jiní ne? Svou otázkou směřoval konkrétně do 17. století, kdy v jistém městě řádil mor, na jehož následky zemřelo patnáct tisíc lidí. Antonovsky se však nezajímal o to, proč tito lidé zemřeli, ale proč dalších čtrnáct tisíc obyvatel stejného města nezemřelo. Otázku tedy obrátil, neptal se na faktory patogenní (jež zdraví poškozují), ale na faktory salutogenní (které zdraví podporují) (Antonovsky, 1985 a).

Antonovsky (1985 b) se snažil o podchycení obecných faktorů které posilují obranu organismu nejen proti specifické nemoci, ale proti všem různým druhům zdravotních rizik. Na základě sledování dvou skupin Židů, kteří přežili koncentrační tábory, došel k závěru, že při zvládání těžkých životních situací nejde tolik o dílčí schopnosti daného jedince, ale o celkovou charakteristiku postoje k životu. Nazývá ji smysl pro integritu (sense of coherence) a jde o určitou charakteristiku postoje k životu.

Smysl pro integritu se skládá ze tří základních složek:

1. smysluplnost (meaningfulness)
2. vidění zvládnutelnosti úkolů (manageability)
3. schopnost chápat dění, ve kterém se člověk nachází (comprehensibility)

Jedná se o tři salutogenetické charakteristiky, které Antonovský považuje za zdroje zdraví. Tomuto pojetí zdraví jsou blízké například osobnostní charakteristiky typu hardiness či resilience, o nichž bude řeč v následujících kapitolách naší práce. V těchto případech jde o období imunologického působení, avšak v psychologické oblasti.

Ačkoliv se psychologie zdraví soustředí primárně na zdravé, nikoliv chronicky nemocné osoby, přesto má v našem výzkumu důležité místo. Jedná se o významný přístup k lidskému

zdraví, který popisuje pojem zdraví šířeji ne pouze jako nepřítomnost nemoci. Klade důraz na ovlivnitelnost zdravotního stavu na základě určitých psychických (salutogenních) faktorů, což je v průběhu chronických onemocnění velmi důležitý faktor, který může ovlivnit celkový zdravotní stav nemocných osob. V neposlední řadě pracuje s osobnostními charakteristikami (resilience) a důležitými vztahovými modely (sociální opora), které hrají důležitou roli při zvládnání stresu, a tedy i stresu provázející chronická onemocnění jako je hemofilie o kterých budeme hovořit v následujících kapitolách.

6. 2. Vymezení pojmu zdraví v kontextu kvality života

Zdraví jako celek zde znamená nejen jednotu v rámci celku samotného, ale rovněž jeho správné začlenění do širšího kontextu. Pro naše účely se nejvíce hodí Seedhouseova definice zdraví. Zdraví definuje jako „celkový (tělesný, psychický, sociální a duchovní) stav člověka, který mu umožňuje dosahovat optimální kvality života a není překážkou obdobnému snažení druhých lidí (Seedhouse, 1995).“

Z této definice je jasné, že zdraví je nutné chápat v co nejširší souvislosti. Nejde jen o nepřítomnost nemoci, ale také o fyzický prožitek, o duševní stav jedince, o to, v jakém sociálním kontextu žije (jaké má vztahy s ostatními), v jakém žije prostředí, kam směřuje, jaké jsou jeho hodnoty, cíle a jak se mu daří je naplňovat. Jde o souhrn důležitých faktorů, které jsou navzájem propojeny a ovlivňují se. Dohromady tvoří kvalitu života daného jedince.

Nejlépe vyvstane celá šíře problematiky pojmu zdraví na přehledu základních teorií vymezujících tento pojem.

6. 2. 1. Přehled teorií zdraví

1. Zdraví jako zdroj fyzické a psychické síly uvádí Williams (1983). Z analýzy různých lidových pojetí zdraví v různých kulturách vyvodil pojetí zdraví jako určitý druh síly, která člověku pomáhá překonávat těžkosti v životě.

2. Sacks (1982) pojímá zdraví jako metafyzickou sílu. Zdraví samo o sobě je něco, co umožňuje člověku dosahovat vyšších cílů, než je samo zdraví. Studoval situace lidí, kteří se dostali do mimořádně těžkých zdravotních obtíží, a jakoby zázrakem se z nich dostali. Našel u nich určitou vnitřní duchovní sílu, kterou dokázali aktivovat a nemoci se nepoddali.

3. Salutogeneze – individuální zdroje zdraví. Sem patří například Antonovského (1985 b) výše zmíněný smysl pro integritu a další holistické osobnostní charakteristiky jako hardiness, resilience a další, které posilují vědomí vlastních schopností při zvládání nemoci a problémů. Blíže se jim budeme věnovat v následující kapitole.

4. Zdraví jako schopnost adaptace vidí Dubos (1959). Jedná se o schopnost upravit prostředí, nebo změnit vlastní způsob života. Umět pozitivně reagovat na různé výzvy a nepříznivé situace, s nimiž se člověk v životě setkává.

5. Zdraví jako schopnost dobrého fungování nabízí Davidson (1948). Nabízí zdraví jako schopnost být v dobré kondici (fitness), být schopen tělesně a duševně něco dělat.

Křivohlavý (2001) uvádí, co společného mají výše uvedené definice pojmu zdraví.

Zdraví chápou především jako důležitý moment s ohledem na uskutečňování životních cílů.

Zdraví vidí jako dynamický jev, který se pohybuje od kladného pólu (zdraví) po záporný pól (nemoc).

Dobré zdraví je mimořádně ceněná a velice žádoucí životní hodnota.

Zdraví je viděno v širokém poli souvislostí, nejen jako fungování těla, ale je brána v potaz také psychická, sociální a duchovní dimenze zdraví.

Vidí úzký vztah mezi kvalitou života a zdravím.

Kladou důraz na osobní odpovědnost člověka za jeho zdravotní stav.

Nevidí problém zdraví jako individuální otázku, ale jako problém komunitní, ekologický i politický.

7. Osobnostní charakteristiky, které hrají roli při zvládání stresu

Schopnost čelit stresu je v psychologické literatuře známá pod pojmem „coping“. „Zvládání“ je pak podle Lazaruse (1966) „proces řízení vnitřních i vnějších faktorů, které člověk ve stresové situaci hodnotí jako ohrožující jeho zdroje“.

Lazarus (1966) uvádí, že jádrem zvládání je využívání snah (jak intrapsychických, tak ve formě určité aktivity) řídit (monitorovat, ovládnout, minimalizovat, zmenšovat, tolerovat) vnitřní či vnější požadavky, které těžce doléhají na člověka (a konflikty mezi nimi). Tyto snahy zvládnout těžké situace odlišujeme od tzv. zvládacích reakcí (coping reactions), které probíhají automaticky, bez účasti našeho vědomí.

Moderování stresu se děje pomocí řady faktorů. Patří sem osobnostní charakteristiky, styly zvládání, strategie zvládání a techniky zvládání, které je možné se naučit. Patří sem také využívání vnějších zdrojů, například sociální opory, které se budeme věnovat v další kapitole. Zvládání stresu a obtížných životních situací je dynamický proces.

Existují určité osobnostní charakteristiky, které člověku pomáhají zvládat životní těžkosti a stresové situace, čímž podporují lidské zdraví. Existují však i ty, které člověka přivedou do komplikovanějších situací. Jejich přehled uvádí Křivohlavý (2001).

7. 1. Locus of controll

Rotter (1966) zkoumal způsob jakým lidé přistupují k životním těžkostem. Zjistil dva naprosto odlišné přístupy. Na jedné straně jsou lidé, kteří při řešení problémů vycházejí ze sebe. Z vlastních možností, schopností a dovedností. Tyto Rotter označuje jako lidi s interním locus of controll (LOC). Znamená to, že mají vnitřní ohnisko řízení vlastní činnosti.

Na druhé straně stojí ti, již vycházejí z vnějších situací a věří, že problematická situace se vyřeší sama, například vlivem šťastné náhody nebo skrze nějakou okolnost na jejich osobě nezávislou. Iniciativa nevychází z nich samotných, věc se má vyřešit sama od sebe. Tito lidé pak mají externí locus of controll (LOC). Tyto dva konstrukty si můžeme představit jako dva konce jedné škály.

7. 2. Resilience

Jedná se o jednu z osobnostních charakteristik, která výrazně pomáhá v boji s životními těžkostmi. V češtině se objevuje pod pojmem nezdolnost a podle Křivohlavého (2001) se dá interpretovat jako schopnost „nedat se a bojovat s těžkostí“. Doslovný překlad zní pružnost. Je to schopnost rychle se vzpamatovat, pružně reagovat na situaci. Studie zabývající se nezdolností v pojetí resilience ukazují, že nezdolnost v jedné oblasti (řešení pracovních úkolů) neznamena automaticky nezdolný přístup v oblastech jiných (mezilidské vztahy).

7. 3. Koherence

Autorem tohoto konceptu je Aaron Antonovsky (1985 b). Na základě výzkumu formuloval osobnostní charakteristiku, již nazval koherence, smysl pro integritu (sense of coherence). V prostředí, ve kterém autor výzkum prováděl (jednalo se o Izrael, kde sledovanou skupinou byli Židé, kteří přežili holocaust), znamená podle Antonovského tento pojem jednak pospolitost v sociálním slova smyslu, tj. pevnou soudržnost skupiny lidí, jednak vnitřní skloubenost osobnosti člověka, tj. jeho jednotlivé, „nerozdvojené“ srdce (obdoba modernějšího pojetí pevného charakteru). Osobnostní koherence má tři základní charakteristiky, jež jsou chápány jako dimenze s kladným a záporným pólem.

a) Srozumitelnost situace (comprehensibility), která je kognitivní stránkou SOC (sense of coherence). Jde o způsob chápání světa jako toho, co je logicky pochopitelné. Kladný pól tohoto konstruktu vyjadřuje, že člověk je nejen schopen vidět pouhý výsek situace, v níž se nalézá, ale vidí celkový obraz světa a jeho řád, věci se mu jeví jako konzistentní. Pokud osoba vidí svět jako roztříštěnou mozaiku nesourodých částí, ocitá se na pólu negativním. Takovému člověku se zdá, že žádný řád není. Věci se mu jeví chaoticky, nic není pevné ani spolehlivé.

b) Smysluplnost (meaningfulness). V tomto případě hraje roli motivační zaměření člověka k životnímu cíli. V souvislosti s tím, o co člověku v životě jde, pak hodnotí situaci, do níž se dostal, jako smysluplnou, nebo nesmyslnou. Na kladném pólu stojí člověk, který věří, že

situace, v níž se ocitá, a její případné řešení mají smysl. Takový člověk investuje energii do překonání problému, protože se tím přiblíží k vytyčenému cíli. Na negativním pólu pak stojí člověk odcizený a neangažovaný v tom, co se děje. Díky tomu se ocitá stranou sociálního dění.

c) Zvládnutelnost (manageability) je činnostní stránkou SOC. Jde o to, jak daná osoba vnímá možnosti, jež má k dispozici, vzhledem ke zvládnutí na ni kladených požadavků. Na kladném pólu stojí osoba, která má přiměřené povědomí o vlastních možnostech a možnostech lidí ze svého okolí při řešení problémové situace. Jde o víru, že situace je zvládnutelná vlastními schopnostmi. Na záporném pólu stojí člověk, jenž takovou situaci chápe jako bezvýhodnou. Nevěří, že jeho vlastní potenciál, který má k dispozici stačí na její zvládnutí.

7. 4. Hardiness

Tento pojem pochází od Kobasové (1979). Hardiness se překládá jako osobní tvrdost a obsahuje tři komponenty:

- a) První je odhad jedince, nakolik je schopen řídit a kontrolovat dění, v němž se nachází.
- b) Druhou složkou je oddanost, jež vyjadřuje, jak moc se člověk ztotožňuje s činností, kterou dělá.
- c) Třetí složkou je schopnost chápat těžké situace jako výzvy, jež je třeba překonat.

Podle Kobasové výzkumy ukázaly, že lidé, kteří mají vysoký stupeň hardiness lépe zvládají např. zdravotní těžkosti po operacích srdce, jsou tělesně i psychicky zdravější, lépe se o sebe starají, používají častěji účinnějších a aktivnějších strategií řešení problémů než strategií vyhýbání se těžkostem, častěji vyhledávají a využívají sociální oporu (Kobasa et al., 1982).

7. 5. Self-efficacy

Self-efficacy je představa daného člověka o tom, jak je schopen řídit situace v kterých se nachází, kontrolovat své psychické stavy a své chování. „Dá se přeložit jako vnímaná osobní zdatnost a je to pojem pocházející od Bandury (1977)“. Lidé, kteří věří, že tuto schopnost mají, dokáží lépe regulovat vlastní emocionální stav a k nepříznivým životním situacím se staví aktivně. Tato osobnostní charakteristika je také tzv. stress buffer, tedy významný obranný faktor proti stresu. Koreluje úzce například s kvalitou života, zvládnutím těžkostí a zdravotně závadného ve zdravotně žádoucí chování. Pokud se lidé domnívají, že jsou schopni ovlivňovat a řídit situace, ve kterých se nachází, lépe zvládají vlastní emocionální stav a staví se aktivně k nepříznivým životním událostem.

Existují ještě další osobnostní charakteristiky, které pomáhají při zvládnutí životních těžkostí. Je to například tzv. dispoziční optimismus, jenž se projevuje očekáváním kladného výsledku dění, v němž se člověk nachází. Různé studie prokázaly, že lidé se smyslem pro humor či s hlubším náboženským přesvědčením zvládají životní těžkosti daleko lépe než ti, kteří dané vlastnosti nemají. Významným faktorem je i kladné sebehodnocení, sebedůvěra nebo svědomitost.

8. Resilience

Resilience se definuje jako schopnost adaptace nebo schopnost udržení či znovu nabytí duševního zdraví navzdory prožívání těžkých životních situací (Herman et al., 2011). V anglické terminologii vyjadřuje odolnost, pružnost, elasticitu a houževnatou nezdolnost či nezlomnost posilující životní síly a v tomto smyslu je užívána i v psychologické terminologii (Kebza & Šolcová, 2015). Ačkoliv resilienci studují vědci z různých vědních oborů (například psychologové, psychiatři, sociologové, biologové, genetici neurologové a další) a poznatky o resilienci neustále narůstají, neexistuje jasná shoda na její definici. Kebza a Šolcová (2008) uvádí, že i přes množství stávajících přístupů lze akceptovat základní pojetí resilience jako schopnosti adaptace (či uchování ochrany a podpory duševního zdraví) navzdory nepříznivým podmínkám.

Kebza a Šolcová (2015) dále uvádí, že i když výzkum resilience po letech ještě nedošel k ujednocení definic a pojetí, je přesto jeho poznatková základna bohatá a lze z ní čerpat cenné informace. Nejdůležitějším poznatkem je fakt, že je to proces, ve kterém se resilience uplatňuje, není ukončený. Resilience potřebuje k tomu, aby se rozvinula, čas, prochází výkyvy a změnami. Je závislá na obsahu a kontextu. Ústřední otázkou zůstává, jak to, že někteří jedinci zůstanou i přes negativní životní okolnosti psychicky i fyzicky zdraví.

8. 1. Resilience jako koncept

Šolcová a Kebza (2008) uvádí, že v literatuře je v poslední době vedena diskuse ohledně vymezení resilience ve vztahu k otázce, zda pojetí a definice resilience mohou být aplikované široce napříč podmínkami prostředí, kultury atd. nebo zda jsou naopak ovlivněny specifíčností těchto podmínek. Shoda panuje v názoru, že psychická odolnost – resilience je multifaktoriálně podmíněný vícerozměrný jev, charakterizovaný ve smyslu komplexní dispozice, jež umožňuje člověku rozvíjet sebe a své kompetence v nepříznivých životních podmínkách (Gordon, 1985; Gordon & Coscarelli, 1996). Kumpfer (2002) uvádí, že při utváření resilience se uplatňuje vliv mnoha vzájemně podmíněných vnitřních i vnějších faktorů, založených primárně v osobnosti a dotvářených interakčními vazbami s faktory prostředí. Podle Friborga (Friborg et al., 2005) pak shoda panuje i v názoru, že výzkum resilience dnes zahrnuje celou řadu pojetí, která užívá

k určení úrovně resilience mnoho různých metod, jež se často vztahují k podstatě resilience jen částečně, což způsobuje četné problémy při studiu a srovnávání výsledků.

