

Univerzita Hradec Králové

Přírodovědecká fakulta

Katedra biologie

**Vzdělávání pedagogických pracovníků
v oblasti specifických zdravotních potřeb
dětí se zaměřením na hemofilii**

Diplomová práce

Autor: Bc. Karolína Janderová

Studijní program: B1501 – Biologie

Studijní obor: Učitelství biologie pro střední školy

Učitelství pro střední školy – informatika

Vedoucí práce: RNDr. Myslivcová Fučíková Alena, Ph.D.

Univerzita Hradec Králové
Přírodovědecká fakulta

Zadání diplomové práce

Autor:	Bc. Karolína Janderová
Studium:	S17BI031NP
Studijní program:	B1501 – Biologie
Studijní obor:	Učitelství biologie pro střední školy Učitelství pro střední školy – informatika
Název diplomové práce:	Vzdělávání pedagogických pracovníků v oblasti specifických zdravotních potřeb dětí se zaměřením na hemofilii
Název diplomové práce AJ:	Training teachers in the specific health needs of children with a focus on haemophilia
Cíle a metody:	Cílem diplomové práce je poskytnout pedagogickým pracovníkům ucelené informace o hemofilii a zásadách první pomoci při úrazech u hemofiliků. Dále jsou součástí diplomové práce aktivity a pracovní listy do hodin různých předmětů pro seznámení spolužáků s tímto onemocněním. Výzkum byl veden prostřednictvím dotazníků, ve kterých byli osloveni rodiče hemofiliků a pedagogové.
Garantující pracoviště:	Katedra biologie Přírodovědecké fakulty UHK
Vedoucí práce:	RNDr. Alena Myslivcová Fučíková, Ph.D.
Oponent:	Mgr. Eliška Halamová
Datum zadání práce:	12.12.2018
Datum odevzdání práce:	27.5.2019

Prohlášení:

Prohlašuji, že jsem diplomovou práci vypracovala samostatně a že jsem v seznamu použité literatury uvedla všechny prameny, ze kterých jsem vycházela.

V Hradci Králové dne 27.5.2019

.....

Bc. Karolína Janderová

Poděkování

Ráda bych poděkovala své vedoucí diplomové práce, RNDr. Aleně Myslivcové Fučíkové, Ph.D., za cenné rady a konzultace při zpracování. Dále bych také chtěla poděkovat všem, kteří byli ochotni vyplnit dotazníky a umožnili tím vytvoření celé práce.

Anotace

JANDEROVÁ, Karolína. *Vzdělávání pedagogických pracovníků v oblasti specifických zdravotních potřeb dětí se zaměřením na hemofilii*. Hradec Králové, 2019. Diplomová práce. Univerzita Hradec Králové, Přírodovědecká fakulta. Vedoucí práce Alena Myslivcová Fučíková.

Diplomová práce je rozdělena do dvou hlavních částí. První část je věnována obecnému popisu a seznámení s dědičným onemocněním srážlivosti krve, hemofilii. Dále je zde zmíněna historie hemofilie, léčba a péče o nemocné v České republice. Praktická část je vedena formou dotazníků, ve kterých byli dotazováni rodiče hemofiliků a učitelé. Výstupem diplomové práce je příručka pro pedagogické pracovníky s doporučeními, jak se zachovat v situacích, které mohou nastat ve školním prostředí.

Klíčová slova

hemofilie, projevy onemocnění, výskyt nemoci, léčba, hemofilická centra, první pomoc, pexeso, škola, pracovní listy

Annotation

JANDEROVÁ, Karolína. *Training teachers in the specific health needs of children with a focus on haemophilia*. Hradec Králové, 2019. Thesis. University of Hradec Králové, Faculty of Science. Thesis Supervisor Alena Myslivcová Fučíková.

The thesis is divided into two main parts. The first part is devoted to general description and introduction to hereditary diseases of blood coagulation – haemophilia. Furthermore, the history of haemophilia, treatment and care of patients in the Czech Republic is mentioned. The practical part is conducted in the form of questionnaires in which parents of hemophiliacs and teachers were asked. The outcome of the thesis is a manual for pedagogical staff with recommendations on how to behave in situations that may arise in the school environment.

Key words

haemophilia, signs of disease, incidence of disease, treatment, haemofiliac center, first aid, pexeso, school, worksheets

Obsah	
1 Úvod.....	9
2 Teoretická část.....	11
2.1 Historie hemofilie	12
2.2 Obecné informace o hemofilii.....	13
2.3 Zástava krvácení u zdravého člověka.....	14
2.4 Projevy onemocnění	16
2.5 Způsoby léčby.....	18
2.6 Výskyt onemocnění.....	19
2.6.1 Výskyt onemocnění v České republice	19
2.6.2 Výskyt onemocnění v rámci celého světa.....	20
2.7 Systém podpory v České republice	21
2.8 První pomoc při úrazech.....	23
2.8.1 Malá škrábnutí a odřeninny	23
2.8.2 Modřiny a podlitiny	24
2.8.3 Krvácení z nosu	24
2.8.4 Naražení svalu - krvácení do svalu	24
2.8.5 Úrazy kloubů, fraktury kostí.....	25
2.8.6 Vážné úrazy.....	25
2.8.7 Léky.....	25
2.9 Psychologický aspekt a vývoj dítěte	26
2.9.1 Předškolní věk	27
2.9.2 Děti ve věku 6-12 let.....	27
2.9.3 Adolescent 12-21 let.....	28
3 Praktická část.....	29
3.1 Cíle výzkumu.....	30
3.2 Metody výzkumu.....	31

3.3 Charakteristika respondentů.....	32
3.4 Výsledky výzkumu.....	33
3.4.1 Výsledky dotazníků pro rodiče hemofiliků.....	33
3.4.2 Výsledky dotazníků pro pedagogy.....	44
3.5 Zapojení tématu do výuky.....	49
3.5.1 Obecné seznámení žáků s hemofilií.....	49
3.5.2 Seznámení s hemofilií prostřednictvím dějepisu.....	54
3.5.2.1 Hemofilie v rámci Evropské historie – pracovní list pro žáky.....	55
3.5.2.2 Hemofilie v rámci Evropské historie – pracovní list pro učitele.....	58
3.3.3 Seznámení s hemofilií prostřednictvím zeměpisu.....	61
3.3.3.1 Poznávání ČR a světa – pracovní list pro žáky.....	62
3.3.3.2 Poznávání ČR a světa – pracovní list pro učitele.....	65
3.3.4 Seznámení s hemofilií prostřednictvím přírodopisu.....	72
3.3.4.1 Hemofilie z biologického hlediska – pracovní list pro žáky.....	73
3.3.4.2 Hemofilie z biologického hlediska – pracovní list pro učitele.....	75
3.4 Diskuse.....	78
5 Závěr.....	81
Seznam použitých zdrojů.....	83
Seznam použitých obrázků.....	87
Seznam použitých tabulek.....	89
Seznam použitých grafů.....	90
Seznam použitých zkratk.....	91
Seznam dalších zdrojů.....	92
Přílohy.....	97
Příloha č. 1: Dotazník pro rodiče.....	98
Příloha č. 2: Dotazník pro učitele.....	101
Příloha č. 3: Pexeso.....	103

1 Úvod

Diplomová práce je věnována dědičnému onemocnění, které je charakterizováno zhoršenou hemostázou (srážení krve). Toto onemocnění je vázáno na chromozom X s recesivními znaky přenosu, postihuje tedy převážně mužskou část populace a to 1 z 5 000–10 000 narozených chlapců pro typ A a 1 případ na 30 000–50 000 narozených pro hemofilii B. K narození dívky postižené hemofilií dochází pouze v případě, že je otec hemofilik a matka přenašečka tohoto onemocnění. Tyto případy jsou sice známy, nicméně jich je po celém světě velmi málo. Dříve tedy panoval názor, že ženy nemohou trpět hemofilií. V dnešní době se ale také upírá pohled na přenašečky hemofilie, protože pokud mají sníženou hladinu koagulačního (srážecího) faktoru, mohou vykazovat stejné příznaky jako hemofilici s lehkou formou této nemoci.