K výzkumům resilience přispěly četné psychologické poznatky o podstatě pozitivního fungování lidské psychiky a zvládání životních těžkostí (Engeland et al., 1993; Gamezy, 1993) a poznatky, které se týkají řešení obtížných situací a problémů s omezenými možnostmi řešení, nebo těch, jež za daných podmínek úplné řešení nemají, ale přesto nejsou chápány jako beznadějná a každý dílčí úspěch na cestě k řešení působí pro zúčastněné posilujícím efektem (Antonovsky, 1987; Cohler, 1987). K výzkumu odolnosti přispělo i studium podmínek a okolností zotavení a nového nabytí sil (recoverability) po nemoci, úrazu, nebo po náročném období zvládání krizových situací (Frankl, 1967; Murphy & Moriarty 1976).

Výše zmíněné proměnné mohou být dále posilovány na základě fungujících zpětnovazebných vztahů v důsledku chování které se uplatňuje při odolném zvládání obtížných situací, které je označované jako „resilient behaviour“. Kumpfer (2002) jej popisuje jako „resilientní reintegraci“.

Kebza a Šolcová (2008) uvádí, že významným zdrojem poznatků o podstatě psychické odolnosti byla rozsáhlá oblast výzkumů, které se týkaly zvládání zátěže a stresu. V průběhu vývoje teorií o stresu přestal být stres považován za jednorázovou škodlivou událost a stal se běžnou součástí života, procesem, ve kterém se člověk ocitá, ve kterém reaguje a v jehož průběhu mění sebe a své okolí (Scheuch, 1986).

Současné studie odolnosti hledají proměnné, které dovedou zmírnit či odstranit negativní dopad stresu na zdraví. Pro tako chápanou odolnost byl zaveden termín resilience, který byl do té doby téměř výhradně vyhrazen pro odolnost rostlin či materiálů. Termín má vystihovat kromě odolnosti vůči stresogenním situacím také elasticnost a přizpůsobivost i pružnost návratu systému k původním podmínkám, aniž by došlo k deformaci (Kebza & Šolcová, 2008). Stres a osobnost nelze oddělovat.

Mezi tři základní zdroje odolnosti ve smyslu resilience patří:

- 1) Osobnostní zdroje
- 2) Sociální oblast

3) Somatická oblast neboli fyzická odolnost (kondice)

Mezi hlavní podpůrné faktory psychické odolnosti patří především (dispoziční) optimismus, spiritualita a fyzická odolnost. Mechanismus toho, jak se resilience (salutoprotektivní či nárazníková charakteristika) projevuje může být dvojitý:

1) Přímý – charakteristika uplatňuje přímý vliv na fyziologické procesy a funguje jako mediátor.

2) Nepřímý – charakteristika se uplatňuje při kognitivním hodnocení a při výběru vyrovnávacích strategií a působí jako moderátor.

V literatuře, vztahující se k problematice resilience se objevují také přístupy zabývající se odolností u dětí a adolescentů. Resilience (psychická odolnost) je zde dle Newmana (2002), chápána jako individuálně či komunitě založená kapacita odolávat a čelit požadavkům prostředí. V mezinárodním šetření odolnosti (The International Resilience Project) byla shromážděna data dětí z 30 zemí a podstata odolnosti je zde charakterizovaná jako univerzální kapacita, umožňující jedinci, skupině nebo komunitě předcházet, minimalizovat nebo překonat škodlivé účinky různých nepříznivých životních faktorů (Grotberg, 1995). Obecnější vymezení odolnosti jsou v některých případech zakomponovaná do návrhu modelů, které mají za cíl vystihnout co nejlépe podstatu resilience. Alperstein a Raman (2003) navrhují tří úrovnový model determinant resilience (psychické odolnosti). Jsou zde propojeny vlivy rizikových i protektivních faktorů odolnosti na třech vzájemně souvisejících úrovních.

a) První úroveň – obsahuje proměnné typu příjem, absence chudoby, sociální rovnost, zaměstnání, finanční a sociální zabezpečení, sociální kapitál, tolerance či absence konfliktů a střetů v komunitě.

b) Druhá úroveň – obsahuje genetické dispozice, podporu rodičů, interpersonální vztahy, limitovanou a modifikovanou expozici rizikům a dostupnost příležitostí.

c) Třetí úroveň – zahrnuje osobnostní vlastnosti, pozitivní vidění sama sebe, lokalizaci kontroly, smysl pro osobní autonomii, vztahy s rodinou a se širší komunitou, kvalitu mezilidských vztahů a empatickou kapacitu.

Přístupy, které se zaměřují na resilienci adolescentů vycházejí z předpokladu, že období nástupu adolescence a přechodu od adolescence k dospělosti je obdobím výzev, příležitostí ale i rizik (Ebata et al., 1992). V tomto období se podle opakovaně potvrzených údajů až 80 % adolescentů zapojuje do antisociálního chování (Moffit, 1993). U většiny z nich je toto rizikové chování spojené jen s obdobím adolescence. U 3 – 5 % se stává přetrvávajícím vzorcem chování vysoce rizikovým pro další průběh jejich života (Rutter 1989). Proto se uvažuje o centrálním jádru adolescentní resilience (odolnosti), tvořeném pravděpodobně úrovní a způsobem sebehodnocení, repertoárem a úrovní zvládacích dovedností (coping skills) a některými osobnostními rysy a dispozicemi (např. optimismem, extravertizací, otevřeností nové zkušenosti, svědomitostí).

8. 2. Vybrané výzkumy problematiky resilience

Abychom ilustrovali celou šíři problematiky psychické odolnosti – resilience, uvádíme nejznámější prezentované výzkumy této problematiky. Na těchto praktických výzkumech je důležitá právě šíře osobnostních charakteristik, která do tématu patří. Významné jsou pak též faktory socio-ekonomické. Přehled uvádí Kebza a Šolcová (2008).

8. 2. 1. Výzkum resilience u dětí na ostrově Kauai

Longitudinální studii realizovala americká vývojová psychologička E. E. Wernerová, která sledovala v longitudinální studii 698 dětí narozených v chudobě na ostrově Kauai

(Werner, 1992; Werner & Smith, 2004). Zjistila, že z původního souboru těchto dětí, které byly vystavené působení řadě biologických, environmentálních, behaviorálních a psychosociálních rizikových faktorů (nejčastěji v kombinaci předčasného narození ve spojení s nestabilní bytovou a rodinnou situací, nízkým socio-ekonomickým statusem, duševními onemocněními rodičů atd.) cca 2/3 vykazovaly rovněž závažné psychické, sociální a zdravotní problémy v dospělosti, zatímco zbývající 1/3 nikoliv. Podrobnější vyšetření této skupiny dětí umožnilo identifikovat významné protektivní faktory související s resiliencí:

a) V dětství byly tyto děti schopny vytvářet a udržovat nejméně jeden silný osobní vztah zakládající sociální role včetně silného pouta s nerodičovskými pečujícími osobami z jejich okolí (teta, chůva, učitel/ka).

b) Vykazovaly nekomplikovaný temperament. Byly vnímavé, citlivé, pozitivně uvažující laskavé a srdečné.

c) Ve škole projevovaly hodně zájmů, zálib a koníčků. Rozvíjely mnoho přátelských vztahů a účastnily se společenských aktivit (kluby, spolky, církevní komunity).

d) Ve škole vykazovaly vyšší úroveň rozumových schopností a jazykových znalostí než děti z 2/3 původního souboru.

8. 2. 2. Longitudinální projekt zaměřený na vývojové aspekty resilience A. Mastenové

Další americká vývojová psycholožka A. Mastenová shromáždila řadu poznatků o utváření resilience u dětí jednak na základě studia longitudinálních a průřezových studií resilience (Masten, 1994) a také v průběhu realizace vlastního longitudinálního projektu zaměřeného na vývojové aspekty resilience (Project Competence: a 20 – year study of competence and resilience). Výsledky tohoto projektu ukázaly, že děti, které se vyvíjely přiměřeně a zdravě navzdory nepříznivým životním podmínkám, vykazovaly více vnitřních i vnějších zdrojů odolnosti, vyšší úroveň kognitivních funkcí, dobré až nadprůměrné vztahy

k druhým zvláště pak k dospělým, dispozice dosahovat vysoké obliby u druhých lidí, vysokou sebedůvěru, sebeúctu a schopnost prožitku naděje. Děti, u kterých nebyly zjištěny tyto charakteristiky, se vyvinuly ve zranitelnější dospělé vykazovaly více stresogenních zážitků a méně schopností se s nimi vyrovnat (Masten, 2001).

8. 2. 3. Longitudinální studie uskutečněná v kalifornském Davisu

V rámci této studie (Davis Longitudinal Study) hledali autoři odpověď na otázku, zda charakteristiky vulnerability (psychické zranitelnosti) a resilience (psychické odolnosti) zjištěné v dětství, mají vliv na zvládání stresu v dospělosti. Na vzorku 850 mužů a žen bylo v této studii prokázáno, že faktory vulnerability a resilience měly slabý, ale přetrvávající dopad na adaptaci a zvládání stresu v dospělosti (Aldwin et al., 2000).

8. 2. 4. Výzkumy resilience M. Ruttera

Problematice psychické odolnosti dětí se věnoval také britský psycholog M. Rutter. Dlouhodobě sledoval vliv rodinných a školních vlivů na chování dětí a podmínkám vzniku a rozvoje autismu a vztahu mezi okolnostmi vzniku psychických poruch v dětství a jejich dalším vývojem v dospělosti. Mezi jeho charakteristikami dětské a adolescentní resilience se objevují především: dispozice omezit dopad rizikových zkušeností na fungování osobnosti, omezení spojování negativních reakcí do řetězců, vysoké sebevědomí a sebedůvěra, otevřenost novým zkušenostem a zážitkům a pozitivně založené kognitivní zpracování negativních zkušeností (Rutter, 1989, 1995, 1996).

Z výše uvedených poznatků je tedy zřejmé, že u určitých případech je možné dosáhnout optimálního vývoje a psychické stability i přes náročné životní okolnosti, mezi které může patřit například onemocnění hemofilii.

Je také zřejmé, že psychická odolnost ve smyslu resilience je složitý konstrukt skládající se z různých vrstev, které různě zasahují do různých systémů člověka. Je to množina složená z osobnostně, sociálně a somaticky založených zdrojů (osobnostních charakteristik, způsobů

myšlení, životních stylů, sociálních vztahů a vazeb, zdatnosti, kondice atd.), z nichž některé jsou pro resilienci ústřední a jiné spíše okrajové, patřící do jiných psychologických konstruktů.

Tímto uzavřeme kapitolu pojednávající o zdrojích zdraví vycházejících především z osobnosti daného člověka a v kapitole následující se budeme zabývat sociální oporou, jež je významným protektivním faktorem pocházejícím z vnějších sociálních vztahů.

9. Sociální opora

Sociální oporu můžeme podle Křivohlavého (2001, s. 94) definovat jako „pomoc, která je poskytována druhými lidmi člověku, který se nachází v zátěžové situaci. Obecně jde o činnost, jež je člověku v tísní poskytnuta jeho okolím a zátěžovou situaci mu určitým způsobem ulehčuje.“

Šolcová a Kebza (1999) uvádí, že opora, které se jedinci dostává od druhých osob, skupin, či širší společnosti, může ovlivnit způsob, jakým se vyrovnává s náročnými situacemi. Sociální začlenění člověka do sociální struktury významně podporuje jeho psychickou pohodu a zdraví. Sociální opora je jedinci přístupná skrze sociální vazby k druhým osobám, skupinám a širší společnosti. Je to jakýsi rezervní fond, z něhož lze čerpat v případě potřeby a který má ve vztahu ke zdraví člověka významný protektivní vliv.

Existují studie, které tento vliv dokládají. Bylo například prokázáno, že lidé s rozvinutými sociálními vazbami žijí déle a disponují celkově lepším fyzickým i duševním zdravím než lidé bez těchto vazeb (Berkman & Breslow, 1984). Sociální opora může mít též příznivý účinek na pohodu člověka, protože mu poskytuje pocit sociálního přináležení (Terry et al., 1993). Stejně tak byl její pozitivní vliv sledován v případě mimořádných událostí, přírodních katastrof, havárií atd. (Fleming et al., 1982). Je také protektivním faktorem uváděným v souvislosti se vznikem posttraumatické stresové poruchy u obětí katastrof a záchranářů kteří se podílejí na likvidaci katastrof (Shepherd & Hodkinson, 1990). Kombinace vysoké úrovně stresu a nízké úrovně sociální opory je významným prediktorem vzniku a rozvoje nemocí (Kaplan & Toshima, 1990). V jiné studii byla v experimentálně navozených stresových podmínkách nalezena souvislost mezi podporující přítomností druhé osoby a snížením kardiovaskulární reaktivity (Gerin et al., 1995).

9. 1. Úrovně sociální opory

Šolcová a Kebza (1999) uvádí, že systém sociální opory možné chápat jako nárazníkový či tlumicí systém, chránící lidi proti potencionálnímu vlivu stresových událostí. Ti z nás, kdo disponují takovýmto silným systémem sociální opory jsou lépe vybaveni ke zvládnání závažných životních změn i každodenních mrzutostí. V kontextu psychologicko-medicínských modelů spočívá podstata sociální opory ve zvládnání stresu a tlumení jeho negativních důsledků pro

lidské zdraví. Na základě tohoto východiska rozlišuje Křivohlavý (2001) tři základné úrovně sociální opory:

1. Makroúroveň sociální opory. Je vyjádřením celospolečenské formy pomoci potřebným. Příkladem může být sociální podpora, již stát poskytuje těm nejpotřebnějším.

2. Mezoúroveň sociální opory. Ukazuje rozsah a kvalitu struktury a podpůrných funkcí sociální sítě jednotlivce. Jde tedy o pomoc, kterou poskytuje určitá sociální skupina jednomu ze svých členů.

3. Mikroúroveň sociální opory. Ta je charakterizována kvalitou intimních vztahů jedince. Jedná se o pomoc, kterou danému člověku poskytuje osoba jemu nejbližší.

9. 2. Druhy sociální opory

Sociální oporu je též možno rozlišit podle druhu Křivohlavý (2001) rozlišuje čtyři základní složky obsahu sociální opory:

1. Emocionální opora. Jedná se o poskytování významných emocí jako je láska, víra, empatie apod. Člověku je skrze laskavé jednání naznačována soudržnost a náklonnost.

2. Hodnotící opora. Ta se zaměřuje na posílení kladného sebehodnocení a sebevědomí postiženého člověka.

3. Informační opora. Jedná se o poskytnutí informací a rad, které postiženému člověku pomohou vyrovnat se s osobními problémy.

4. Instrumentální opora. Je to velmi konkrétní a praktická forma pomoci, většinou hmotné či finanční.

9. 3. Anticipovaná a obdržená sociální opora

Schwarzer a Leppin (1991) uvádí, že anticipovaná opora je opřena o víru, že významné blízké osoby jsou v případě nouze připraveny pomoci. Anticipovaná opora reprezentuje pocit jedince, že jej ostatní akceptují, že se o něj zajímají a že mu v případě nouze pomohou. Reprezentuje to, jak jedinec vnímá své sociální zařazení, jak jej hodnotí a co od něj očekává.

Získaná sociální opora představuje pomocné akty, jichž se jedinci od jeho okolí skutečně dostalo. Navozuje pocit přijetí a akceptace. Je součástí procesu zvládnání stresu, který obsahuje mobilizaci, získání a hodnocení obdržené pomoci (Schwarzer & Leppin, 1991).

Za určitých okolností může sociální opora přinášet i negativní důsledky. Někteří jedinci se tváří v tvář těžkostem neobrací nejprve ke svému okolí, ale snaží se situaci řešit vlastními silami. O pomoc žádají pouze tehdy, když situaci nezvládnou. To však vidí jako vlastní selhání. Sociální opora může podle Thoitse (1995) vést k negativním reakcím, pokud je v rozporu s představou o vlastní autonomii a sebevládě; ohrožuje sebeúctu daného člověka; je v rozporu se širokým chápáním toho, jak se má zachovat správný muž či žena; znamená riziko sebeznevážení; navozuje pocity bezmoci; neodpovídá potřebám jedince.

9. 4. Model působení sociální opory

Bakal (1992) rozlišuje dva základní modely účinku sociální opory:

1. Narázníkový model neboli model zaměřený na stres – podle tohoto modelu má sociální opora příznivý vliv na zdravotní stav v případě, když je člověk vystaven stresu.

2. Model přímého účinku – pak předpokládá, že sociální opora má protektivní vliv na zdravotní stav člověka nezávisle na tom, zda je vystaven stresu.

V rámci druhého modelu Bakal (1992) zjistil, že osoby disponující silnou sociální sítí (např. počet členů rodiny, přátelé, příslušníci náboženských a zájmových sdružení atd.) mají nižší pravděpodobnost úmrtí než osoby se slabou sociální sítí. Nárazníkový model pak predikuje vztah mezi stresem a sociální oporou. Předpokládá pravděpodobnější vznik nemoci u osob s vyšší úrovní stresu a nižší mírou sociální opory.

Souhrn účinků protektivního vlivu sociální opory mezi stresem a nemocí uvádí Šolcová a Kebza (1999):

- V průběhu kognitivního hodnocení stresogenních nároků (Schwarzer & Leppin, 1991)
- Výběrem a změnou strategií, které jedinec využívá (Fondacaro & Moos 1987)
- Posílením sebeúcty a sociální kompetence (Lepore at al., 1991)
- Tlumením fyziologických procesů, které poškozují zdraví (Schwarzer & Leppin, 1991)

9. 5. Sociální síť

Sociální síť je dle Křivohlavého (2001) soubor lidí kolem dané osoby s nimiž je či byla tato osoba v sociálním kontaktu a od nichž je možné očekávat, že by jí v případě nutnosti poskytli pomoc. Příkladem takové sociální sítě může být například rodina, přátelé, spolupracovníci, sousedé, členové farnosti atd.

Tardy (1985) charakterizuje sociální síť jako hlavní zdroj sociální opory, zahrnující jednotlivé kategorie, jejichž prostřednictvím se efekt sociální opory realizuje.

Šolcová a Kebza (1999) popisují strukturu sociální sítě. Rozlišuje se: hustota sociální sítě; reciprocita; složení dle různých kritérií – věku, pohlaví, profesí atd.; stabilita v čase a homogenita.

Výzkumy ukázaly, že menší sítě se silnými vazbami, vysokou hodnotou a vysokou homogenitou jsou výhodné pro udržení psychické pohody a zdraví daného jedince. Velikost ani hustota struktury pravděpodobně nemají přímý vztah k úrovni sociální opory. Rozhodující je zřejmě kvalita struktury sociálních vztahů, jejich reciprocita a intenzita (Schwarzer & Leppin, 1991).

EMPIRICKÁ ČÁST

10. Cíle výzkumu a výzkumné otázky

Hemofilie je dědičné onemocnění, které způsobuje poruchu srážlivosti krve. Jones (2007) uvádí, že za normálních okolností se při poranění krev srazí do několika minut a rána může začít hojit. Při hemofilii tomu tak není proto, že jedna z látek nutných pro tvorbu sraženin nefunguje správně.

Nejčastějším typem krvácení u těžké hemofilie je krvácení do kloubů, které většinou vzniká „spontánně“ (Forbes et al., 1997). Opakovaná krvácení do kloubů a svalů vedou k vážnému a progresivnímu poškození těchto tkání. Hemofilie tak může vést také k trvalým tělesným změnám a díky vážnému poškození kloubů třeba až přechodné či trvalé invaliditě. Problematická jsou nejen vnější ale především různá vnitřní krvácení, která na různě dlouhou dobu ovlivňují jak fyzickou, tak psychickou stránku života osob s hemofilií. Náhlé krvácivé epizody mohou být málo předvídatelné. Často přichází nečekaně, stačí uhození do kloubu a kloub najednou otéká a je bolestivý. Obvyklá jsou také spontánní krvácení – bez zjevné příčiny. Tato nepředvídatelnost osoby s hemofilií velmi zasahuje. Výše zmíněné problémy mají významný dopad na kvalitu života a psychický život osob s hemofilií.

V rámci prevence či minimalizace následků choroby bývá pacientům podáván koncentrát s chybějícími koagulačními faktory (Franchini & Mannucci, 2013; Srivastava et al., 2013). Významným momentem při podávání koncentrátů faktorů je možnost využití tzv. domácí léčby. Aplikaci provádí sám pacient nebo jeho rodina, případně praktický lékař nebo zdravotní sestra. Tento postup zaručuje co nejmenší časové prodlení při léčbě krvácení a umožňuje profylaxi bez nutnosti dojíždět k aplikaci do zdravotnického zařízení.

Při onemocnění hemofilií je primárním cílem přecházet a léčit krvácení a řešit komplikace, které krvácení způsobuje, jako je omezení hybnosti, bolest, umět aplikovat koncentráty intravenózně umět se o sebe starat v případě částečné imobility. Kromě výše zmíněných problémů jsou to i časté pobyty v nemocnici, absence ve škole a nemožnost začlenit se do všech sportovních aktivit, které silně ovlivňují psychiku osob s hemofilií i jejich nejbližších, většinou rodinných příslušníků. Hemofilie tedy není jen záležitostí medicíny, ale významnou roli hraje také psychická podpora případně zpracování již vzniklých traumat.

S existencí chronického onemocnění, mezi které hemofilie patří, se musí postižený jedinec vyrovnávat. Obecně se dá říci, že chronická nemoc dostává jedince do stresu a ten se s ním musí vyrovnávat. U chronicky nemocných osob existují určité odchylky v chování a prožívání, které jsou způsobené tím, jak vnitřně prožívají životní situaci změněnou a ovlivněnou právě jejich chronickou nemocí. Jedná se jak o změny v prožívání fyzického těla (bolest, omezení hybnosti aj.) tak změny v jejich sociálním životě a vztazích s druhými lidmi. Osoby s chronickým onemocněním, mají větší pravděpodobnost rozvoje deprese než ti, kteří chronicky nemocní nejsou. Tato skutečnost se týká především jedinců, u kterých dojde ke vzniku či rozvoji chronické nemoci v raném věku (Schnittker, 2005).

Jak jsme již zmiňovali v úvodu naší práce, osoby s hemofilií čelí širokému spektru problémů, které souvisí s jejich nemocí. K těmto problémům patří potíže s kontrolou krvácivých epizod, poškození kloubů, artritická bolest, tělesné postižení, emoční problémy, sociální problémy, finanční problémy a potíže spojené s léčbou. Všechny tyto potíže a problémy pak mají dopad také na jejich rodinné vztahy. Traumatické zážitky, chronický stres a zdravotní komplikace pak mohou vést k rozvoji duševních onemocnění (Färber & Rosendahl, 2018).

Přesto však studie zkoumající kvalitu života osob s hemofilií dospěla k závěru, že tyto lidé vnímají svůj život pozitivně (Beeton et al., 2005). Jiná studie ukázala na velký význam sebeúcty u osob s hemofilií, konkrétně na vztah mezi sebeúctou a tím, zda se u nich rozvinou depresivní poruchy a/nebo úzkostné stavy (Canclini et al., 2003). Studie prováděné odborníky na psychologii zdraví zase ukázaly, jak vhodné užití strategií vyrovnávání se s problémy může pacientům pomoci vyrovnat se se stresem plynoucím z jejich nemoci (Binnema et al., 2014).

V současné době však chybí podrobné poznatky o specifických způsobech zvládnání problémů, které osobám s hemofilií pomáhají vyrovnat se se stresem spojeným s jejich nemocí. Cílem této studie je zjistit, jak pacienti s těžkou hemofilií (v některých případech s inhibitory) zvládají svou nemoc a stres v každodenním životě.

Budeme sledovat, jaké konkrétní mechanismy vyrovnávání se s těžkými situacemi osoby s hemofilií používají, v jakých konkrétních situacích, a jak jim tyto mechanismy pomáhají.

Cíl výzkumu:

Zjistit a popsat, jak osoby s hemofilií zvládají svou nemoc a stres v každodenním životě.

Výzkumné otázky:

1. Jaké mechanismy pomáhají osobám s hemofilií vyrovnávat se se svou nemocí?
2. V jakých situacích osobám s hemofilií tyto mechanismy pomáhají?
3. Jakým způsobem osobám s hemofilií tyto mechanismy pomáhají?

11. Metodologie a použité metody

11. 1. Metodologie

Fenomenologický přístup se zakládá na tom, že se soustředí na specifické fenomény, jejich identifikaci a popis toho, jak je vnímají aktéři v určitých situacích. Ve výzkumu osob to povětšinou má formu sběru „hlubších“ informací a vjemů pomocí induktivních, kvalitativních metod jako jsou rozhovory, diskuse a pozorování, přičemž shromážděné informace jsou představeny z pohledu subjektu výzkumu (Lester, 1999). Interpretativní fenomenologická analýza (IPA) byla vyvinuta jako konkrétní přístup ke kvalitativnímu výzkumu v psychologii. Stojí na teoretických základech a zahrnuje podrobný procedurální manuál (Brocki & Wearden, 2006). Cílem tohoto přístupu je podrobně popsat, jak lidé, kteří jsou subjekty výzkumu, vnímají svůj osobní a sociální svět a okolí. IPA pracuje především se subjektivním významem konkrétních zážitků, událostí a stavů, které subjekty zakusily. Cílem je porozumět tomu, jaké to z perspektivy daného člověka je být tím, kým je (Smith & Osborn, 2008). Tato metoda se zdá velmi vhodná pro užití v psychologii zdraví (Smith et al., 1999). IPA studie se obvykle zakládá na intenzivní a podrobné analýze příběhů poměrně malé skupiny osob. Jejich vyprávění má povětšinou formu částečně strukturovaných rozhovorů, diskusních skupin na určité téma, nebo deníků. Následovná analýza pak identifikuje určité vzorce významů, které jsou popsány podle témat (Larkin et al., 2003). V následujících dvou podkapitolách popíšeme analýzu IPA podrobněji.

11. 2. Interpretativní fenomenologická analýza

Výzkumným záměrem interpretativní fenomenologické analýzy (interpretative phenomenological analysis, dále jen IPA) je porozumění žité zkušenosti člověka. Pomáhá detailně prozkoumat, jak člověk utváří význam své zkušenosti, což nám umožňuje porozumět jednotlivé události nebo procesu – fenoménu (Smith et al., 2009). V protikladu k tradičním kvantitativním výzkumným perspektivám v psychologii vede IPA k porozumění zkušenosti člověka na idiografické úrovni se zaujetím pro to, jaký význam přisuzuje své zkušenosti určitý

člověk v určitých podmínkách či situaci a jaká je podoba tohoto procesu nabývání významu (Koutná Kostínková & Čermák, 2013). Je vhodnou perspektivou, z níž můžeme pohlížet na kvalitativní data, jestliže chceme popsat a interpretovat způsob, jakým nositel zkušenosti, která nás zajímá, přisuzuje této zkušenosti význam. Osvědčuje se také v případech, kdy je předmětem výzkumu neobvyklá skupina, situace nebo zdroj sběru dat (např. zkušenost pečujících o nemocné po mozkové mrtvici).

Výzkumná otázka se v IPA ptá, jak určitý jednatel nebo skupina vnímají či prožívají určitou situaci, s níž jsou konfrontováni, a jakým způsobem této zkušenosti přisuzují smysl (Smith & Osborn, 2008). Primární výzkumná otázka v IPA obvykle nevychází ze studia literatury k danému tématu, i když teorie může pomoci identifikovat téma, které dosud nebylo zkoumáno, a také může přinést důležité informace o budoucích respondentech výzkumu (Smith et al., 2009).

IPA studie obvykle pracují s nižším počtem respondentů. Vzhledem k povaze fenomenologického výzkumu, kterou je detailní analýza zkušenosti, je smysluplné zaměřit se na menší počet participantů (případně na jednoho člověka) dobře reprezentující zkoumaný fenomén (Larkin et al., 2003). Podstatnou zásadou výběru respondentů je homogenita vzorku. Klíčovým požadavkem však zůstává, aby respondenti dobře reprezentovali daný fenomén (téma), který nás zajímá, což klade nárok na výzkumníka, aby pečlivě vybral takové participanty, kteří jsou nositeli daného jevu, či jej „produkuje“ (Smith, et al., 2009). Je tedy přirozené, že v IPA má volba respondentů obvykle povahu záměrného výběru, v němž jasně definujeme okruh lidí, pro které bude naše výzkumná otázka relevantní (Smith & Osborn, 2008).

V průběhu analýzy se může stát, že vzhledem k tématu studie je případ jednoho respondenta natolik detailní a bohatý, že je vhodné prezentovat jej jako případovou studii. IPA vychází z toho, že každý detail případu nás přivádí blíže k významným aspektům sdíleného fenoménu a osvětluje jeho dimenze (Smith, 2004). Případová studie nabízí možnost dozvědět se hodně o konkrétním jedinci ve specifickém kontextu, stejně tak zaměřit se na různé aspekty zkušenosti daného jedince.

Vzhledem k fenomenologické povaze IPA je důležité, aby tvorba dat probíhala způsobem, který poskytne bohatý a detailní popis respondentovy zkušenosti v první osobě. Účelem sběru dat je vstoupit do světa účastníka výzkumu (Smith et al., 2009). Nejčastěji používanou metodou sběru dat v IPA je polostrukturovaný rozhovor.

Cílem analýzy v IPA je formulování témat, která zachycují podstatu fenoménu, jenž je předmětem výzkumu (Willig, 2001). Ačkoli Smith et al. (2009) zdůrazňují, že neexistuje správný nebo špatný způsob vedení analýzy, začátečníkům nabízí postup, který je strukturovaný a jednoznačný, a pomáhá tak redukovat případnou úzkost, jež může být vyvolána v průběhu analýzy mnohoznačného výzkumného materiálu.

11. 2. 1. Obecný analytický postup při použití Interpretativní fenomenologické analýzy

Obecný analytický postup IPA lze popsat následovně (dle Smith et al., 2009):

0. Reflexe výzkumníkovy zkušenosti s tématem výzkumu

Je možné jej vnímat jako nultou fázi v procesu analýzy. Abychom byli schopni pracovat ve fenomenologické perspektivě a zároveň být jako výzkumník transparentní v celém výzkumném procesu, je užitečné reflektovat, jaký vztah máme k tématu výzkumu. Součástí toho je nejen uvědomění si vlastní motivace pro práci s daným tématem, ale i vlastních prekonceptů souvisejících s tématem. Reflexe vlastní zkušenosti s tématem představuje především nástroj uvědomění si interpretativní role ve výzkumném procesu, díky němuž jsme schopni užitečně pracovat s daty a zajistit přitom validitu naší analýzy.

1. Čtení a opakované čtení

První krok analýzy představuje podnícení aktivního zájmu o data. Výzkumník by měl být přiměřeně zaujat „případem“. Chceme vědět, jaké to je, být v respondentově kůži a dívat se na svět jeho očima. Kromě opakovaného čtení přepisu rozhovoru může být užitečné znovu si poslechnout nahrávku, protože hlas respondenta může výzkumníka ještě více vtáhnout do případu.

2. Počáteční poznámky a komentáře

Následuje nejdetailnější část analýzy, která vyžaduje výzkumníkovu plnou otevřenost vůči datům. To znamená nezavrhovat žádné části výzkumného materiálu a využívat schopnost zabývat se sebemenším a zdánlivě vedlejším detailem jako aspektem zkoumaného fenoménu.

Dovoluje zachytit vše, co je v textu významné a zajímavé. V podstatě neexistují pravidla, na co bychom se ve svých komentářích měli zaměřit. Cílem je tvorba komplexních a detailních poznámek k datům, která mají deskriptivní povahu a díky kterým zůstáváme blízko respondentova vidění světa.

Jednou z možností, jak vytvářet počáteční poznámky, je při čtení nejprve podtrhávat to, co považujeme za významné, a až poté pro každý podtržený text najít vhodný popis. Nebo jednoduše zaznamenávat vše, co se nám jeví důležité již při prvním čtení textu. Opět platí důležité pravidlo kvalitativní analýzy: text čteme opakovaně.

3. Rozvíjení vznikajících témat

V této fázi redukuje se objem dat a našich poznámek prostřednictvím formulování tzv. rodičů se témat. Tento krok vyžaduje změnu analytického přemýšlení – pracujeme více s vlastními poznámkami a komentáři než s původním přepisem textu. Cílem této fáze je přetavit předchozí poznámky do výstižných témat, která zachytí podstatu respondentovy zkušenosti. V této fázi není nutné, aby výrazy byly definitivní ale měly by vyjadřovat podstatu témat, která jsme identifikovali.

4. Hledání souvislostí napříč tématy

Po zformulování témat se lze začít s mapováním jejich vzájemného propojení, tedy způsobu, jakým se k sobě vztahují. Nyní je namístě vrátit se na začátek analýzy – v kontextu již provedené analýzy je možné uvidět téma v novém světle. Není nezbytné použít všechna témata, některá můžeme vyloučit, například proto, že se nevztahují k výzkumné otázce.

Z některých témat se přirozeně stanou témata nadřazená nebo hlavní, jiná témata se propojí v jedno. Tématům spadajícím do jedné oblasti dáváme nadřazené jméno. Výsledkem této fáze tedy může být seznam nadřazených témat s podtématy, která se pod ně (kolem nich) shlukují podle našeho interpretačního klíče.