Podle množství koagulačních faktorů se hemofilie dělí do třech stupňů - lehká (> 40 %, středně těžká (1%–40 %) a těžká forma (< 1 %). Dále se dá ještě hemofilie rozdělit podle toho, u jakého faktoru došlo k defektu. Hemofilie typu A je charakterizována defektem srážecího faktoru VIII (FVIII) a hemofilie typu B defektem koagulačního faktoru IX (FIX).

První zmínky o onemocnění se objevily v souvislosti s rituální obřízkou již v 2. st. n. l., kdy docházelo k úmrtí novorozenců následkem vykrvácení. Už v té době pozorovali, že problémy se zástavou krvácení mohou být v závislosti na rodinném prostředí.

Práce je věnována tématu hemofiliků v dětském věku, u kterých v souvislosti s vyspělým stupněm léčby nedochází k tak velkým omezením v běžném životě jako v dřívějších dobách. S větší volností a zapojením do hodin tělesné výchovy ale přichází více příležitostí ke zranění.

Praktická část je rozdělena do dvou částí, první část se věnuje výzkumu prostřednictvím dotazníkového šetření a druhá část se zabývá zapojením tématu hemofilie do výuky. Zapojení do výuky může být přínosné jak pro spolužáky, tak pro samotné dítě s hemofilií, které se dozví o své nemoci z jiného pohledu.

Pro zmapování školního života byly zvoleny dva typy dotazníků. Nejdříve byli dotazováni rodiče. Dotazník pro rodiče směřoval také směrem k rodinnému prostředí, většina otázek byla na téma zabývající se prostředím v různých stupních vzdělávacího systému. Prostřednictvím dotazníku pro pedagogy bylo vytipováno několik typů úrazů, se kterými se učitelé běžně setkávají ve školách a následně jsou uvedeny zásady první pomoci při těchto úrazech.

Jak již bylo zmíněno, praktická část se věnuje také zapojení tématu hemofilie do vzdělávacího programu. Vytvořená hra může být dobrým způsobem, jak seznámit své spolužáky s běžným životem s touto nemocí. Dále jsou vytvořeny pracovní listy, jejich prostřednictvím se mohou žáci seznámit s onemocněním z různých pohledů v rámci několika předmětů. Pracovní listy jsou vytvořeny pro hodiny dějepisu, zeměpisu a přírodopisu.

Cílem diplomové práce je seznámit pedagogické pracovníky a spolužáky hemofilického dítěte s tím, jaký je život s touto nemocí. Seznámení spolužáků probíhá formou hry a pomocí pracovních listů.

2 Teoretická část

Teoretická část je nejdříve věnována zmínkám o hemofilii v průběhu historie se zaměřením na souvislosti s královnou Viktorií. Dále se tato část diplomové práce zabývá průběhem onemocnění, léčbou a péčí v rámci České republiky. Všechny informace jsou psány stručně avšak tak, aby byly uvedeny ucelené informace o hemofilii pro neobornou část veřejnosti.

2.1 Historie hemofilie

Poruchy srážlivosti krve byly popsány již ve velmi rané historii, i když neměli lidé v té době ponětí o principu srážení krve. První zmínky o nemoci, která připomíná hemofilii sahají už do 2. st. n. l., kdy byly popsány problémy po rituální obřízce. Židovští chlapci, jejichž dva předchozí bratři zemřeli na následky vykrvácení po obřízce, nemuseli být obřezáni. V průběhu několika let byly popsány podobné případy. [1]

První moderní odborný popis hemofilie se objevil na počátku 19. století. Americký lékař John Conrad Otto popsal nemoc zhoršené srážlivosti krve, která postihuje pouze muže a je přenášena přes „zdravé ženy“. [2] Název hemofilie je odvozen ze dvou řeckých slov – *haima* neboli krev a *filia* neboli náklonnost. [3]

Hemofilie se dostala do povědomí většího množství lidí především díky britské královně Viktorii (1819–1901). Nemoc se projevila až u jejího osmého dítěte – Leopolda (1853–1884), do té doby nebyl popsán v královské rodině žádný případ tohoto onemocnění, nejspíše tedy došlo k mutaci u otce královny Viktorie – Eduarda (1767–1820). Dvě dcery královny Viktorie byly také přenašečky nemoci, proto se nemoc objevila na několika královských dvorech ve Španělsku, Rusku a Prusku. [4] Asi nejznámější případ královské nemoci se odehrával v Rusku, kdy onemocněl dlouho očekávaný dědic ruského trůnu – Alexej. Kvůli zmírnění obtíží souvisejících s hemofilií se královská rodina obrátila na léčitele Rasputina, jehož smrt se stala legendou. [5]

2.2 Obecné informace o hemofilii

Hemofilie je nemoc, která je charakterizována zhoršenou srážlivostí krve. Toto onemocnění je vázáno na chromozom X a je způsobeno gonozomálně recesivním typem dědičnosti, postihuje tedy převážně mužskou část populace. Ženy jsou ve většině případů “pouze” přenašečky onemocnění, avšak také mohou mít sníženou hladinu koagulačního faktoru. V současné době jde o nevléčitelné onemocnění. Hemofilie je charakterizována sníženou aktivitou či deficitem koagulačních (srážecích) faktorů v krvi. Existuje více typů koagulačních faktorů a podle konkrétního faktoru rozlišujeme dva základní typy onemocnění. Hemofilie typu A je charakterizována deficitem faktoru VIII (FVIII) a hemofilie B deficitem faktoru IX (FIX). [6]

Podle množství deficitu FVIII/FVIX oba typy onemocnění dělíme na tři formy:

- lehká forma – hladina FVIII/FVIX 5–40 %
- středně těžká forma – hladina FVIII/FVIX 1–5 %
- těžká forma – hladina FVIII/FVIX < 1 %

Za fyziologickou hladinu koagulační aktivity FVIII/FIX v krevní plazmě se považuje 50–150 %. [6]