Kritériem pro zařazení témat do konečného seznamu je nejen četnost jejich výskytu v datech, ale také jejich bohatost a schopnost osvětlovat danou zkušenost.

5. Analýza dalšího případu

Viz výše (opakování fází 1 až 4).

6. Hledání vzorců napříč případy

V tomto kroku propojujeme jednotlivé analýzy. Klademe si otázku: Jaká je mezi zkušenostmi našich respondentů souvislost? Jak téma z jednoho případu osvětluje jiný případ? Které z témat napříč analýzami vystupuje jako nejsilnější? V kontextu ostatních případů můžeme vidět, co jsme předtím neviděli, a některá témata tak bude nutné revidovat či přejmenovat. Díky tomu, že si uvědomíme význam některého tématu, které se stane nadřazeným, můžeme posunout analýzu na teoretičtější úroveň.

Zásadním místem v analytickém procesu IPA je interpretace. Obecně v interpretaci jdeme „za“ to, co se v textu bezprostředně objevuje, za zjevný obsah textu (Smith et al., 2009). Interpretace podle IPA je úzce zakotvená v textu a přiznává, že je to vždy výzkumník se svým životním kontextem, kdo je jejím autorem. Shinebourne (2011) uvádí, že každá interpretace je svým způsobem konceptualizována v předchozí zkušenosti, a proto nemůže být bez předpokladu – je skrytá v tom, co už máme, známe, co jsme viděli. Analýza prováděná více výzkumníky zajišťuje, že interpretace je důvěryhodná, ale není to jediný způsob, jak kredibility dosáhnout (Smith et al., 2009). Z pohledu IPA je věrohodná ta interpretace, která je založena především na výrazech, jejichž autorství patří respondentovi, a je doložena přímými citacemi Pringle et al. (2011) zdůrazňují, že v IPA interpretujeme respondentovo přesvědčení a akceptujeme jeho příběh.

11. 3. Výběr účastníků výzkumu

Účastníky jsme oslovili ve spolupráci s Českou hemofilickou společností a hemofilickými centry ve specializovaných zdravotnických zařízeních za užití metody účelového vzorkování (Rubin & Babbie, 2005), tedy techniky známé také jako nenáhodný kvalitativní výběr (Teddlie, & Yu, 2007). Účelové vzorkování se zakládá na výběru subjektů na základě určitého cíle, tedy nikoliv na výběru náhodném (Tashakkori & Teddlie, 2003). Aby bylo možné provést detailní analýzu všech účastníků, doporučuje se, aby byla IPA aplikována

na malou, homogenní skupinu dvou až 22 účastníků (Creswell, 2012; Smith et al., 2009). Kritérii zařazení do této studie byl věk nad osmnáct let a diagnóza těžké hemofilie A či B s nebo bez inhibitorů.

Potenciální účastníky oslovil buď jejich ošetřující lékař nebo předseda České hemofilické společnosti, protože tímto postupem jsme měli nejlepší pravděpodobnost, že oslovíme osoby, které splňují naše kritéria a budou ochotné spolupracovat. Náš finální vzorek se sestával z pěti dospělých mužů, z čehož čtyři měli hemofilii typu A s inhibitory a jeden hemofilii typu B bez inhibitorů. Všichni účastníci byli osoby české národnosti žijící v České republice. V následujícím textu je jejich identita chráněna pseudonymy. Pro podrobnější informace o účastnících studie, viz Tabulka 1.

Tabulka 1 Informace o účastnících výzkumu

Pseudonym	Věk	Hemofilie
Jan	44	A s inhibítorem
Pavel	67	B bez inhibitoru
Petr	26	A s inhibítorem
Milan	44	A s inhibítorem
Adam	63	A s inhibítorem

11. 4. Postup

Když byli potenciální účastníci osloveni ohledně účasti na této studii, byli informováni o jejích cílech a předem jim byl poskytnut rozpis rozhovorů. Měli dost času na doplňující otázky ohledně výzkumu. Ti, kdo s účastí souhlasili, byli pozváni buď do nemocnice anebo navštívení doma, kde s nimi byl proveden částečně strukturovaný pohovor.

IPA pohovory mají formu jedné či dvou klíčových otázek, na které navazuje několik podotázek. Tyto podotázky zužují téma rozhovoru, ale poskytují prostor i pro další otázky (Creswell, 2003). Badatelé provádějící kvalitativní výzkum často užívají otevřené otázky, protože ty dávají subjektům větší možnost zabývat se nějakým tématem do větší hloubky (Smith et al., 2009; Alase, 2017; Creswell, 2012).

Před koncem rozhovoru byli účastníci znovu upozorněni na to, že mají právo ze studie vystoupit. Všichni účastníci podepsali informovaný souhlas a dostali kontaktní informace na výzkumníka. Za čas, který strávili hovory, dostali peněžitou náhradu. Rozhovory trvaly 55 až 104 minut a nahrávány byly na diktafon Sony. Protokol studie byl schválen etickou komisí Institutu sociálního zdraví Univerzity Palackého. Identita účastníků byla chráněna tím, že veškeré informace ve studii užití byly anonymizovány a účastníci jsou zmiňováni pod pseudonymy. Audionahrávky a přepisy rozhovorů byly bezpečně uloženy v souladu s příslušnými právními předpisy. Veškeré postupy se řídily platnými českými a evropskými zákony a předpisy o ochraně osobních údajů (GDPR).

11. 5. Analýza rozhovorů

Během první četby přepisů rozhovorů jsme zaznamenali všechna témata týkající se psychické odolnosti. Sledovali jsme všechny výroky, které se týkaly čehokoliv, co osobám s hemofilii pomáhá zvládat problémy provázející jejich onemocnění ať už zdravotní problémy nebo problémy jiného charakteru. V první fázi analýzy jsme se soustředili na konkrétní výroky účastníků v oblasti psychické odolnosti. Po hlubší analýze přepisů jsme tyto výroky seskupili podle jejich významu ke dvěma hlavním tématům která vzešla z této analýzy – sociální opoře a resilienci. Každý přepis byl analyzován nezávisle dvěma autory, kteří se drželi stejného postupu. Výroky týkající se resilience byly shromážděny to Tabulky 3 (viz oddíl Výsledky). Výroky týkající se sociální opory byly dále klasifikovány podle toho, kdo ji poskytuje, jakou má konkrétní podobu a v jakých situacích je poskytována. Tyto výsledky jsou představeny v Tabulce 2 (s komentářem a příklady, viz oddíl Výsledky).

Významným tématem, které autoři původně nechtěli záměrně sledovat a které bylo ve výpovědích respondentů hojně zastoupeno se ukázala problematika komplexní péče o osoby s hemofilii v České republice. Jednalo se o konkrétní příklady problematických oblastí v systému péče. Tyto poznatky jsme také zaznamenali a dále zpracovali formou případové studie.

12. Výsledky

Analýza ukázala, že osoby s hemofilií v našem vzorku převážně spoléhají na dva hlavní zdroje, které jim pomáhají vyrovnávat se se svou nemocí, a sice sociální oporu jako vnější faktor a resilienci jako faktor vnitřní.

12. 1. Síť sociální opory osob s hemofilií

Analýza ukázala, kdo poskytuje sociální oporu, v jakých situacích a jakým způsobem. Příslušná část analýzy je proto strukturována odpovídajícím způsobem.

Tabulka 2 Hlavní poskytovatelé sociální opory osobám s hemofilií

Hlavní poskytovatelé sociální opory osobám s hemofilií
Primární rodina (rodiče, sourozenci)
Širší rodina (prarodiče, vnoučata, tchán a tchyně, švagr a švagrová)
Manžel, manželka
Expertí (psychologové, lékaři a poskytovatelé zdravotní péče, učitelé)
Přátelé

Nejdůležitějším faktorem v tomto okruhu je pomoc, kterou osoby s hemofilií potřebují v souvislosti se zdravotními komplikacemi plynoucími z jejich nemoci. Tyto potřeby pak určují všechny výše zmíněné formy sociální opory. Síť sociální opory zahrnuje všechny osoby zmíněné v Tabulce 2. Blízká rodina například pomáhá s cestami do školy a s podáváním koagulačního faktory. Manželka zachránila manželovi život, když si všimla životu nebezpečného nitrolebečního krvácení. U jiného účastníka byla manželka zdrojem smyslu života v době, kdy byl pacient ve velmi špatném zdravotním stavu a uvažoval o sebevraždě.

Pokud jde o odborníky, psychologové hrají klíčovou roli tím, že poskytují informace a oporu a naslouchají během léčby, zvláště v době kolem operací, k nimž je nutné přikročit

v souvislosti se zdravotními komplikacemi. Učitelé mohou pomoci s integrací hemofilických dětí a mládeže do skupiny vrstevníků, ale i při sportovních a společenských aktivitách, z nichž jsou osoby s hemofilií často vyloučeni kvůli obavám o jejich zdraví. Lékaři a zdravotní sestry poskytují oporu tím, že s pacienty otevřeně mluví o jejich nemoci. Osoby s hemofilií musejí mít možnost vyjádřit své názory, mluvit o svých obavách a sdělovat své emoce. Zájem o pacienta je důležitý a v rámci zdravotní péče je snadné jej poskytnout. Osoby s hemofilií potřebují mít doma léky, které užívají podle potřeby. To jim dává pocit svobody.

Přátelé pomáhají v oblastech, kde jsou osoby s hemofilií omezeny svou nemocí: kamarád naučil syna osoby s hemofilií jezdit na kole, jiný kamarád pomáhá s převazem krvácející rány.

Rodina, tedy primární i širší rodina a manželky, poskytuje osobám s hemofilií emoční stabilitu, pomoc a oporu při zdravotních komplikacích, k nimž dochází v důsledku jejich nemoci, vizi budoucnosti díky dětem a vnoučatům, smysl života v dobách krize, pocit životního uspokojení, ale i pomoc s péčí o děti.

12. 1. 1. Vybrané příklady fungování sociální opory

1. Primární rodina (rodiče; sourozenci)

Pavlova sestra se starala, aby neztratil kontakt s nemocnou matkou, po její smrti Pavla zaopatřila.

Na svoje sourozence já nedám dopustit. Já jsem měl úžasný dětství. Ta nejstarší sestra mě dokonce vozila do nemocnice, protože maminka to už těžko snášela. Ona zařídila, že mě vzali do ústavu (Residenční zařízení pro osoby s hemofilií, Bojkovice) když maminka zemřela. (Pavel:25)

Petr a Milan potřebovali především pomoc se zdravotními komplikacemi, které nastaly v důsledku hemofilie.

Nemohl jsem chodit ani ze školy pěšky. Vozila mne tenkrát babička na kole. (Petr:46)

Možnosti samo-aplikace si nechávám jen na dobu, kdy jsem pryč z domova, na dovolený, na výletě. Jinak docházím na pomoc druhých osob. Docházím do Ústavu hematologie a krevní transfúze anebo mě máma aplikuje doma. Zvažuji, že do aplikace zapojím i svoji ženu, která je vystudovaná zdravotní sestra. (Milan:70)

2. Širší rodina (prarodiče; vnoučata; tchán a tchyně; švagr a švagrová)

Širší rodina pomohla Pavlovi s péčí o malé dítě a v případě zdravotních komplikací způsobených hemofilií. Významný je také citový vztah, který má Pavel ke své tchyni.

Rodiče nám s malým v kojeneckém věku dost pomohli. Moje žena je ze čtyř dětí a její maminka nám pomohla. Já jsem si jí tolik vážil, že jsem jí vždycky říkal Růženčina maminka, nikdy jsem nepoužil slovo tchyně. (Pavel:28)

Jednou jsme jeli s dětmi na výlet, při nastupování do auta jsem si zranil koleno a mysleli jsme, že se nikam nepojede. Manželka má tak hodného bratra, že přijel a na ten víkend s námi jel. Celé tři dny se o manželku (která je odkázaná na vozík) staral a já jsem mohl obkládovat a ledovat koleno a brát prášky na bolest, abych se vyspal. To jsme jeli jenom díky tomu, že manželka má úžasnou rodinu. (Pavel:32)

Adamovi poskytuje širší rodina citové zázemí, podporu a pomoc. Důležitý je pro něj silný citový vztah s tchyní a vnoučata, která mu poskytují otevřenou budoucnost.

Co se týče příbuzenstva (ze strany manželky) tak jsem měl velké štěstí. Z prvního manželství měla syna. Nyní žiju v jeho domě. Vztahy s ním jsou vzorový, takový, jaký by měly být v pokrevní rodině. Chovají se ke mně úplně báječně. Pomáhají, jak můžou a když něco nezvládnou, tak mi pomůžou. Syn i snacha už mají velké děti. Když něco potřebuju tak taky hned přijdou a pomůžou.

Nebo sami přijdou: „Dědo, nepotřebuješ něco?“ Takže v tomhle jsem to vyhrál. Tak to je výhra v loterii. (Adam: 82)

Opravdovou mámu jsem našel až tady. To byla maminka mojí manželky. My jsme se, když to tak řeknu milovali. Ona mi jedmu řekla, že jsem jako její syn. On zahynul při autonehodě. Ona mi řekla, že jsem jí ho nahradil. Ona byla potom moje maminka. (Adam:81)

Přál bych si být tady (na světě) co nejdýl a užívat si vnoučat a už mám i pravnouče. (Adam:88)

3. Manžel; manželka

Pavel s Adamem popisují pomoc svých manželek, která oběma zachránila život. Pavlovi přímo, když jeho žena rozpoznala cévní mozkové krvácení způsobené hemofilií. Adamovi poskytla smysl života ve chvíli, kdy v důsledku zdravotních komplikací způsobených hemofilií uvažoval o tom, že ukončí svůj život.

Ještě mi nebylo ani padesát čtyři let a prodělal jsem cévní mozkovou příhodu. Moje žena si pravidelně četla hemofilický zpravodaj, kde bylo jednou popsáno cévní mozkové krvácení. Ona mě díky tomu článku tehdy zachránila život. Ona tehdy rozeznala, že mám pravděpodobně cévní mozkové krvácení. (Pavel: 31)

Měsíc jsem ležel v umělém spánku a když mě potom probrali a začal jsem si uvědomovat, že mám vývod a ránu na břicho, která se nehojí, tak jsem o tom uvažoval. Spřádal jsem i dopis na rozloučenou pro manželku. A pak jsem si řekl neblbni, vždyť jsou na tom lidé daleko hůř. Hlavní je, že žiješ i když to bude mít určitý omezení. Žiješ, máš hodnou ženu, máš pro koho tady být. A tak jsem tyhle myšlenky zapudil. (Adam:87)

Milan prožívá ve druhém manželství nešťastnější období svého života.

Ale potom jsem si shodu náhod našel svou současnou manželku, nebo jsme se tak nějak našli díky našim společným známým a od té doby zažívám nejšťastnější období svého osobního života. (Milan:68)

4. Experti (psychologové; lékaři a poskytovatelé zdravotní péče; učitelé)

Osoby s hemofilií potřebují relevantní informace o své nemoci a možnostech léčby. Potřebují také podporu a možnost sdílení svých obav před častými zdravotními zákroky, které podstupují. Tuto oporu nachází u psychologů.

Konsultoval jsem to s paní psycholožkou. Přišla za mnou večer před zákrokem. Já jsem jí řekl, co jsem potřeboval a trochu se mi ulevilo. Tady při takových zákrocích je dobrá konzultace s psychologem, aby člověk mohl být trochu klidnější. (Jan:7)

Chybí mi žena, řešil jsem to i s paní magistrou (psycholožkou). Když jsem ovdověl měl jsem takové sebevražedné úmysly. Ona mi to vysvětlila. Řekla: „Pane Pavle, Vy to musíte přijmout, a dokud to nepřijmete, tak se s tím bude bojovat. (Pavel:40)

Hlavní úloha učitelů je pomoci osobám s hemofilií co nejvíce se začlenit do třídního kolektivu sportovních a společenských aktivit i přes možná zdravotní rizika.

Naštěstí jsme měli tu výhodu, že ve škole asistoval paní učitelce pan učitel Novák a ten pro mě vždycky dokázal vymyslet nějakou zábavu v době, kdy byl tělocvik, abych se zabavil a nemusel na to myslet. Naše paní učitelka domluvila, že jsem mohl chodit alespoň na rozcvičku. (Petr:45)

Na druhém stupni jsem potkal pana učitele Čecha. Bral mě jako absolutně normálního člověka. Tam skončily předsudky. Ředitel sice nechtěl abych jel se školou do Prahy, ale pan učitel Čech to prosadil. Taký prosadil, aby se mnou rodiče nemuseli jezdit na žádné výlety. Dodnes je pan učitel Čech nejen pan učitel, ale řekněme přítel. (Petr:48-49)

Díky domluvě s lékařem mohl mít Milan léky doma a aplikovat si je sám, což bylo v tehdejší době velmi neobyklé a toto rozhodnutí mu dalo svobodu. Milan take oceňuje ochotu lékařů otevřeně komunikovat o svých názorech, problémech a pocitech.

Po dohodě rodičů s velmi progresivním hematologem jsem mohl mít preparáty k léčbě doma. Nemusel jsem docházet do nemocnice a od čtrnácti let jsem se naučil píchat si sám injekce, což mi dalo velkou míru svobody. Možnost cestovat a prožívat život plnohodnotně. (Milan:66)

Nebyl jsem úplně typickéj hemofilickéj pacient, kterej by vyrůstal po nemocnicích. A měl jsem štěstí na ošetřující lékaře. Byl to jeden pan profesor, velká postava české dětské hematologie. Když viděl, že pacient přemýšlí o své nemoci, nechával mu prostor pro vyjádření svých názorů...Potkal jsem se už s mladší generací lékařů a s nimi byla komunikace vždycky bez problémů. Neměl jsem žádné bariéry. Žádný pocit, že se s nima nemůžu o něčem bavit, nebo že mám svoje problémy a pocity nějakým způsobem maskovat a tutlat. (Milan:69)

Adam oceňuje zájem ošetřujícího lékaře o jeho osobu a jeho dosažitelnost v případě náhlé potřeby.

Přístup lékařů je úplně perfektní. Zvlášť ti hematologové. Kolikrát mi sám primář zavolá, jak se cítím, jestli se něco neděje, jestli mám doma dost koncentrátů. Sám od sebe. Také mi poskytl své telefonní číslo, pro případ, že by se mi něco dělo. Můžu mu kdykoliv zavolat. Takže vztah s lékaři je perfektní. (Adam: 79)

5. Přátelé

Také přátelé pomáhají osobám s hemofilií především s komplikacemi způsobenými jejich zdravotním stavem. Milan v důsledku onemocnění nemohl učit syna jezdit na kole. Adam mj. šéf klubu tělesně postižených šachistů se již šest let potýká s pooperačním defektem na břiše, který musí být denně převazovat pod odborným dohledem.

Potřebovali jsme naučit staršího syna jezdit na kole, takže kamarád pomohl s tím, že za ním běhal a on se to naučil velmi rychle a teď se těšíme spolu ještě na to, až já si pořídím kolo a budeme moct spoluněkam jezdit. (Milan:71)

Já nemohu vyjet nikam na víc než na jeden den, pokud nemám zajištěné tyhle převazy. Sám si to nepřevážu, nevidím na to. Pokud chci někam jet musím mít zajištěnou osobu, která to umí převážat. Druhého září jsem odjel do Beskyd na šachový turnaj a desátého jsem se chtěl vrátit...V pondělí jsem odehrál druhé kolo turnaje a v úterý jsem se musel vrátit. Jindy jela s námi maminka jednoho hráče, který je po mozkové obrně upoután na voziček. Ona je zdravotní sestřička a před lety mi sama nabídla, že kdybych chtěl jet, že se tam o mě postará. (Adam:78)

12. 1. 2 Sociální opora poskytovaná osobami s hemofilií

Nečekaným zjištěním naší studie byla skutečnost, že si osoby s hemofilií přejí poskytovat sociální oporu ostatním, tedy nejenže oporu potřebují, ale také ji chtějí poskytovat. Ve srovnání s lidmi s jinými nemocemi či problémy se možná jejich vlastní zdravotní potíže nezdají tak velké a nepřekonatelné, což jim pomáhá vyrovnávat s vlastní nemocí. V následujícím příkladu popisuje Jan jak podporuje kamaráda, který je po operaci na parietální výživě, v dalším příkladu popisuje Pavel, jak pečuje o manželku která trpí svalovou dystrofií.

Já se ho snažím podpořit, pomáhám mu v tom, že se ho snažím vyslechnout v názorech, které mám podobné jako on. Snažím se mu takhle alespoň pomoci. Já sám mu pomoc nemůžu, tak alespoň nějakou dobrou radou a útěchou. (Jan:22)

Já jsem byl citově strašně vázanej na ženu. Pro mě byla moje žena všechno (zemřela před dvěma lety). Podle toho jsme i žili. Já jsem devadesát procent svého času věnoval péči o ní. Vedl jsem domácnost, fyzicky jsem jí pomáhal od koupání po převlíkání a přesazování na

invalidní vozík...Měla takové onemocnění, že když přestala chodit, tak jsem ji každé ráno zvedl a postavil k lince a ona se o ni opřela. Časem přestala chodit úplně. (Pavel:38)

Pavel popisuje jak mu pomoc druhému umožňuje nahlédnout vlastní onemocnění jako méně závažné a lépe snesitelné.

Jednou mě začal bolet loket, ale ženě jsem to neřekl. Všimla si toho a zeptala se: „Tebe berel loket, že.?“ A já říkám: „Ale ne.“ Protože mě před ní byla hanba, která si, s odpuštěním, neutře ani nos, si nařikat, že mě bolí loket... Díky tomu jsem asi snášel svou nemoc, protože jsem měl vedle sebe partnerku, která na tom byla mnohem hůř než já a já jsem byl jediný kdo jí mohl pomoci. Já jsem neměl čas na to, si nařikat. (Pavel: 40)

12. 1. 3. Negativní zkušenosti se vztahy

Kvůli vážným zdravotním obtížím mívají osoby s hemofilií negativní zkušenosti se vztahy. V našem vzorku se otec jednoho ze subjektů nevyrovnal s nemocí svého syna a rodinu opustil, zatímco v dalším případě to byla matka, která od rodiny odešla. Dvě manželství se rozpadla, protože zdravé partnerky nebyly schopné vyrovnat se s komplikacemi plynoucími z nemoci partnera. Jeden muž s hemofilií měl problém najít si partnerku, protože se ženy příliš obávaly jeho zdravotního stavu. Došlo i k případům sociálního vyloučení, když učitelka nechtěla mít ve třídě dítě s hemofilií, jelikož se příliš obávala o jeho zdraví. V následující části uvádíme vybrané příklady negativních vztahových zkušeností osob s hemofilií.

Petra opustil v důsledku problémů s hemofilií vlastní otec. Na základní škole trpěl vyloučením z třídiho kolektivu. Je pro něj také těžké navázat partnerský vztah, protože dívky se jeho onemocnění bojí.

Otec se s mou nemocí nikdy nesmířil. Skončilo to tak, že se rodiče rozvedli. Teď to bude přes sedm let, co jsme se s otcem neviděli a neztratili kolem sebe ani slovo. A je to tak možná i lepší. (Petr:45-47)

V páté třídě mě paní učitelka Zelená zamykala do kabinetu tělocviku, abych nešel ven a nedostal třeba míčem během vybíjené. Vtipná perlička je to, že tam okolo byly míče, švihadla, hokejky... Takže se tam mohlo stát cokoliv. (Petr:48)

To můžu vyjádřit naprosto přesně. Cituji jednu konkrétní osobu, kterou nebudu jmenovat: „Petře, ty jsi hodný kluk, ale raději ne, já bych se bála.“ (Petr:61)

Milan i Adam jsou rozvedení. Obě manželství ztroskotala, protože zdraví partneři nezvládli problémy způsobené jejich nemocemi:

První manželství skončilo jednak proto, že jsme s mojí první ženou nemohli mít dítě a také proto, že žena neviděla dobrou perspektivu našeho soužití z hlediska mého zdravotního regresu. Před osmi lety jsme se rozvedli. (Milan:68)

První manželce zpočátku moje nemoc nevadila, chtěla to zvládnout. No ale postupem času, když jsem třeba tři nebo čtyři týdny ležel a nemohl jsem nic, nemohl jsem se postavit, tak to dopadlo tak jak to muselo dopadnout, prostě to nezvládla. (Adam: 78-80)

Adamovu rodinu opustila matka.

Naši se rozvedli, když mi bylo třináct. Mojí mladší sestře bylo jedenáct a starším bratrům bylo sedmnáct, osmnáct a devatenáct. Našla si jiného chlapa a odešla od nás. Věděla, jak jsme na tom s bratrem zdravotně špatně a nechala nás tátovi na krku. Táta se o nás staral. Byl strašně hodnej a pracovitej. Myslím si, že nás dobře vychoval. Ani jsme nestáli o to, matku vidět. Je to smutný a ošklivý to říct, ale pro mě to tím pádem přestala být máma. (Adam:80)

12. 2. Resilience

Níže uvedené výroky svědčící o resilienci ukazují na některé z vnitřních mechanismů, díky nimž se osoby s hemofilií vyrovnávají s problémy způsobenými jejich chorobou. Vypovídají o vnitřních postojích k nemoci. Tabulka 3 představuje shrnutí obsahu těchto postojů v našem vzorku.

Tabulka 3 Resilience: vnitřní postoje osob s hemofilií k jejich nemoci

Resilience - vnitřní postoje osob s hemofilií k jejich nemoci
Existují i horší nemoci než Hemofilie.
I v těžké situaci se dá žít.
Nemohu vyhrát, ale budu bojovat.
Mám naději, že přijde nová, snadněji aplikovatelná léčba.
Jsem aktivní v kontaktu s lidmi, mám své zájmy.
Nemyslím na to nejhorší, co mě může potkat.
Jsem omezen jen v něčem. Pokud dodržím rady lékařů, mohu žít plnohodnotně.
Zodpovědnost a samostatnost mě činí svobodným.
Nepropadám sebelítosti. Nepožaduji od svého okolí soucit a benefity.
Jsem optimista.
Nemoc ke mně patří, nemohu mít všechno.
Trvalé zdravotní následky jsem přijal i když s obtížemi. Patří to ke mně.
Neobávám se problémů, protože možná ani nepřijdou.

Následující citace ukazují, jak se díky resilienci dokáží pacienti trpící hemofilií vyrovnávat s komplikovanými vztahovými i zdravotními situacemi. Jak dokáží pozitivně zpracovat ambivalentní a mnohdy velmi těžké životní situace.

Janovi pomáhá zvládat život s hemofilií vědomí toho, že existují také nemoci, které mohou mnohem více zasáhnout životy jiných lidí.

Ten úděl je fakt těžkej a pak si člověk může říct, že jsou horší nemoci, že jsou na tom lidi hůř. (Jan:20).

Pavel srovnává své onemocnění hemofilií se svalovým onemocněním své manželky. Svě onemocnění subjektivně vnímá jako lehčí, protože jeho zdravotní stav se po fázích zhoršení může opět zlepšovat. Zvládat svou nemoc na psychické úrovni mu pomáhá také vědomí, že existují i vážnější nemoci než hemofilie a také přesvědčení, že i se špatnými kartami se dá hrát. Tedy život nemůže prožívat naplno, ale jde se s smířit i s tím.

Je to takové onemocnění, že si ten nemocný člověk nemůže ani upravit vlasy. Nedá ruku do výše svého obličej bez toho, aniž by si ji opřel o stůl. Takže já vždycky říkám, že já su takovej vozičkář, kterej z toho vyskočí, ale moje žena z toho nikdy nevyskočila. (Pavel: 36)

Vždycky když si začnu říkat, že je všechno špatně, tak si zase začnu říkat, jsou tady taky onemocnění jako nemoc motýlích křídel...a já, když z toho vstanu (uzdravím se) tak mě hned někdo pochválí...Vždycky se dá se všim něco dělat, nic není tak horké, jak se uvaří. (Pavel:42)

Berte to tak, že byly rozdány karty a někdo dostane špatné, ale i s těma špatnýma se dá hrát. (Pavel: 43)

Petrovi, stejně jako Janovi a Pavlovi pomáhá zvládat hemofilii na psychické úrovni vědomí toho, že existují i vážnější nemoci, než je hemofilie. Lidé, kteří dokázali překonat vážné zdravotní komplikace, jsou pro něj inspirací. Petr ví, že se nesmí vzdát a musí stále s nemocí bojovat i když nemůže zvítězit. Vítězstvím je co nejvíce normální život.

Dnes mám ten názor, že život s hemofilií není jednoduchý. Nedá se říci těžký, protože jsou i jiná zdravotní omezení. Nemoci, které nás omezují výrazněji. Znáám lidi, kteří jsou na dlouhodobé umělé plicní ventilaci. Znáám lidi, kteří jsou po mozkové obrně, ale ty mě právě

inspirují. Například naše sousedka, která prodělala mozkovou obrnu pracuje z domova a má pěkného koníčka, že kreslí. V naší knihovně měla i malířskou sbírku. (Petr:47)

A to je takový moje křížácký tažení, kterýho se musím držet. Nelze z té války ustoupit. Nelze zvítězit...Já nesmím padnout, chci pokračovat dál abych vedl alespoň co nejnornálnější život. (Petr:48)

Petr by uvítal jakoukoliv novou léčebnou metodu, která by mu ulehčila aplikaci léků. Velmi důležitou složkou jeho psychického zdraví je práce a studium. Pracuje pro historický časopis, rád by napsal knihu a chtěl by dokončit školu, což mu nyní znemožňuje parietální výživa. Důležitá je jeho snaha zůstat aktivní, být v kontaktu s druhými lidmi a věnovat se smysluplným činnostem které ho naplňují. V poslední citaci sděluje v metafoře své přesvědčení, že i když člověk zažívá těžké chvíle, je důležité, aby měl víru a naději ve zlepšení situace a neměl by žít v přesvědčení, že vše dopadne nejhůř jak by mohlo („...a nenosit s sebou drobné, převozník počká.“)

Na léčbě mě neobtěžuje vlastně nic. Až na ten vnitrozilní factor dalo by se říct. Jak jsem slyšel, že mají přijít nové léky, které se píchají pod kůži, tak to bych samozřejmě uvítal, protože by to znamenalo neničení si žil. Je to miň náročné pro ty žíly. Což tady podle mě mělo být už daleko dřív. Mohlo mi to zabránit ve spoustě problémů. (Petr: 51)

Dneska bych stoprocentně vzal léčbu, která by mě vyléčila. To je bez debat. Ale ptám se pořád jestli bych potom co jsem všechno prožil byl schopnej vést normální život? (Petr:48)

Minulý rok jsem si našel práci pro historický časopis. Krom toho časopisu mi ještě v jiném zveřejnili článek a vypadá to, že by se mnou chtěli navázat spolupráci. (Petr:55) Přál bych si zbavit se parietální výživy a dodělat školu, mít normální práci a prosadit se v ní. (Petr:58) Chtěl bych pracovat s tou historií. Také jsem napsal historickou knihu a snažím se o její vydání. (Petr:62)

Dalo by se říct, že každý den, co prožiju bez bolesti, bez krvácení a těchto starostí je posvátnej. Teď když píšu pro časopis, tak se každěj den snažim něco udělat. Snažim se bejt v kontaktu s lidma. Snažim se chodit ven. Aktivita je nutná už kvůli psychickému stavu. (Petr:61)

Snažim se si ten život užívat a беру to tak, že asi nikdo z nás nikdy neví, kdy ten jeho život skončí. Ale měl by myslet na to, že převozník počká. Že převozník počká a nenosit s sebou drobný. (Petr:61)

Pro Milana je při zvládání nemoci důležité vědomí, že pokud dodrží doporučení lékařů, může žít a fungovat plnohodnotně, jako ostatní lidé. Zdůrazňuje soběstačnost a schopnost postarat se sám o sebe jako důležité faktory vedoucí ke svobodě. Také odmítá sebelítost a vyzdvihuje optimismus a vztahy s druhými lidmi.

Hlavní je mít v sobě zakódovaný vědomí, že omezení, se kterým jsem se narodil, je omezením jen do jisté míry, a že můžu v podstatě, když se budu chovat rozumně a dodržovat doporučení lékaře nebo lékařů, fungovat úplně plnohodnotně jako jiní vrstevníci. (Milan:68)

Myslím si, že nejdůležitější se umět se postarat sám o sebe z hlediska terapie nemoci. Nebýt závislý na dalších osobách ať už na zdravotnicích nebo na rodinných příslušnících. Jakmile se jednou člověk opravdu umí na základní úrovni postarat sám o sebe, tak mu to dává obrovskou svobodu a v podstatě ho to staví na úroveň normálních lidí. To je myslím asi nejdůležitější. Zodpovědnost a samostatnost...které vedou k soběstačnosti. Důležité je nepropadat sebelítosti a neříkat si, že jsem na tom strašně špatně a že by se mnou okolí mělo mít soucit a mělo mě vystavovat benefitům.