2.3 Zástava krvácení u zdravého člověka

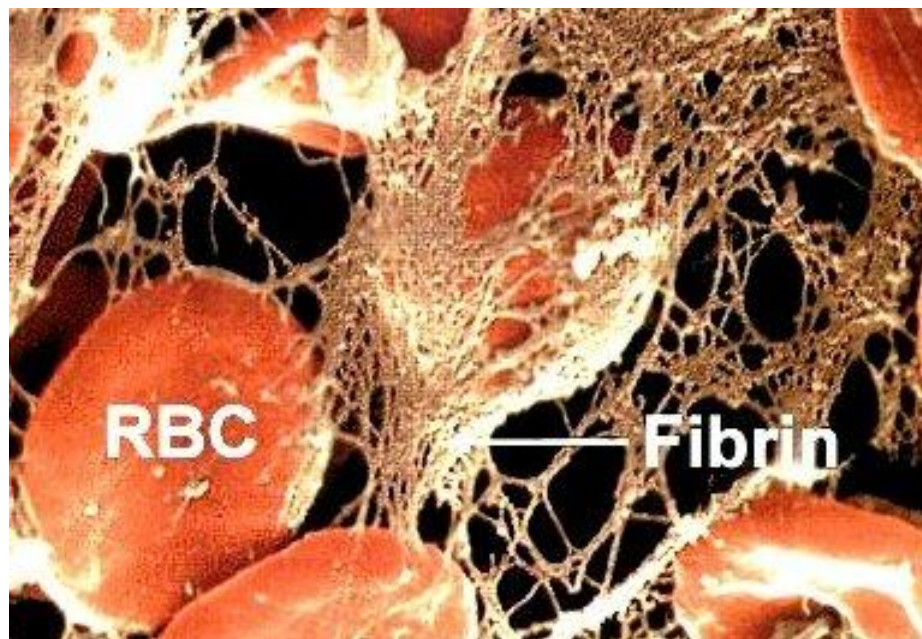
Zástava krvácení, neboli hemostáza se skládá z několika na sobě závislých dějů. Hemostázu můžeme rozdělit na 4 základní části:

- reflexní vazokonstrikce
- adheze, aktivace a agregace krevních destiček
- hemokoagulace
- trombolýza a reparace poškození [7]

Při poranění dochází nejdříve k vazokonstrikci (stažení) cév z důvodu snížení průtoku cévou. Zjednodušeně se dá říci, že poranění cévy vede k podráždění hladké svaloviny uvnitř cévy a tím dochází k reflexnímu stažení. Na mechanismu vazokonstrikce se kromě hladké svaloviny podílí celá řada látek, které jsou uvolněny aktivovanými trombocyty (krevními destičkami). [7]

Druhé části hemostázy se účastní stěny cév a trombocyty. Dojde-li k poranění cévy, trombocyty se přichytí prostřednictvím glykoproteinových receptorů ke kolagenním vláknům. Tento proces se nazývá adheze (přilnavost). Adhezí se změní tvar trombocytů, společně s aktivací receptorů glykoproteinové povahy dojde ke spuštění biochemických reakcí. Při těchto reakcích dojde k aktivaci trombocytů. Při agregaci (spojování) trombocytů dochází k vytvoření primární destičkové zátky. [8]

Hemokoagulace (srážení krve) slouží k tomu, aby se z tekuté krve stala v přesně lokalizovaném místě sraženina, která zacelí místo narušení cévy. V krvi a některých buňkách se vytváří koagulační faktory, které mají každý své specifické místo v tzv. koagulační kaskádě. Každý faktor má své jméno a označení římskou číslicí v posloupnosti. Označení římskou číslicí udává pořadí faktoru, ve které byl objeven. Činností koagulačních faktorů vzniká odolná fibrinová síť, která je důležitá pro zástavu krvácení. [7]



Obrázek 1: Fibrinová síť se zadrženými erytrocyty (červené krvinky)

Na obrázku č. 1 je vidět vytvořená fibrinová síť (fibrin) a zadržené červené krvinky (RBC). Zkratka RBC znamená Red Blood Cells, což v přesném překladu znamená „červené krevní buňky“.

Poté co splní krevní sraženina svou funkci, dochází pomocí enzymatického štěpení fibrinu k odstranění této sraženiny. [9]

2.4 Projevy onemocnění

Hlavním projevem onemocnění je krvácení, jehož intenzita se liší v závislosti na aktuální hladině koagulačního faktoru v krvi. Potíž při hemostáze tedy nastává v procesu hemokoagulace.

U lehké formy onemocnění je krvácení méně nápadné a tato forma nemoci se může diagnostikovat až v pozdějším věku, například po chirurgickém zákroku, kdy dochází k problémům s dlouhodobým krvácením. V běžném životě se mohou vyskytnout problémy s delším krvácením po otevřené ráně a se zhoršením při hojení rány. [10]

U středně těžké a těžké formy není hlavním problémem dlouhá krvácivost po poranění, ale dochází zde často ke spontánnímu krvácení. 90 % krvácivých epizod představuje krvácení do kloubů a svalů. Klinickou známkou krvácení je bolest, následný otok a fixace kloubu v ohnutém stavu. Nejčastěji jsou postiženy loketní, kolenní a kyčelní klouby z důvodu své relativní nestability a kombinované rotačně-úhlové zátěži. Následkem častých krvácení může docházet k poškození pohybového aparátu. [10]



Obrázek 2: Zvětšení kloubu z důvodu opakovaných krvácivých stavů

Na obrázku č. 2 je vidět porovnání poškozeného/zvětšeného kloubu z důvodu častých krvácivých epizod s kloubem, který není poškozen krvácivými epizodami.

Komplikací při léčbě může být vznik inhibitoru FVIII/FIX, který se vyskytuje jako imunitní odpověď na léčbu. Pravděpodobnost vzniku inhibitoru je vyšší u hemofilie typu A, a to se středně těžkou (5–15 %) a těžkou formou (25–40 %) onemocnění. Ačkoliv existuje několik způsobů léčby a prevence krvácivých stavů u lidí s hemofilii s vytvořeným inhibitorem, žádný způsob není tak efektivní jako způsoby léčby u hemofiliků bez inhibitoru. Lidé s inhibitorem zažívají častější krvácení, včetně život ohrožujících krvácení. Vzhledem k častějšímu spontánnímu krvácení dochází i k většímu poškození pohybového aparátu [10]

Za zmínku stojí i ženy přenašečky a jejich projevy onemocnění. Dříve panoval názor, i mezi odbornou veřejností, že ženy nemohou trpět hemofilii, z toho důvodu nebyly ani léčeny. Jeden z odhadů udává, že 1/3 přenašeček má sníženou hladinu FVIII/FIX, některé z nich jsou již léčeny v hemofilických centrech. [11] Na přenašečky se sníženou hladinou faktoru je tedy potřeba nahlížet jako na hemofiliky s lehkou formou onemocnění. U žen se sníženou hladinou faktoru bývá typickým projevem prodloužená doba menstruace.

2.5 Způsoby léčby

Způsoby léčby jsou popsány převážně pro středně těžkou a těžkou formu hemofilie. Léčba onemocnění probíhá formou dodávání chybějících srážecích faktorů v podobě vysoce čištěných a protivirově ošetřených koncentrátů plazmatického původu nebo koncentrátů, které jsou rekombinantně připravené (např. léky Elocta, Alprolix). Tyto koncentráty jsou podávány intravenózně tedy do žíly. [12]



Obrázek 3: Aplikace faktoru

Na obrázku č. 3 je vidět intravenózní aplikace faktoru. Podávání koncentrátů probíhá buď on demand nebo jako profylaktická léčba.