Jasně, ten život je složitěj, dlouhej, bolestivej, ale když tomu člověk nepodlehne a neuzavře se do trpitelný slupky je vlastně strašně příjemnej...Tak já jsem prakticky bytostný

optimista. Tak si myslím, že to je určitě jeden ze zdrojů, kterými se dobívám. Pak mám i štěstí na to v jakém prostředí jsem vyrůstal a jakýma lidma jsem obklopenej. (Milan:72-73).

Adam popisuje, jak přijal pooperační defekt na břicho, který musí stále převazovat a ošetřovat. Celá situace trvá již šest let. Vleklé zdravotní problémy i smrt manželky mu pomáhá překonávat optimismus, pozitivní myšlení a pozitivní nálada. Důležitá je i víra, že špatné scénáře se neuskuteční a schopnost přijmout skutečnosti, které jsou dané.

Potřeboval bych, aby pojišťovna hradila ten převazový materiál. Vychází na deset až patnáct tisíc korun měsíčně, a to si nemohu dovolit, takže sháním nějakou nadaci, a to je hrozná práce. Jinak jsem to přijal (břišní defekt), že to ke mně patří. Žiju s tím, i když s velkým omezením, ale přijal jsem to. (Adam:87)

Před čtyřmi roky moje žena zemřela, takže teď tady žiju sám. O to je to zase náročnější, ale život nepřináší jen radosti a člověk to musí brát, jak to je. Naštěstí já jsem nenapravitelný optimista. Můj hematolog mi řekl: „Pane, vy kdybyste neměl tu povahu, kterou máte, tak už byste tady nebyl.“ Což je si pravda. Beru to prostě tak, že ta nemoc ke mně patří. Nemůžu mít všechno. (Adam:78)

Adam by stejně nemocným pacientům vzkázal, aby na sebe byli opatrní. A pokud přijde zdravotní problém, nějaké krvácení, nebo pooperační problém, aby to nevzdávali. Nejlepší lék na tyto problémy je pozitivní myšlení a pozitivní nálada. Nebrat to jako konec světa. Žít prostě dokud to jde a nebát se zítřku, protože jak známo, problémy možná ani nepřijdou. (Adam:89)

13. Diskuse

13. 1. Sociální opora

Hemofilie je závažné onemocnění, jehož nepředvídatelnost působí potíže v každodenním životě. Vede k vážným komplikacím jako je krvácení, vnitřní krvácení do kloubů, nitrolebeční krvácení atd. Osoby s hemofilií mívají problémy s plným začleněním do společnosti, a to kvůli častým absencím ve škole, omezené způsobilosti ke sportům, potřebě mít léky neustále po ruce, nitrožilní aplikaci léků atd. Proto potřebují široké spektrum sociální opory jak od vlastních rodin, které jim pomáhají vyrovnávat se s každodenním potížením plynoucími z jejich nemoci, tak od odborníků, kteří jim pomáhají s jejich zdravotním stavem.

Kromě praktické pomoci funguje síť sociální opory i jako významný faktor psychologické ochrany, který pomáhá hemofilii zvládat (poskytování citové základny, naděje do budoucna, mít někoho, pro koho žít, mít někoho, na koho se člověk může obrátit, když potřebuje pomoc). Studie zabývající se jinými chronickými nemocemi, jako je HIV, diabetes, nebo rakovina, dospěly ohledně významu sociální opory pro psychologické zdraví ke stejným závěrům (Frohlich, 2014; Matsumoto et al., 2014; Miller & DiMatteo, 2013; Usta, 2012). Spolehlivá a kvalitní sociální opora může zvyšovat odolnost vůči stresu, chránit proti psychopatologii spojené s traumatickými zážitky, omezovat funkční následky poruch souvisejících s traumaty jako je posttraumatická stresová porucha a snižovat morbiditu a mortalitu v důsledku nemoci (Southwick et al., 2005). Z toho vyplývá, že by takovou péči ideálně měli osobám s hemofilií poskytovat i psychologové a sociální pracovníci. Máme za to, že komplexní péče o osoby s hemofilií by měla zahrnovat psychologickou podporu a každé hemofilické centrum by mělo nabízet služby školeného psychologa a/nebo sociálního pracovníka.

13. 1. 1. Sociální opora poskytovaná pacienty samými

Nečekaným výsledkem naší studie bylo zjištění, že pro osoby s hemofilií je důležité nejen dostávat, ale i poskytovat sociální oporu. Když se setkávají s nemocemi a potížemi druhých lidí, jejich vlastní zdravotní problémy se jim zdají snáz překonatelné. Když mohou poskytovat

pomoc, cítí se užiteční a jako přínos pro společnost. Tři z pěti účastníků studie popsali, že je pro ně důležité nejen pomoc dostávat, ale i ji poskytovat. Když se starají o druhé, cítí se sami lépe a snižuje se jejich úroveň stresu (Inagaki & Orehek, 2017).

13. 2. Resilience

Resilience je schopnost čelit potížím, která se zakládá na fyziologických nebo psychologických mechanismech vyrovnávání se s překážkami spíše než na vnějších ochranných faktorech (Rutter, 2007). Z hlediska postmoderního a multidisciplinárního můžeme resilienci vnímat jako to, co pohání lidskou schopnost růst i přes veškeré problémy a překážky (Richardson, 2002), schopnost překonávat obtíže a čelit dalším (Masten & Reed, 2002). Resilience se vyznačuje pozitivní adaptací tváří v tvář vážným obtížím či nebezpečí (Rutter, 1985). Je to způsob reakce na stres, který umožňuje adaptaci negativní dopady stresoru (Harandi et al., 2017).

Aby se osoby s hemofilií lépe psychologicky vyrovnávaly se svým stavem, měli by zůstat tak aktivní, jako je možné, připouštět si a vyjadřovat své emoce způsobem, který jim umožní mít kontrolu nad svým životem, věnovat se self-managementu a soustředit se na potenciální pozitivní řešení svého stavu (Reis et al., 2004).

Naše výsledky ukazují, že resilience je vnitřní ochranný faktor, který hraje ve vyrovnávání se s hemofilií důležitou ochrannou roli. Síla resilience byla očividná u všech účastníků naší studie. Popisovali strategie, které jim pomáhají vyrovnávat se se stresem spojeným s jejich nemocí. Tyto strategie vyjadřovali formou přístupu ke své nemoci a pohledem na vlastní negativní zážitky.

Postoj k vlastní nemoci, tedy to, co osoby s hemofilií říkají o sobě ve vztahu ke svému zdraví, ukazuje, jak se se svým stavem vnitřně vyrovnávají (viz Tabulka 3). Motivem, který se prolíná těmito postoji, je resilience ve smyslu nevzdávat se a bojovat s tím, co na člověka život naválí. Tyto výsledky blízce korespondují se závěry studií, které se zabývaly pacienty s rakovinou, kardiovaskulárními a dalšími chronickými chorobami. Navíc se zdá, že čím závažnější dopad na člověka nemoc má, tím vyšší bývá úroveň resilience pacienta a jeho snaha redukovat negativní dopad nemoci (Gheslagh et al., 2016). Naše výsledky jsou také v souladu se studií, která poukázala na silnou provázanost mezi resiliencí a duševním zdravím u osob

trpících tělesnými chorobami (Färber & Rosendahl, 2018). Profil strategií, které osoby s hemofilií užívají při vyrovnávání se s nemocí, se zdá být podobný tomu, co bylo zjištěno i u dalších osob trpících chronickou bolestí (Santavirta et al., 2001).

Rodinní příslušníci, kteří v některých případech nejsou schopni vyrovnat se se zdravotními obtížemi osob s hemofilií, se stávají zdrojem negativních zkušeností se vztahy, ale výpovědi osob v našem vzorku ukazují na to, že se ve všech případech vyrovnali s tímto negativním zážitkem díky jinému, pozitivnímu zážitku, který pomohl citovou ránu zacelit. Osoby s hemofilií oceňují pozitivní aspekty nových vztahů, což významně přispívá k jejich duševnímu zdraví (Ridder et al., 2008). Krátce řečeno, jejich resilience je zjevná i ve vztahu k negativním zkušenostem se vztahy.

Naše analýza také ukázala, že resilience má formu silné osobní vůle a proaktivního postoje. Naši účastníci se cítí odpovědní za svůj život, aktivně se rozhodují a na základě rozhodnutí jednájí. Podobná zjištění ohledně vztahu mezi aktivním postojem a resiliencí přinesla i nedávná česká studie týkající se starších osob (Dubovská et al., 2017).

14. Omezení, spolehlivost a platnost výsledků studie a náměty na další výzkum

Hlavním omezením naší studie je skutečnost, že účastníky jsme získali díky spolupráci s Českým svazem hemofiliků a hemofilickými centry v nemocnicích. Pracovali jsme tedy s osobami, které se již dříve angažovaly v oblasti související s hemofilií. Takto aktivní lidé jsou možná více psychologicky resilientní a lépe schopní užívat sociální opory než osoby, které nejsou členy Českého svazu hemofiliků, nebo ti, kteří se účastnit odmítli. Čtyři z pěti účastníků studie navíc mají hemofilii s inhibitory, tedy nejtěžší formu této nemoci. Naše závěry tedy nelze a priori zobecnit na celou hemofilickou populaci a měly by být ověřeny na základě většího vzorku.

Zadruhé, náš vzorek zahrnoval osoby velmi různého věku, což znamená, že i léčba, kterou v minulosti dostávali, se značně lišila. Starším účastníkům se v dětství dostávalo horší péče kvůli nedostatku informací, špatnému vybavení zdravotnických zařízení, i proto, že dříve – zvláště před rokem 1989 – nebyly k dispozici vhodné léky ani rehabilitační možnosti. Tyto osoby tedy byly a jsou hemofilií více postiženy než mladší účastníci našeho výzkumu.

Zatřetí, u kvalitativního výzkumu, který stojí na důvěryhodnosti, tedy věrohodnosti, spolehlivosti, obecné platnosti a autenticitě, není možné jednoznačně prokázat validitu a spolehlivost výsledků (Connelly, 2016; Leung, 2015). Účastníky jsme žádali, aby mluvili tak otevřeně, jak to jde, a dostalo se jim ujištění ohledně principu anonymity, ale možnost ověření je u tohoto typu kvalitativního výzkumu inherentně omezená. Analýza získaných informací však byla provedena systematicky a hlavní témata, která přinesla, ověřili dva autoři nezávisle na sobě.

Je zapotřebí provést další výzkum psychologických mechanismů, které osobám s hemofilií pomáhají vyrovnávat se s jejich nemocí. Kvantitativní analýza by mohla potvrdit naše výsledky a další kvalitativní výzkum by mohl odkrýt nejen další důležité mechanismy, které osoby s hemofilií užívají, aby se s nemocí vyrovnali. Longitudinální studie by mohly popsat stabilitu těchto mechanismů v různých životních fázích a mezikulturní studie by mohly ukázat, zda jsou tyto mechanismy univerzální či nikoliv.

15. Závěr a praktické implikace výsledků

Ačkoliv čtyři z pěti účastníků naší studie trpí nejtěžší formou hemofilie, se zdravotními omezeními i některými negativními zkušenostmi se vztahy se vyrovnávají dobře a vlastní život vnímají obecně řečeno pozitivně. To svědčí o jejich resilienci a dobrém psychologickém zdraví.

Na úrovni praktických implikací bychom doporučili, aby se pracovníci hemofilických center poučili o významu podpůrných psychologických mechanismů, zvláště pak resilience. Mohli by pak navrhnout způsob, jak obeznámit osoby s hemofilií s potenciálem jejich vlastních psychologických zdrojů.

Rovněž se zdá, že by osobám s hemofilií měla být nabízena systematická péče o jejich duševní zdraví, a to jak formou individuální terapie, tak formou skupinové terapie, která by osobám s hemofilií dávala možnost sdílet své specifické zkušenosti s dalšími lidmi v podobné situaci. Proto máme za to, že by každé hemofilické centrum mělo ve svém týmu odborníků mít i psychologa a sociálního pracovníka. Jejich podpora a terapie by mohly mít pozitivní vliv na zpracovávání možných traumatických zážitků. Mohli by také zaznamenat a reagovat na depresivní tendence dříve, než se rozvinou do klinické deprese.

Další doporučení, které plyne z našich závěrů, je, že by měla být poskytnuta opora lidem, kteří poskytují osobám s hemofilií sociální oporu, zvláště jejich rodinám, které se vyrovnávají se složitými situacemi spojenými s touto nemocí. Hemofilie může mít dopad na rodinné vztahy. I zde bychom viděli možnost zásahu psychologa či sociálního pracovníka jako přínosnou. Jako preventivní opatření bychom doporučili skupinové terapie pro rodinné příslušníky osob s hemofilií. Konat by se mohly například v hemofilických centrech, a to by bylo také vhodné místo pro organizaci vzdělávání pro učitele, které by se zaměřilo na začlenění dětí s hemofilií do skupin jejich vrstevníků. Pro lékaře a další zdravotnický personál bychom doporučili pravidelné balintovské skupiny (Roberts, 2012).

Začlenění psychosociální péče to komplexní péče o osoby s hemofilií by dle našeho názoru mělo zcela zásadní význam. Pomohlo by to osobám trpícím hemofilií lépe se vyrovnávat s potížemi a stresem plynoucím z jejich stavu pomocí stimulace mechanismů, jimiž sami těmto situacím čelí.

16. Případová studie: Tematizace problémů komplexní péče z perspektivy osob s hemofilií

16. 1. Úvod

Při analýze rozhovorů výzkumu, který se týkal sociální opory, resilience a kvality života pacientů s hemofilií, vyšly najevo důležité a problematické aspekty týkající se systému péče o tyto osoby. Rozhodli jsme se je uveřejnit s cílem poukázat na ty oblasti v systému péče o osoby s hemofilií v České republice, které účastníci považují za problematické. Výzkumná metoda, výběr účastníků i způsob analýzy rozhovorů je stejný, jako v přechozí studii.

16. 2. Výsledky

Problematické oblasti v systému péče o osoby s hemofilií byly účastníky rozděleny do následujících oblastí: 1) oblast léčby hemofilie; 2) oblast informovanosti o hemofilii a 3) oblast financování léčby a zdravotních následků způsobených hemofilií. V následujícím přehledu uvádíme v bodech konkrétní příklady, které účastníci uvedli. Jedná se o konkrétní příklady v systému péče o osoby s hemofilií, kterým účastníci přiřkládají význam a ve kterých zároveň spatřují možnost zvýšení kvality péče.

16. 2. 1. Oblast léčby hemofilie

- Změna v aplikaci léku. (Subkutánní aplikace profylaktické léčby).
- Použití nových léků s prodlouženým účinkem i u pacientů s inhibítorem.
- Nové možnosti léčby při odstranění (eradikaci) inhibitoru.
- Možnost individuálního nastavení léčby. (V závislosti na různém typu krvácení nasadit vhodné dávky léků).
- Komplexní program péče o pohybový aparát a komplexní lázeňská péče.
- Koordinace a komplexnost systému péče o osoby s hemofilií.

- Harmonizace (srovnání) úrovně hemofilických center v České republice.
- Vytvořit ve všech centrech multidisciplinární týmy (složené z lékařů, psychologů, ortopedů, sociálních pracovníků aj) pečující o osoby s hemofilií. Cílem jejich snažení má být nastavení komplexního individuálního přístupu k osobám s hemofilií podle jejich měnících se potřeb vzhledem k tomu, jak se mění jejich zdravotní stav působením nemoci.

16. 2. 2. Oblast informovanosti o hemofilii

- Informovanost zaměstnanců rychlé záchranné služby o nutnosti specifického přístupu při léčbě osob s hemofilií.
- Informovanost lékařů (ortopedů, stomatologů, chirurgů etc...) a dalšího zdravotnického personálu (zdravotní sestry) o nutnosti specifického přístupu k osobám s hemofilií.
- Aktivně rozesílat informace emailem či poštou osobám registrovaným v Českém svazu hemofiliků (např.: o novinkách v léčbě; o možnostech setkávání).
- Zajistit osobám s hemofilií poradenství s cílem umožnit jim orientaci v systému sociálních dávek, aby věděli, na jakou finanční pomoc mají nárok a jak ji dosáhnout.
- Navázat spolupráce se zahraničím. Poučit se z dobré praxe. (V Polsku rozváží osobám s hemofilií léky domů pečovatelská služba.)

16. 2. 3. Oblast financování léčby a následků způsobených hemofilií

- Garance státu nejen při financování léčby hemofilie, ale také následných zdravotních komplikací, které nemoc způsobuje. Konkrétně byly zmiňovány např. úhrady převazového materiálu u těžce se hojících zraněních, nebo léčba zdravotních následků po cévním mozkovém krvácení.
- Sjednocení státní politiky příspěvků na kompenzační pomůcky tak, aby v každém kraji platila stejná pravidla.