On demand – domácí terapie, je léčebný přístup, který je volen převážně u dospělých pacientů a části dětských pacientů. V tomto postupu je koncentrát podáván až po vzniklém krvácení přímo hemofilikem, nebo blízkou osobou v domácím prostředí. Koncentráty jsou vydávány, aby spotřeba pokryla přibližně 1 měsíc, pacient musí vést přesnou a pravdivou dokumentaci o aplikaci. [10]

Většina dětí v dnešní době je na profylaktické léčbě neboli profylaxi. Tento způsob léčby je charakterizován podáváním srážecího faktoru v pravidelných intervalech (cca 2–3 týdně) tak, aby se předcházelo spontánním krvácivým epizodám a tím poškození pohybového aparátu. Dochází zde ke snížení krvácivých epizod cca na 4 ročně. Interval podávání koncentrátů je individuální, k tomuto způsobu se také přistupuje během a po chirurgických zákrocích nebo v době rehabilitace. [12]

2.6 Výskyt onemocnění

Hemofilie postihuje přibližně 1 z 5 000–10 000 narozených chlapců pro typ A a 1 z 30 000 - 50 000 narozených pro hemofilii typu B. [12]

2.6.1 Výskyt onemocnění v České republice

Podle Českého národního hemofilického programu (ČNHP) se v České republice v roce 2017 vyskytovalo celkově 1077 lidí s hemofilii, ve všech případech se jednalo o muže. Z toho bylo 936 hemofiliků typu A a 141 nemocných s typem B. Hladina faktoru nad 5 % se vyskytovala u 364, mezi 1 a 5 % u 97 a pod 1 % u 282 nemocných. U 334 z celkové počtu hemofiliků nebyla zjištěna hladina faktoru. [13]

věková skupina	hemofilie A	hemofilie B	neznámý typ hemofilie	von Willebrand. choroba
0-4 roky	39	9	0	9
5-13 let	110	16	0	59
14-18 let	55	8	0	49
19-44 let	420	50	0	379
45 a více let	312	58	0	341

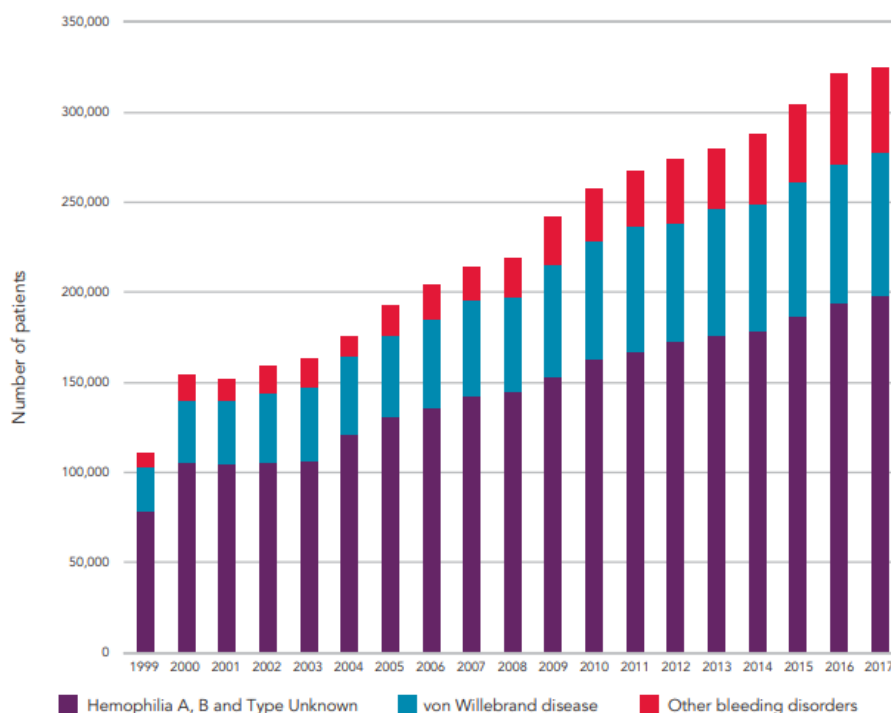
Tabulka 1: Věkové rozložení pacientů s hemofilii A, hemofilii B, neznámými typy hemofilie a pacientů s von Willebrandovou chorobou

Věkové složení znázorňuje tabulka č. 1. V prvním sloupci je vidět jednotlivé rozrůznění věkových skupin, ve druhém řádku jsou zapsány počty hemofiliků s typem A, ve třetím s typem B. Předposlední sloupec, ve kterém jsou samé nuly, náleží neobjasněným typům hemofilie. Poslední sloupec je věnován von Willebrandově chorobě, která je také řazena mezi krvácivá onemocnění, na rozdíl od hemofilie ale postihuje obě pohlaví.

V České republice se tedy vyskytuje přibližně 300 dětí s krvácivými onemocněními, která navštěvují základní, nebo střední školu. Pokud se zaměříme pouze na hemofiliky, jedná se přibližně o 150-200 dětí.

2.6.2 Výskyt onemocnění v rámci celého světa

O mapování krvácivých onemocnění se stará Světová hemofilická federace (WFH), z výsledků za rok 2017 vyplývá, že na Zemi žije 197 706 diagnostikovaných hemofiliků. [13] Výsledky mohou být zkresleny tím, že v každém státě není dostatečná lékařská pomoc a tím pádem nedochází k dokonalému mapování počtu nemocných.



Graf 1: Počet lidí s hemofilií, von Willebrandovou chorobou a jinými typy krvácivých onemocnění v rámci celého světa:

Graf č. 1 zobrazuje počet lidí s hemofilií na celém světě. Na vodorovné ose jsou znázorněny roky a na svislé počty pacientů, fialovou barvou jsou znázorněny pacienti s hemofilií, modrou s Von Willebrandovou chorobou a červeně s jinými typy krvácivých onemocnění. Pro vytvoření grafu byly použity výsledky z každoročních zpráv jednotlivých států pro Světovou hemofilickou organizaci, data v grafu mohou být zkreslena, pokud některý ze států nezaslal v daný rok podklady pro statistiky WFH. [13]

2.7 Systém podpory v České republice

O diagnostiku, dostatečnou, bezpečnou a dosavadním poznatkům adekvátní léčbu se stará Český národní hemofilický program prostřednictvím hemofilických center. Dle propozic evropských standardů rozlišujeme dva typy center, první typ se nazývá Centrum komplexní péče (Comprehensive Care Centre – CCC) a druhý typ Centrum pro léčbu hemofilie (Hemophilia Treatment Centre – HTC). Oba typy center spolupracují se spádovými hematology a zajišťují péči o pacienty s poruchou hemostázy (zástava krvácení). [14]



Obrázek 4: Rozmístění hemofilických center v rámci České republiky

Na obrázku č. 4 je vidět rozmístění hemofilických center v rámci České republiky. Modrou barvou jsou označena centra dětského věku a oranžovou barvou centra pro dospělé. Kontakty na jednotlivá centra jsou k nalezení na stránkách Českého národního hemofilického programu (www.cnhp.registry.cz).

O nelékařskou pomoc nemocným i rodinám hemofiliků se věnuje Hemojunior a Český svaz hemofiliků. Český svaz hemofiliků mimo jiné organizuje různé edukační programy a společná setkání hemofiliků a jejich rodin.

Hemojunior je dobrovolnou a neprofesionální organizací, která sdružuje rodiny dětí s hemofilii v předškolním věku. Během roku probíhá několik rekondičních a edukačních aktivit pro celé rodiny, v rámci vícedenních pobytů je přítomen zdravotnický personál. Během pobytů se rodiče učí, jak se správně starat o dítě s hemofilii a aplikaci léků, aby nemuseli dojíždět kvůli aplikaci do center. [15]

Český svaz hemofiliků zajišťuje podporu dětem školního věku a dospělým. Pro děti je každoročně organizován tábor, kde jsou kromě standardních táborových vedoucích přítomné zdravotní sestry, fyzioterapeuti a lékaři. Dopolední program je zaměřen na trénování autoaplikace u menších dětí a zdravotním cvičením, odpoledne je pak věnováno různým hrám. Pro dospělé hemofiliky jsou organizovány rekondiční pobyty. Český svaz hemofiliků pořádá každý rok konference, workshopy, oslavy Světového dne hemofilie (17. dubna) a také zajišťuje produkci Hemofilického zpravodaje. [16]

2.8 První pomoc při úrazech

V dnešní době většina dětí využívá profylaktický způsob léčby, jejich omezení jsou v běžném životě velmi malá a mohou navštěvovat i hodiny tělesné výchovy, z toho ale plyne spousta příležitostí k poranění.

Následující zásady první pomoci nejsou platné pouze pro lidi s hemofilií. Jde o obecné zásady první pomoci při onemocněních, která jsou charakterizována prodloužením doby krvácení po běžném úrazu, jako jsou například von Willebrandova choroba nebo poruchy krevních destiček. [17]

Při jakémkoliv úrazu je nutné dodržovat několik zásad, pro zapamatování slouží slovo KOTĚ, které je zkratkou pro slova: klid, obklad, tlak a elevace. Prvním slovem je klid, to znamená v případě krvácení dodržování co nejmenšího namáhání postižené části těla. Dále je doporučeno postiženou část chladit (po dobu cca 15 minut) a vyvinout tlak na postižené místo, je-li to možné, použít bandáž pro postiženou část těla. Při použití elastického obvazu jako bandáže je potřeba dávat pozor na chlad končetin, necitlivost nebo změny barvy prstů. Na závěr je doporučeno udržovat poraněnou část těla ve zvýšené poloze (nad srdcem) kvůli zmenšení tlaku na cévy a následnému zmírnění otoků. [18]

Pro všechna poranění platí jednotná zásada, která dále není psaná u každého typu poranění zvlášť – pouze zdůraznění u závažných typů úrazů. Vždy je potřeba kontaktovat rodiče, který poté rozhodne o postupu, aplikaci faktoru a o případném kontaktování příslušného hemofilického centra. Starší děti jsou schopny si aplikovat faktor samy, u mladších je potřeba vyčkat příjezdu rodičů.

2.8.1 Malá škrábnutí a odřenin

Drobným oděrkám, odřeninám a povrchovým zraněním není potřeba věnovat zvýšenou pozornost, dochází pouze k prodloužení doby krvácení v závislosti na délce od poslední aplikace faktoru. Jako první pomoc postačí ránu omýt vodou, vydezinfikovat a pevně přitlačit na ránu. Podle potřeby je možno ránu zalepit náplastí. [17]

2.8.2 Modřiny a podlitiny

Modřiny mohou vznikat z důvodu zvýšeného tlaku na kůži během běžných aktivit, např. skákání, běhání nebo z důvodu vnějšího tlaku (např. lezení). Pro zpomalení krvácení a následné tvorby podlitin postačí postižené místo chladit. Poté je potřeba dané místo sledovat, zdali nedochází ke zhoršení stavu. [18]

2.8.3 Krvácení z nosu

Časté smrkání, teplé, suché nebo větrné počasí a klimatizace mohou vést k samovolnému krvácení z nosu. [17] Krvácení z nosu nemusí patřit mezi závažné problémy, pokud dojde k samovolnému zastavení. V mnohých případech postačí běžná první pomoc při tomto typu zranění.

Mezi první pomoc patří posadit dotyčného do mírného předklonu tak, aby nedocházelo k polykání krve (pokud dochází, krev vyplivovat). Zároveň si postižený musí stisknout nosní křídla, alespoň po dobu 20 minut, pokračuje-li krvácení, stisk se opakuje. Pro zmírnění krvácení je také dobré podávat chladné obklady na kořen nosu a zátylek. [18]

Pokud trvá krvácení déle, než je obvyklé, je nutné aplikovat faktor, kontaktovat hemofilické centrum a dostavit se do nemocnice. [19]

2.8.4 Naražení svalu – krvácení do svalu

Krvácením do velkého svalu, jako je například sval stehenní, může dojít k velkému hromadění krve dříve, než se objeví jakákoliv bolest nebo otok. [19]

Postupem času je postižené místo oteklé a teplejší v místě postižení. Pohyb končetin je bolestivý a ztuhlý, dítě začne preferovat jiné končetiny. Pro zmírnění krvácení je nutno držet končetinu ve zvýšené poloze a přikládat studené obklady. V takovémto případě je nutné kontaktovat rodiče, aplikovat faktor a následně i kontaktovat hemofilické centrum. Krvácení do svalu se neobejde bez návštěvy nemocnice. [18]

2.8.5 Úrazy kloubů, fraktury kostí

Zejména kotníky, kolena, lokty a kyčelní klouby jsou náchylné na spontánní krvácení, kvůli jejich velké námaze. Rozpoznání spontánního krvácení je důležité především u menších dětí, větší děti tyto stavy dokáží většinou posoudit. Pro spontánní krvácení je charakteristické, jestliže si dítě stěžuje na brnění, bolest, ztuhlost nebo snížený pohyb končetin. Postižená část těla (obvykle kloub) je teplý na dotek a oteklý. Jako první pomoc při takovémto úrazu postačí chlazení místa, zvednutí končetiny do vyšší polohy a stáhnutí kloubu bandáží, nebo ortézou. [18] Nejspíše bude potřeba podat faktor.

V případě zlomenin je potřeba počítat s tím, že může dojít k rozsáhlému krvácení do měkkých tkání. [19]

2.8.6 Vážné úrazy

Mezi závažnější projevy může patřit krvácení z močového ústrojí, krvácení v oblasti trávicího traktu, krvácení pánevního svalstva nebo krvácení v oblasti břicha. K nejzávažnějším případům dochází při krvácení v oblasti krku, hrdla a krvácení v oblasti centrální nervové soustavy. [18]

Ve všech těchto případech je potřeba ihned podat faktor, kontaktovat rodiče a hemofilické centrum. Případně volat rychlou záchrannou službu - 155. [17]

2.8.7 Léky

V České republice jsou léky na hemofilii plně hrazeny pojišťovkami, je však potřeba vést přesné zápisy aplikace faktoru. Ke zkrácení doby podání faktoru od vzniklého krvácení (i v případě, že léky aplikují rodiče) je dobré nechat léky ve škole.

K úlevě od bolesti mohou lidé s hemofilií používat léky na bázi paracetamolu, naopak léky s kyselinou acetylsalicylovou a ibuprofen jsou pro hemofiliky nevhodné. [18] Léky na bázi paracetamolu jsou například Paralen, Panadol a léky s kyselinou acetylsalicylovou Aspirin a Acylpyrin. Ibuprofen se nachází například v Ibalginu.