- Zajistit financování sofistikovanějších kompenzačních pomůcek. Například: shoprider (nákupní vozítko); elektrická tříkolka; schodišťová sedačka; polohovací postel.

16. 3. Diskuse

Podle dostupných informací se literatura v oblasti hemofilie primárně zaměřuje na léčbu fyzických projevů nemoci. Domníváme se, že je důležité, sledovat také dopady nemoci na psychické zdraví jedince a na jeho sociální prostředí.

Prvním výstupem z našeho pilotního projektu je informace, že řada záležitostí, které pracovníci hemofilických center považují za vyřešené, vidí osoby s hemofilií jako problém, který je trápí.

Zásadní je rovněž informace, že se naši účastníci domnívají, že péče ve všech hemofilických centrech není na stejné úrovni. Tuto skutečnost bude třeba dále analyzovat. (což je ale mimo možnosti této práce).

Celkově jsou pacienti navrhovaná zlepšení systému péče o osoby s hemofilií víceúrovňová. Vyžadují koordinaci a vzájemnou spolupráci veřejného – státního, soukromého i neziskového sektoru. Soukromý sektor je zastoupen v rámci výzkumu a vývoje nových léků zejména farmaceutickými společnostmi.

Státní sektor (Ministerstvo zdravotnictví; Ministerstvo práce a sociálních věcí a jim podléhající instituce – tedy i hemofilická centra) by měl dle názoru pacientů garantovat dostupnost těchto léků (včetně novinek); možnost nastavení individuální léčby; zajistit komplexní program péče o pohybový aparát a komplexní lázeňskou péči; podílet se na vyrovnání úrovně hemofilických center v ČR; stimulovat vytvoření multidisciplinárních týmů pro péči o osoby s hemofilií ve všech centrech; informovat zaměstnance rychlé záchranné služby a další zdravotnický personál o specifikách péče o osoby s hemofilií; garantovat léčbu osob s hemofilií včetně následných zdravotních komplikací; financovat sofistikovanější kompenzační pomůcky; zajistit odborné poradenství.

Domníváme se, že část těchto problémů je ve většině center již řešena a na péči o osoby s poruchami krevního srážení jsou vynakládány nemalé prostředky a úsilí, Nicméně je patrné, že názor pacientů se v této otázce liší a je otázkou, co je toho příčinou. Zda dané služby opravdu chybí, zda existují problémy v komunikaci, nebo snad existují jiné důvody?

Neziskový sektor - Český svaz hemofiliků - se může podílet na koordinaci komplexního programu péče o pohybový aparát a komplexní lázeňskou péči. Může rovněž spolupracovat na vyrovnaní úrovně různých hemofilických center v ČR. Může motivovat vytvoření multidisciplinárních týmů pro léčbu osob s hemofilií tam, kde ještě vytvořeny nebyly. Domníváme se dále, že může iniciovat komunikaci mezi odborníky zabývajícími se poruchami krevního srážení a zaměstnanci rychlé záchranné služby, či dalšími odborníky v rámci integrovaného záchranného systému o specifikách péče o osoby s hemofilií. Konečně může navázat spolupráci s podobnými organizacemi v zahraničí a jistě i aktivně rozesílat informace o novinkách v léčbě a možnostech setkávání osob s hemofilií. Obecně lze konstatovat, že role patientské organizace je nezastupitelná a zejména její působení „dovnitř“ vlastní komunity může být velmi přínosná.

K limitům tematické studie patří nízký počet účastníků. Z uvedených dat není možné vyvozovat obecné závěry pro celou populaci a je žádoucí výsledky ověřit na širším vzorku účastníků – osob s hemofilií a účastníků expertů (lékařů, sociálních pracovníků ad.). Kvalita výsledků se v tomto případě zakládá na kritériu důvěryhodnosti, které zaručuje spolehlivost výpovědi, potvrzení a převoditelnost výroků a jejich autenticitu. Účastníci byli požádáni o dodržování tohoto kritéria a také o co největší možnou upřímnost. Analýza dat byla prováděna systematicky a hlavní témata, která z analýzy vyplynula byla kontrolována dvěma na sobě nezávislými autory. Tím jsme se snažili minimalizovat možné chyby či nepřesnosti, jimž se však s ohledem na výše uvedená fakta, v tomto typu výzkumu nelze nikdy vyhnout zcela.

16. 4. Závěr

Problematika nastavení optimálního systému péče o osoby s hemofilií je velmi komplikovaná a neustále se vyvíjí. Cílem naší pilotní analýzy nebylo objektivní hodnocení stavu této péče v České republice, ale popis témat, která jsou z pohledu samotných osob s hemofilií, vnímána jako problematická. Přínos studie vnímáme ve snaze o další zlepšování péče o osoby s hemofilií i za možný námět budoucích vědeckých a výzkumných aktivit. Studie nabízí rovněž zpětnou vazbu pro patientskou organizaci, státní instituce i členy týmů jednotlivých hemofilických center.

Seznam použité literatury

Alase, A. (2017). The interpretative phenomenological analysis (IPA): A guide to a good qualitative research approach. *International Journal of Education & Literacy Studies*, 5(2), 9-19.

Aldwin, C. M., Levenson, M. R., & Spiro, A. (2000). Childhood experiences and the development of coping resources in adulthood. XXVII International Congress of Psychology, Stockholm, July 23 – 28, 2000 Abstract 20309.01

Alperstein, G., & Raman, S. (2003). Promoting mental health and emotional well-being among children and youth: a role for community child health? *Child: Care, Health and Development*, 29(4), 269-274.

Antonovsky, A. (1985 a). *Health, Stress and Coping*. Jossey – Bass Publishers.

Antonovsky, A. (1985 b). The life cycle, mental health and sense of coherence. *Israel Journal of Psychiatry*, 22 (4), 273 – 280.

Antonovsky, A. (1987). *Unraveling the mystery of health: How people manage stress and stay well*. Jossey-bass.

World Federation of Hemophilia (2018). *Annual Global Survey*.

<https://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1731.pdf>

Arranz, P., Costa, M., Bayés, R., Cancio, H., Magallón, M., & Navarro, F.H. (2004). *Psychická podpora při hemofilii*. Český svaz hemofiliků.

Bakal, D. A. (1992). *Psychology and health*. Springer Publishing Co.

Balkaransingh, P., & Young, G. (2018). Novel therapies and current clinical progress in hemophilia A. *Ther Adv Hematol.*, 9(2), 49-61.

Bandura, A. (1977). Self – efficacy. Toward a unifying theory of behavioral change. *Psychological Review*, 84, 191 – 215.

Beeton, K., Neal, D., & Lee C. (2005). An exploration of health-related quality of life in adults with haemophilia – A qualitative perspective. *Haemophilia*, 11(2), 123-132.

Berkman, L. A., & Breslow, L. (1984). Health and ways of living: the Alameda county Studies. *The Journal of Ambulatory Care Management*, 7(1), 80.

Binnema, M., Schrijvers, L.H., Bos, R., Schuurmans, M.J., & Fischer, K. (2014). Coping in adult patients with severe haemophilia. *Haemophilia*, 20(4), 513-8.

Bojar M. (1992). Metodický návod o komplexní péči o nemocné s hemofilií a dalšími poruchami hemostázy. Č.j.:PKP/ 2-2713-1.4. 92 (Věstník MZ ČR č. 3/ 1992).

Bottos, A.M., Zanon, E., Sartori, M.T., & Girolami, A. (2007). Psychological aspects and coping styles of parents with Haemophilic child undergoing a programme of counselling and psychological support. *Haemophilia*, 13(3), 305-310.

Brocki, J.M., & Wearden, A.J. (2006). A critical evaluation of the use of interpretative phenomenological analysis (IPA) in health psychology. *Psychology & Health*, 21(1), 87-108.

Canclini, M., Saviolo-Negrin, N., Zanon, E., Bertolotti, R., Girolami, A., & Pagan, A. (2003). Psychological aspects and coping in haemophilic patients: a case-control study. *Haemophilia*, 9 (5), 619-624.

Carver, C. S. & Antoni, M. H. (2004). Finding benefit in breast cancer during the year after diagnosis predicts better adjustment 5 to 8 years after diagnosis. *Health Psychology*, 23, 595–598.

Czech national haemophilia programme. (2021, 6. listopadu). *2018 annual report*.
<https://www.cnhp.cz/index.php?pg=registr--vysledky--2018>

Český národní hemofilický program. (2021, 20. prosince)
<http://cnhp.registry.cz>.

Český národní hemofilický program. (2021, 28. prosince). *Deklarace*.
https://www.cnhp.cz/res/file/deklarace/cnhp-deklarace_2014-04_deklarace.pdf

Český svaz hemofiliků. (2021, 29. prosince). *O svazu*.
<https://www.hemofilici.cz/csh/oSvazu>

Gerin, W., Milner, D. V., Chawla, S., & Pickering, T. G. (1995). Social support as a moderator of cardiovascular reactivity in women: A test of the direct effects and buffering hypotheses. *Psychosomatic medicine*, 57(1), 16-22.

Chronic Illness Alliance (2022, 17. ledna)
<http://www.chronicillness.org.au/>

Cohler, B. J. (1987). Adversity, resilience, and the study of lives. *The invulnerable child*, 363-424.

Colvin, B.T., Astermark, J., Fischer, K., Gringeri, A., Lassila, R., Schramm, W., Thomas, A., & Ingerslev, J. (2008). European principles of haemophilia care. *Haemophilia*. 14, 361-374.

Connelly, L. M. (2016). Trustworthiness in qualitative research. *Medsurg Nursing*, 25(6), 435-436.

Coppola, A., Tagliaferri, A., Di Capua, M., & Franchini, M. (2012). Prophylaxis in children with hemophilia:evidence-based achievements, old and new challenges. *Semin Thromb Hemost.*, 38, 79–94.

Corbin, J. M. & Strauss, A. (1988). Unending work and care: Managing chronic illness at home. *Jossey-Bass*, 358.

Creswell, J. W. (2003). *Research design: Qualitative, Quantitative and Mixed Methods Approaches*. Thousand Oaks, CA: Sage Publications.

Creswell, J. W. (2012 a). *Educational Research: Planning, Conducting and Evaluating Quantitative and Qualitative Research*. Boston, MA: Pearson.

Creswell, J. W. (2012 b). *Qualitative Inquiry and Research Design: Choosing Among Five Approaches*, 3rd edn. Thousand Oaks CA: Sage Publications Inc.

Davidson, T. (1984). The role of physical activity in the development and maintenance of eating disorder. *Psychological medicine*, 24, 957 – 964.

Dubos, R. (1959). *The Mirage of Health*. Harper and Row.

Dubovská, E., Chrz, V., Tavel, P., Poláčková Šolcová, I., & Růžička, J. (2017). Narrative construction of resilience: Stories of older Czech adults. *Ageing and Society*, 37(9) 1849–1873.

Dudgeon, B. J., Gerrard, B. C., Jensen, M. P., Rhodes, L. A., TYLER, E. J. (2002). Physical disability and the experience of chronic pain. In *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation* (pp. 229–235).

Dunkel-Schetter, C., Feinstein, L. G., Taylor, S. E., & Falke, R. L. (1992). Patterns of coping with cancer. *Health Psychology*, 11, 79 – 87.

Ebata, A. T., Petersen, A. C., & Conger, J. J. (1992). 14 The development of psychopathology in adolescence. *Risk and protective factors in the development of psychopathology*, 308.

Egeland, B., Carlson, E., & Sroufe, L. A. (1993). Resilience as process. *Development and psychopathology*, 5(4), 517-528.

Falvo, D. R. (2017). *Medical and psychosocial aspects of chronic illness and disability*. Jones & Bartlett Learning.

Färber, F., & Rosendahl, J. (2018). The association between resilience and mental health in the somatically ill. *Dtsch. Arztebl Int.*, 115(38), 621-627.

Franchini, M., & Mannucci, P.M. (2013). Hemophilia A in the third millennium. *Blood Rev*, 27(4), 179-184.

Frankl, V. E. (1967). Logotherapy and existentialism. *Psychotherapy: Theory, Research & Practice*, 4(3), 138.

Friborg, O., Barlaug, D., Martinussen, M., Rosenvinge, J. H., & Hjemdal, O. (2005). Resilience in relation to personality and intelligence. *International journal of methods in psychiatric research*, 14(1), 29-42.

Forbes, C.D., Aledort, L., & Madhok, R. (1997). *Hemophilia*. Chapman & Hall.

Frohlich, D. O. (2014). The social support model for people with chronic health conditions: A proposal for future research. *Social theory & Health*, 12(2), 218-234.

Garmezy, N. (1993). Vulnerability and resilience.

García-Dasí, M., Torres-Ortuno, A., Cid-Sabatel, R., & Barbero, J. (2016). Practical aspects of psychological support to the patient with haemophilia from diagnosis in infancy through childhood and adolescence. *Haemophilia*, 22(5), e349-e358.

Gheslagh, R. G., Sayehmiri, K., Ebadi, A., Dalvandi, A., Dalvand, S., & Tabrizi, K. N. (2016). Resilience of patients with chronic physical diseases: A systematic review and meta-analysis. *Iran Red Crescent Med J.*, 18(7), e38562.

Giangrande, P.L.F., Hermans, C., O'Mahony, B., Kleijn, P., Bedford, M., Batorova, A., Blatný, J., & Jansone, K. (2018). European Principles of Inhibitor Management in Patients with Haemophilia. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 13(1), 66.

Gordon, K. A. (1995). Self-concept and motivational patterns of resilient African American high school students. *Journal of Black Psychology*, 21(3), 239-255.

Gordon, K. A., & Coscarelli, W. C. (1996). Recognizing and Fostering. *Performance Improvement*.

Grotberg, E. H. (1995). *A guide to promoting resilience in children: Strengthening the human spirit* (Vol. 8). The Hague: Bernard van leer foundation.

Hanley, J., McKernan, A., Creagh, M.D., Classey, S., McLaughlin, P., Goddard, N., Briggs, P. J., Frostick, S., Giangrande, P., Wilde, J., Thachil, J., & Chowdary, P. (2017). Guidelines for the management of acute joint bleeds and chronic synovitis in haemophilia. A United Kingdom Haemophilia Centre Doctors' Organisation (UKHCDO) guideline. *Haemophilia*, 23(4), 511-520.

Harandi, T. F., Taghinasab, M. M., & Nayeri, T. D. (2017). The correlation of social support with mental health: A meta-analysis. *Electron Physician*, 9(9), 5212-5222.

Herrman, H., Stewart, D. E., Diaz-Granados, N., Berger, E. L., Jackson, B., & Yuen, T. (2011). What is resilience?. *The Canadian Journal of Psychiatry*, 56(5), 258-265.

Hemojunior. (2021, 29. prosince). *Co děláme?*

<http://www.hemojunior.cz>

Hemojunior. (2021, 29. prosince). *O hemofilii.*

<http://www.hemojunior.cz/hemofilie/>

Holcomb, J.B. (2004). Methods for improved hemorrhage control. *Critical Care*, 8 Suppl 2, 57-60.

Holstein, K., Eifrig, B., & Langer, F. (2014). Relationship between haemophilia and social status. *Trombosis research*, 104(1), 53-56.

Chrastina, J., Žiková, K., Ivanová, K., Schwetzová, D., & Vránová, V. (2011). *Chronická nemoc, její definování a chápání pohledem nemocného a rodinných příslušníků*.

Inagaki, T. K., & Orehek, E. (2017). On the benefits of giving social support: when, why, and how support providers gain by caring for others. *Current Directions in Psychological Science*, 26(2), 109-113.

Jones, P. (2007). *Život s hemofilií. Český svaz hemofiliků*.

Kaplan, R. M., & Toshima, M. T. (1990). The functional effects of social relationships on chronic illnesses and disability.

Kebza, V., & Šolcová, I. (2008). Hlavní koncepce psychické odolnosti. *Československá psychologie*, 52(1), 1-19.

Kebza, V., & Šolcová, I. (2015). Resilience: některé novější koncepce psychické odolnosti. *Československá psychologie*, 59(5), 444-451.

Kemball-Cook, G., Gomez, K. (2010). Molecular basis of hemophilia A. In C.A. Lee & E. Berntorp (Eds.), *Textbook of Hemophilia* (pp. 24 – 32). Blackwell Publishing.

Kobasa, S. C. (1979). Stressful life events and health: An inquiry into hardiness. *Journal of Personality and Social Psychology*, 37, 1 – 11.