2.9 Psychologický aspekt a vývoj dítěte

Účinky jakékoliv nemoci a nepříznivých vlivů se vždy promítají do celé osobnosti dítěte, u každého dítěte nabývají jiné osobité podoby. Jinak budou vypadat projevy u prudkého a výbušného dítěte a jinak u klidného a vyrovnaného. Významnými činiteli, tedy přeneseně jak jednotlivé děti reagují na totéž onemocnění, jsou například genetický vklad po rodičích, stupeň dráždivosti/odolnosti nervového systému, extraverte/introverte nebo dominance/submise. Nelze tedy dát všeobecně platný recept na chování k dětem s jakoukoliv nemocí, je třeba umět obecná pravidla a individuálně je přizpůsobit každému dítěti. Vliv prostředí musí být každopádně povzbuzující a uklidňující, nikoliv rušivý. [20]

Mezi základní pravidla v chování k nemocným dětem patří, snažit se je nepřivilegovat na úkor ostatních dětí, podporovat účast na společných akcích třídy, a především nehodnotit a nekritizovat. Každá rodina má svá pravidla a v tomto případě, více než u jiných rodin platí, že je potřeba se přizpůsobit nastaveným pravidlům v rodině. [21]

Z pochopitelných důvodů se na straně rodičů objevují častěji tendence k nevhodným výchovným postojům, které dítěti spíše ubližují. Samozřejmě se tyto tendence objevují i u rodin se zdravými dětmi, ale v menším měřítku. Výchova může být více úzkostná, rozmazlující nebo protekční. Na druhé straně se může objevovat také perfekcionistická výchova, tj. rodiče se snaží, aby bylo dítě ve všem první a mělo úspěch bez ohledu na jeho reálné možnosti. Dítě pak může být zaměstnáno obranou proti většímu tlaku okolí více než po školním a pracovním uplatnění. [20]

U geneticky založených onemocnění, mezi která patří i hemofilie, mohou hrát roli ve výchově i určité pocity viny z přenosu nemoci a obranné postoje vůči takovým pocitům. Fáze "hledání viny a viníka" se tu obrací vůči předkům. [20]

Vývoj dítěte je dále popsán pouze u věkového rozmezí dětí, se kterými se mohou pedagogové ve své praxi setkat.

2.9.1 Předškolní věk

Děti v předškolním věku mají již více koordinované pohyby a dochází v menší míře ke krvácením z úst a krvácením v oblasti hlavy než například u batolat. S rozšířením spektra pohybu přichází hrozba krvácení do svalů i kloubů v souvislosti se skákáním a běháním. V tomto věku postupují rychleji fyzické schopnosti než úsudek, co je bezpečné a co ne. Je třeba dávat zvýšenou pozornost na bezpečnost, aniž by byla daná opatření přehnaná. Hra se svými vrstevníky by měla být podporovaná. Je-li dítě ve věku kolem pěti až šesti let hospitalizováno, měl by být vedeno k péči samo o sebe. Dítě musí být ujišťováno, že nikdo, ani ono samo, nemůže za jeho krvácivé stavy. [22]

2.9.2 Děti ve věku 6-12 let

Šesti až sedmileté děti tráví minimum času při individuální hře a vyhledávají hru ve skupině, tyto hry bývají však často neorganizované. Postupem věku začíná být hra organizovanější a děti začínají být více sebekritičtí a usilují o přijetí skupinou. Po desátém věku se stávají děti citlivější, sebekritičtější a sociálně nejistí. [22]

Školní děti začínají rozumět tomu, že některé aktivity vedou k větší pravděpodobnosti krvácení a mohou se snažit jim předcházet. Děti s hemofilíí patří do běžných tříd a potřebují jasná a důsledná pravidla. [19]

Pro děti tohoto věku jsou velmi důležité sportovní aktivity, při kterých dochází k posílení svalů a tím k větší ochraně kloubů. V dnešní době, kdy je většina dětí na profylaxi, není žádný důvod k uvolnění z hodin tělesné výchovy. Děti by se měly vyhnout pouze kontaktním sportům jako je například box, ragby nebo fotbal a musí být opatrnější i při běžných sportech. Vždy záleží na doporučení konkrétního hemofilického centra. Frekvence kloubního krvácení se může s nástupem do školy zvýšit, každopádně by měla být podporována běžná školní docházka. Pro vysvětlení postupů spojených s léčbou jsou v mladším školním věku stále důležité vizuální pomůcky. [22]

Děti v tomto věku se učí autoaplikaci léků a mnohé ji pak lehce zvládají i do své dominantní ruky.

2.9.3 Adolescent 12-21 let

Problémy závisí na stupni poškození pohybového aparátu související s množstvím krvácivých epizod. Časný adolescent se zabývá především tím, jak působí na okolí a jakým způsobem krvácivé epizody ovlivňují jeho vzhled, fyzickou zdatnost a pohyblivost. Ve věku kolem 15 let nastává problém s faktem, jak jeho krvácivé epizody ovlivňují vztah vůči opačnému pohlaví. V tomto věku se také stává velkým problémem jakákoliv hospitalizace, protože se adolescent snaží o co největší samostatnost. Kolem 20 let už nemocný řeší, jaké budou dopady krvácivých epizod na vzdělávání a budoucí profesi. [22]

Teenager se může zapojovat do nebezpečných aktivit jen proto, že je dělají i ostatní a ignoruje možnosti vzniku krvácivých epizod. Často se stává důvěryhodnější osobou pro řešení problémů kdokoliv mimo rodinu. Důležitá je však komunikace mezi dospívajícím, rodiči a s hemofilickým centrem. [22]

3 Praktická část

Praktická část se skládá ze dvou částí, první část je věnována dotazníkovému šetření mezi rodiči hemofiliků a pedagogy. Druhá část je zaměřena na zařazení tématu hemofilie do výuky, je zde vytvořena hra pro seznámení spolužáků hemofilického dítěte s touto nemocí. Propojení tématu hemofilie do několika vyučovacích předmětů je zajištěna prostřednictvím pracovních listů. Pracovní listy jsou vytvořeny pro hodiny dějepisu, zeměpisu a přírodopisu.

3.1 Cíle výzkumu

Jelikož byly vedeny dva rozdílné dotazníky, cíle výzkumu byly u jednotlivých respondentů nepatrně odlišné. Společným cílem obou dotazníků bylo zjistit, jak vypadá školní docházka u dětí s hemofilii.

Dílčím cílem v dotazníku pro rodiče bylo zjistit, jak vypadá rodinné prostředí – jestli se již hemofilie v rodině vyskytla, zda mají sourozenci také hemofilii. Dále byl zjišťován aktuální zdravotní stav dítěte a průběh léčby.

V části výzkumu zaměřené na pedagogické pracovníky bylo cílem zjistit, jaké mají učitelé povědomí o hemofilii, a především s jakými úrazy se běžně setkávají ve školním prostředí, aby mohla být co nejpřesněji popsána první pomoc při úrazech v této diplomové práci.

3.2 Metody výzkumu

Výzkum byl veden formou dotazníkového šetření, jeden dotazník byl vyhotoven pro rodiče a jeden pro pedagogy.

V dotazníku, který byl vytvořen pro rodiče hemofiliků, byla zjišťována rodinná anamnéza a dále informace související se školní docházkou, kterým byla věnována větší část dotazníku. Z rodinného prostředí zde bylo zjišťováno, zdali rodiče věděli, že čekají dítě s hemofilií a jestli se již nemoc v rodině vyskytla. Ze školního prostředí zde bylo zjišťováno, jakým způsobem fungují děti v kolektivu své třídy, jaká je spolupráce s pedagogy nebo jestli mají děti nějaká omezení v rámci školní docházky.

V dotazníku pro pedagogy bylo zvoleno pouze 6 otázek a jedna otázka pro možné doplňující dotazy. Tento dotazník nebyl věnován pouze záležitostem souvisejícím s hemofilií, pedagogové byli mimo jiné dotazováni, s jakými zraněními se setkávají během svého pracovního života. Současně byli pedagogové dotazováni, jaké mají znalosti o hemofilii.

3.3 Charakteristika respondentů

Respondenti pro tento výzkum byli různorodí, věková hranice se pohybovala od cca 30 do cca 65 let. Pouze u druhého dotazníku byl společný znak - profese pedagoga. Rodiče byli osloveni prostřednictvím organizace Hemojunior a dostalo se 23 zpětných reakcí. Respondenti z řad pedagogů byli osloveni prostřednictvím e-mailu, náhodně bylo vybráno několik desítek základních nebo středních škol z různých krajů České republiky. Bohužel odezva mezi pedagogy nebyla nijak velká a bylo vyplněno pouze 78 dotazníků.

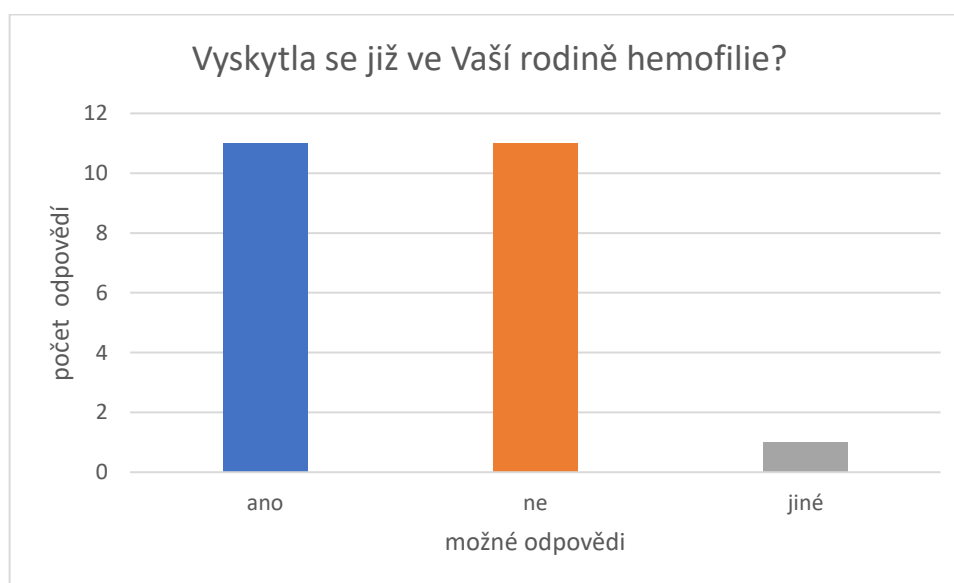
3.4 Výsledky výzkumu

Pro zpracování výsledků byly zvoleny především grafy, kvůli lepšímu znázornění odpovědí. Pro rychlou orientaci mezi otázkami byly položené otázky napsány přímo do názvu grafu. V některých otázkách bylo mnoho odpovědí označených jako „jiné“, proto nebyl zvolen pro znázornění graf, ale slovní komentář.

3.4.1 Výsledky dotazníků pro rodiče hemofiliků

Rodiče měli možnost se dále vyjádřit k problémům, kterým musí čelit v souvislosti se vzdělávacím systémem. Většina rodičů se shodla, že velmi záleží na lidském faktoru a setkali se s jak dobrými pedagogy, kteří neviděli problém v souvislosti s hemofilií a zapojovali dítě do všech aktivit, tak s pedagogy, kteří při práci s „jiným“ dítětem selhali. Pedagogové se často obávají, že nebudou schopni dopřát dítěti adekvátní péči, po vysvětlení ze strany rodičů ale docházelo k utišení obav. Dítě na profylaxi v podstatě nemá žádná omezení, pouze musí být více opatrné při fyzických aktivitách, také má ze zákona nárok na asistentku.

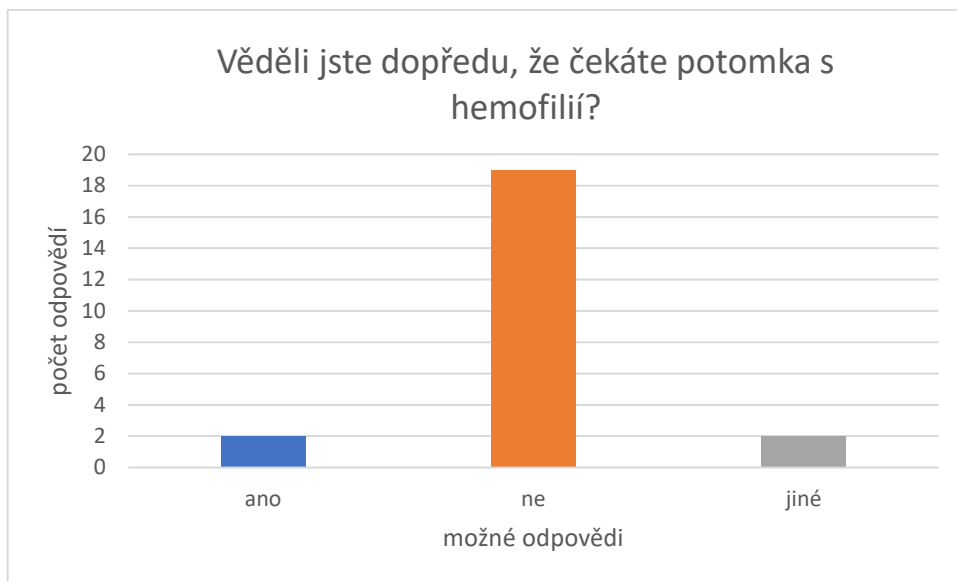
Výskyt onemocnění v rodině



Graf 2: Výskyt onemocnění v rodině

Na grafu č. 2 je vidět výskyt onemocnění v rodině hemofilika. Odpovědi s „ano“ a „ne“ byly ve stejném počtu – 11. Jedna odpověď byla uvedena jako „jiné“, v rodině se sice nevyskytuje hemofilie, ale již se zde vyskytla von Willebrandova choroba, která se také řadí mezi krvácivá onemocnění.

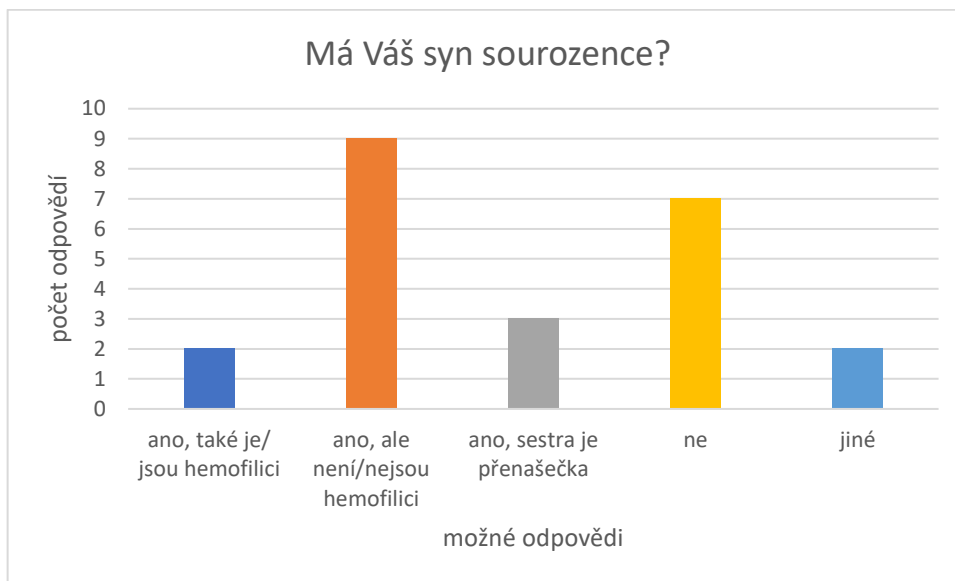
Informovanost o narození potomka s hemofilií



Graf 3: Informovanost o narození potomka s hemofilií

Výše uvedený graf (graf č. 3) znázorňuje informovanost o hemofilii před narozením potomka. Ve většině případů (19) rodina nevěděla o narození dítěte s hemofilií, pouze ve dvou případech a tomto faktu věděla. V případě odpovědí „jiné“ ženy věděly, že jsou přenašečky, a tudíž věděly o 50% možnosti narození dítěte s hemofilií (pravděpodobnost platí v případě narození syna). V jednom případě již měla rodina doma syna s hemofilií, a proto věděli, že to pro ně není důvod k přerušení těhotenství. Z tohoto důvodu neřešili možnost zjištění onemocnění prostřednictvím odběru plodové vody ani u jednoho z následujících těhotenství. Po narození se oběma synům udělal odběr krve z pupečníku.