Kobasa, S. C., Maddi, S. R., & Khan, S. (1982). Hardiness and health. *Journal of Personality and Social Psychology*, 42 (1), 168 – 177.

Koutná Kostínková, J. & Čermák, I. (2003). Interpretativní fenomenologická analýza (Interpretative phenomenological analysis). In T. Řiháček, I. Čermák & R. Hytych, *Kvalitativní analýza textů: čtyři přístupy* (pp. 9 – 43). Brno: Masarykova univerzita.

Kulkarni, R., & Lusher J. (2001). Perinatal management of newborns with haemophilia. *Br J Haematol.* 112, 264-274.

Kumpfer, K. L. (2002). Factors and processes contributing to resilience. In *Resilience and development* (pp. 179-224). Springer, Boston, MA.

Křivohlavý, J. (2001). *Psychologie zdraví*. Portál.

Křivohlavý, J. (2002). *Psychologie nemoci*. Grada.

Kyngäs, H. A., Kroll, T., & Duffy, M. E. (2000). Compliance in adolescents with chronic diseases. *Journal of Adolescent Health*, 26(6), 379–388.

Larkin, M., Watts, S., & Clifton, E. (2003). Giving voice and making sense in interpretative phenomenological analysis. *Qualitative Research in Psychology*, 3(2), 102-120.

Lee, C.A., Kessler, C.M., Varon, D., Martinowitz, U., Heim, M., & Rodriguez-Merchan, E. C. (1998). The destructive capabilities of the synovium in the haemophilic joint. *Haemophilia*, 4(4), 506-510.

Leslie, R., & Manno, C. (2007). Modern management of haemophilic arthropathy. *British Journal of Haematology*, 136(6), 777-787.

Lester, S. (1999). *An introduction to phenomenological research*. Taunton UK: Stan Lester Developments.

Leung, L. (2015). Validity, reliability and generalizability in qualitative research. *Journal of Medicine and Primary Care.*, 4(3), 324-327.

Mahlangu, J. (2019). Emicizumab for the prevention of bleeds in hemophilia A. *Expert Opin Biol Ther.*, 19(8), 753-761.

Maclean, R.M. & Makris, M. (2005). Hemophilia A and B. In D. O'Shaughnessy & M. Makris, (Eds.), *Practical Hemostasis and Thrombosis* (pp. 41- 50). Blackwell Publishing.

Manco-Johnson, M.J., Pettersson, H., Petrini, P., Babyn, P. S., Bergstrom, B. R., Bradley, C. S., Doria, A. S., Feldman, B. M., Funk, S., Hilliard, P., Kilcoyne, R., Lundin, B., Nuss, R., Rivard, G., Schoenmakers, M. A. G. C., Van den Berg, M., Wiedel, J., Zourikian, N., & Blanchette, V. S. (2004). Physical therapy and imaging outcome measures in a haemophilia population treated with factor prophylaxis: current status and future directions. *Haemophilia*, 10(4), 88-93.

Masten, A. S. (1994). Resilience in individual development: Successful adaptation despite risk and adversity: Challenges and prospects. In *Educational resilience in inner city America: Challenges and prospects* (pp. 3-25). Lawrence Erlbaum.

Masten, A. S. (2001). Ordinary magic: Resilience processes in development. *American psychologist*, 56(3), 227.

Masten, A.S., & Reed, M. J. (2002). Resilience in Development. In C.R. Snyder & S. J. Lopez (Eds.), *Handbook of Positive Psychology* (pp. 117 – 131). New York: Oxford University Press.

Matsumoto, S., Yamaoka, K., Takahashi, K., Tanuma, J., Mizushima, D., Do, C. D., Nguyen, D. T., Nguyen, H. D. T., Nguyen, K. V., & Oka, S. (2017). Social support as a key protective factor against depression in HIV-infected patients: Report from large HIV clinics in Hanoi, Vietnam. *Nature*, 7(1), 15489.

Miller, T. A., & DiMatteo, M. R. (2013). Importance of family/social support and impact on adherence to diabetic therapy. *Diabetes Metab Syndr Obes*, 6, 421-426.

Moffitt, T. E. (1993). Adolescence-limited and life-course-persistent antisocial behavior: a developmental taxonomy. *Psychological review*, 100(4), 674.

Moos, H., & Schaefer, J.A. (1984). The crisis of illness. In H. Moss (Ed.), *Coping with physiological illness* (pp 3 – 25). Plenum Press

Murphy, L. B., & Moriarty, A. E. (1976). Vulnerability, coping and growth from infancy to adolescence.

Newman, T. (2002). Promoting resilience: A review of effective strategies for child care services—summary. *Prepared for the Centre for Evidence-Based Social Services, University of Exeter*.

Novotný, J., Penka, M., Matýšková, M., Zavřelová, J. (2011). Fyziologie krevního srážení. In M. Penka & E. Tesařová (Eds.), *Hematologie a transfúzní lékařství I* (pp. 31 – 59). Grada.

Oldenburg, J. (2015). Optimal treatment strategies for hemophilia: achievements and limitations of current prophylactic regimens. *Blood Rev*, 125(13), 2038-2044

Perrin, E.C., Newacheck, P., Pless, I. B., Drotar, D., Gortmaker, L. S., Leventhal, J., Perrin, J. M., Stein R. E. K., Walker, D. K., & Weitzman, M. (1993). Issues involved in the definition and classification of chronic health condition. *Pediatrics*, 91 (4): 787–793.

Peyvandi, F., & Garagiola, I. (2019). Clinical advances in gene therapy updates on clinical trials of gene therapy in haemophilia. *Haemophilia*, 25, 738-746.

Peyvandi, F., Jayandharan, G., Chandy, M., Srivastava, A., Nakaya, S. M., Johnson, M. J., Thompson, A. R., Goodeve, A., Garagiola, I., Lavoretano, S., Menegatti, M., Palla, R., Spreafico, M., Tagliabue, L., Asselta, R., Duga, S., & Mannucci, P.M. (2006). Genetic diagnosis of haemophilia and other inherited bleeding disorders. *Haemophilia*, 12(3), 82-89.

Peyvandi, F., Garagiola, I., & Young, G. (2016). The past and future of haemophilia: diagnosis, treatments, and its complications. *Lancet*, 388 (10040), 187-97.

Pipe, S.W., & Valentino, L.A. (2007). Optimizing outcomes for patients with severe haemophilia A. *Haemophilia*, 13(Suppl. 4), 1-16.

Pringle, J., Drummond, J., McLafferty, E., & Hendry C. (2011). Interpretative phenomenological analysis: A discussion and critique. *Nurse Researcher*, 18(3), 20–24.

Raffini, L., & Manno, C. (2007). Modern management of haemophilic arthropathy. *Br J Haematol*. 136, 777-787.

Ratajová, K., Blatný, J., Poláčková Šolcová, I., Meier, Z., Hornáková, T., Brnka, R., & Tavel, P. (2020). Social support and resilience in persons with severe haemophilia. *Haemophilia*, 26 (3), e74 – e80.

Ratajová, K., Blatný, J., Poláčková Šolcová, I., Bohům, M., Meier, Z., Hornáková, T., Brnka, R., & Tavel, P. (2021). Tematizace problémů komplexní péče z perspektivy osob s hemofilií. *Transfuze a hematologie dnes*, 26 (3), 196 – 200.

Rayment, R., Chalmers, E., Forsyth, K., Gooding, R., Kelly, A. M., Shapiro, S., Talks, K., Tunstall, O., & Biss, T. (2020). Guidelines on the use of prophylactic factor replacement for children and adults with Haemophilia A and B. *Br J Haem.* 190 (5), 684 – 695.

Reis, S. M., Colbert, R. D., & Hébert, T. (2004). Understanding resilience in diverse, talented students in an urban high school. *Roeper Rev.*, 27(2), 110-20.

Richards, M., Williams, M., Chalmers E., Liesner, L., Collins, P., Vidler, V., & Hanley, J. (2010). A United Kingdom Haemophilia Centre Doctors Organization guidelines approved by the British Committee for Standards in Haematology: guideline on the use of prophylactic factor VIII concentrate in children and adults with severe haemophilia A. *Br J Haematol.* 149, 498-507.

Richardson, G. E. (2002). The metatheory of resilience and resiliency. *Clinical Psychology*, 58(3), 307-321.

Rubin, A., & Babbie, E. (2005). Sampling and surveys. In L. Gebo & A. D. Michelena (Eds.), *Research Methods for Social Work* (pp. 239 – 280). Thomsom Brooks/Cole: Belmont, CA.

Ridder, D., Geenen, R., & Kuijer, R. (2008). Psychological adjustment to chronic disease. *Lancet*, 372(9634), 246-255.

Roberts, M. (2012). Balint groups: A tool for personal and professional resilience. *Can Fam Physician*, 58(3), 245.

Rutter, M. (1985). Resilience in the face of adversity: Protective factors and resistance to psychiatric disorder. *British Journal of Psychiatry*, 147, 598-611.

Rutter, M. (1989). Pathways from childhood to adult life. *Journal of child psychology and psychiatry*, 30(1), 23-51.

Rutter, M. (1995). Psychosocial adversity: Risk, resilience & recovery. *Southern African Journal for Child & Adolescent Psychiatry & Allied Profession*, 7(2), 75-88.

Rutter, M. (1996). Transitions and turning points in developmental psychopathology: As applied to the age span between childhood and mid-adulthood. *International Journal of Behavioral Development*, 19(3), 603-626.

Rutter, M. (2007). Implications of Resilience Concepts for Scientific Understanding. *Ann. N.Y. Acad. Sci.*, 1094(1), 1-12.

Sacks, O. (1982). *Awakening*. Pan Books.

Santavirta, N., Björvell, H., Solovieva, S., Alaranta, H., Hurakainen, K., & Kontinen, Y. T. (2001). Coping strategies, pain, and disability in patients with hemophilia and related disorders. *Arthritis Care and Research*, 45(1), 48-55.

Sears, S. R., Stanton, A. L. & Danoff-Burg, S. (2003). The yellow brick road and the emerald city: benefit finding, positive appraisal coping and posttraumatic growth in women with early-stage breast cancer. *Health Psychology*, 22, 487-97.

Seedhose, D. (1995). *Health: The Foundations of Achievement*. John Willey and Sons.

Shepherd, M., & Hodgkinson, P. E. (1990). The hidden victims of disaster: Helper stress. *Stress Medicine*, 6(1), 29-35.

Shinebourne, P. (2011). The theoretical underpinnings of interpretative phenomenological analysis. *Existential Analysis*, 22(1), 16–31.

Scheuch, K. (1986). Theoretical and empirical considerations in the theory of stress from a psychophysiological point of view. In *Dynamics of Stress* (pp. 117-139). Springer, Boston, MA.

Schnittker, J. (2005). Chronic illness and depressive symptoms in late life. *Social Science and Medicine*, 60, 13–23.

Schwarzer, R. (1992). *Psychologie des Gesundheitsverhaltens*. Hogrefe.

Schwarzer, R., & Leppin, A. (1991). Social support and health: A theoretical and empirical overview. *Journal of social and personal relationships*, 8(1), 99-127.

Smejkal, P., Blatný, J., Hluší, A., Hrdličková, R., Komrska, V., Penka, M., Šlechtová, J., Blažek, B., Čermáková, Z., Černá, Z., Dulíček, P., Hak, J., Ovesná, P., Pospíšilová, D., Procházková, D., Timr, P., Ullrychová, J., Vonke, I., & Walterová, L. (2017). Konsenzuální doporučení Českého národního hemofilického programu (CNHP) pro diagnostiku a léčbu pacientů s hemofilií. (Consensual guidelines of the Czech National Haemophilia Programme (CNHP) for the diagnosis and treatment of patients with haemophilia). *Transfúze a hematologie dnes*, 23 (1), 82-99.

Smith, J. A., Jarman, M., & Osborn, M. (1999). Doing interpretative phenomenological analysis. In M. Murray & K. Chamberlain (Eds.), *Qualitative Health Psychology: theories and methods* (pp. 218 – 241). London, UK: Sage.

Smith, J. A. (2004). Reflecting on the development of interpretative phenomenological analysis and its contribution to qualitative research in psychology. *Qualitative Research in Psychology*, 1, 39–54.

Smith, J.A., & Osborn, M. (2008). Interpretative phenomenological analysis. In J.A. Smith (Ed.), *Qualitative Psychology: A Practical Guide to Methods*, 2nd edn. (pp. 51 – 80). London, UK: Sage.

Smith, J. A., Flowers, P., & Larkin, M. (2009). *Interpretative Phenomenological Analysis: Theory and Research*. London, UK: Sage.

Southwick, S. M., Vythilingam, M., & Charney, D. S. (2005). The psychobiology of depression and resilience to stress: implications for prevention and treatment. *Annu Rev Clin Psychol*, 1(1), 255-91.

Sperry, L. (2006) . *Psychological treatment of chronic illness: The biopsychosocial therapy approach*. American Psychological Association.

Srivastava, A., Brewer, A.K., Mauser-Bunschoten, E.P., Key, N. S., Kitchen, S., Llinas, A., Ludlam, C. A., Mahlangu, J. N., Mulder, K., Poon, M. C., & Street, A. (2013). Guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia*, 19(1), e1–e47.

Srivastava, A., Santagostino, E., Dougall, A., Kitchen, S., Sutherland, M., Pipe S.W., Carcao, M., Mahlangu, J., Ragni, M.V., Windyga, J., Llinás, A., Goddard, N.J., Mohan, R., Poonnoose, P.M., Feldman, B.M., Lewis, S.Z., Marijke van den Berg, H., & Pierce, G.F. (2020). WFH Guidelines for the Management of Hemophilia 3rd edition. *Haemophilia*, 26 (S6), 1-158.

Šolcová, I., & Kebza, V. (1999). Sociální opora jako významný protektivní faktor. *Československá psychologie*, 43(1), 19-38.

Tardy, C. H. (1985). Social support measurement. *American journal of community psychology*, 13(2), 187.

Tashakkori, A., & Teddlie, C. (Eds.) (2003). *Handbook of mixed methods in social & behavioral research*. Thousand Oaks, CA: Sage.

Tesařová, E. (2009). *Jak pečovat o Hemofilika*. Triton.

Teddlie, Ch., & Yu, F. (2007). Mixed methods sampling: A typology with examples. *Journal of Mixed Methods Research*, 1(1), 77-100.

Terry, D. J., Nielsen, M., & Perchard, L. (1993). Effects of work stress on psychological well-being and job satisfaction: The stress-buffering role of social support. *Australian Journal of Psychology*, 45(3), 168-175.

Thornburg, C.D., & Duncan, N.A. (2017). Treatment adherence in haemophilia. *Patient Preference Adherence*, 11, 1677-1686.

Trail, S. (2014). Physical and psychosocial challenges in adult haemophilia patients with inhibitors. *Journal of Blood Medicine*, 5, 115-122.

Usta, Y. Y. (2012). Importance of social support in cancer patients. *Asian Pac J Cancer Prev*, 13(8), 3569-72.

Věstník Ministerstva zdravotnictví České republiky. (2014) částka 3.

Werner, E. E. (1992). The children of Kauai: resiliency and recovery in adolescence and adulthood. *Journal of Adolescent Health*.

Werner, E. E. (1993). Risk, resilience, and recovery: Perspectives from the Kauai Longitudinal Study. *Development and psychopathology*, 5(4), 503-515.

Werner, E. E. (2004). Journeys from childhood to midlife: Risk, resilience, and recovery. *Pediatrics*, 114(2), 492-492.

Whelan, S.F., Hofbauer, CH.J., Horling, F.M., Allacher, P., Wolfsegger, M. J., Oldenburg, J., Male, Ch., Windyga, J., Tiede, A., Schwarz, H. P., Scheiffliger, F., & Reipert, B. M. (2013). Distinct characteristics of antibody responses against factor VIII in healthy individuals and in different cohorts of hemophilia A patients. *Blood.*, 121(6), 1039-1048.

White, G.C., Rosendaal, F., Aledort, L.M., Lusher, J.M., Rothschild, Ch., & Ingerslev, J. (2001). Definitions in hemophilia. *Tromb Haemost.*, 85, 560.

Williams, R. (1983). Concepts of Health: An analysis of lay's logic. *Sociology*, 17 (2), 185 – 205.

Willig, C. (2001). *Introducing qualitative research in psychology: Adventures in theory and methods*. Maidenhead: Open University Press.

Přílohy

Příloha č. 1 – Seznam tabulek

Tabulky

Tab. 1 Informace o účastnících výzkumu

Tab. 2 Hlavní poskytovatelé sociální opory osobám s hemofilií

Tab. 3 Resilience: vnitřní postoje osob s hemofilií k jejich nemoci