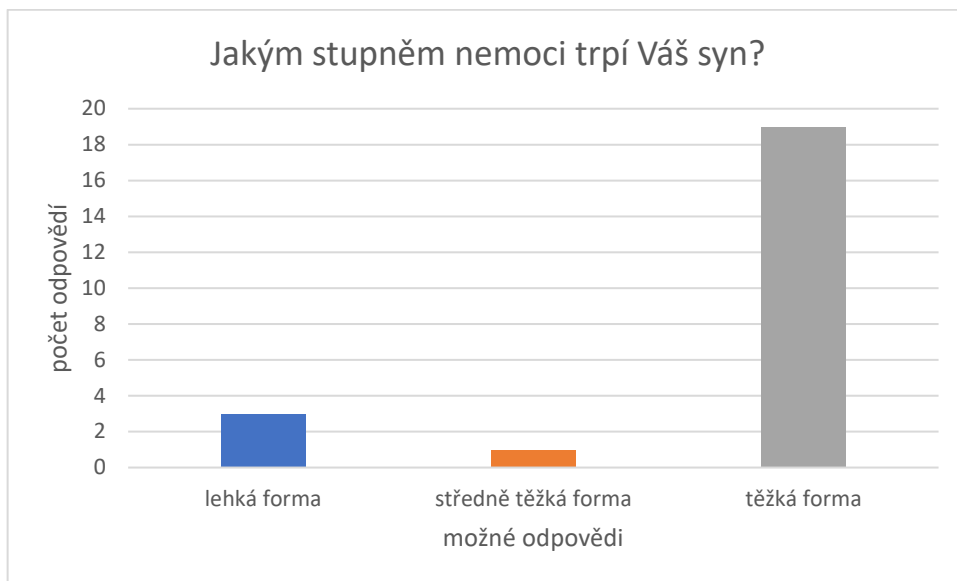
Sourozenci hemofilika



Graf 4: Sourozenci hemofilika

Graf č. 4 zobrazuje hemofilii v rodině v rámci generace dítěte, o kterém jsou rodiče dotazováni. Ve dvou případech se v rodině vyskytují sourozenci s hemofilií, ve třech případech jsou sestry přenašečky a v devíti případech nejsou sourozenci zatíženi tímto onemocněním. Sedm hemofiliků aktuálně nemá sourozence. V případě odpovědí „jiné“ má jeden chlapec jednoho sourozence s hemofilií a druhého zdravého. Další odpověď „jiná“ je z rodiny, ve které se vyskytla von Willebrandova choroba a sestra trpí tímto onemocněním.

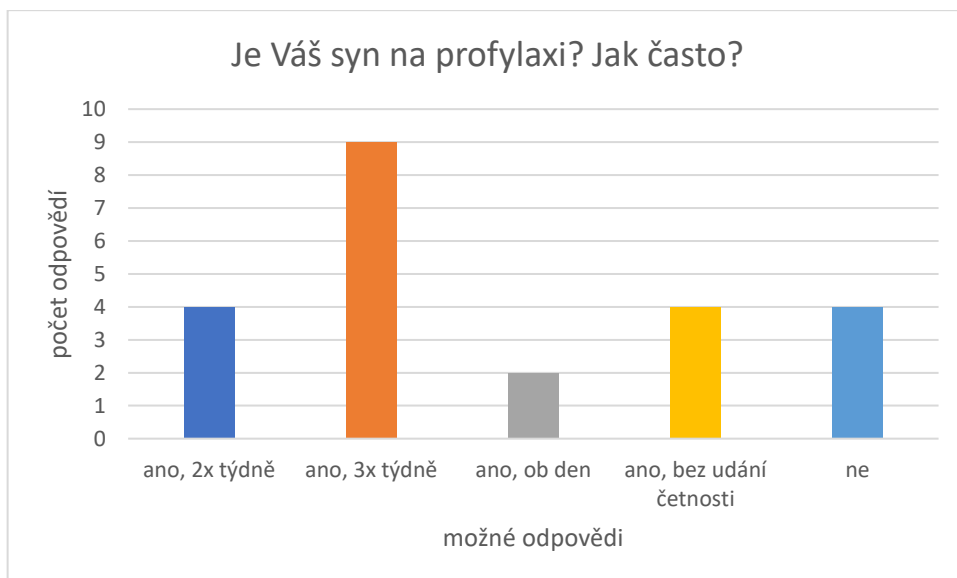
Stupeň onemocnění



Graf 5: Stupeň onemocnění

V grafu č. 5 je vidět počet hemofiliků s různými stupni onemocnění. Lehkou formou (koagulační faktor 5–40 %) trpí tři chlapci, středně těžkou (FVIII/FIX 1–5 %) jeden a těžkou formou (srážecí faktor pod 1 %) nemoci 19 ze sledovaných.

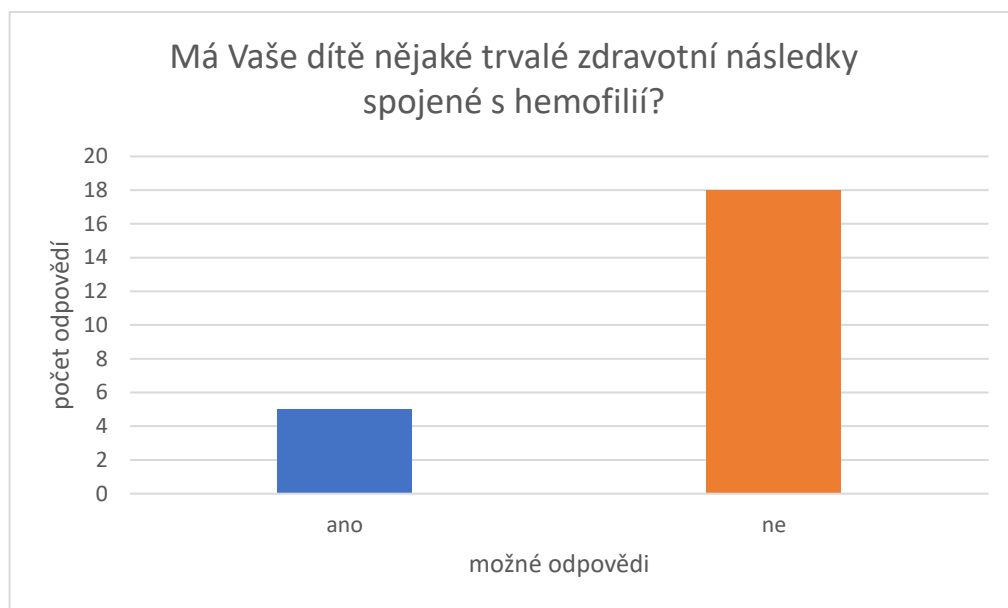
Způsoby léčby



Graf 6: Způsoby léčby

Graf č. 6 zobrazuje způsoby léčby a popřípadě četnost profylaktické léčby (preventivní aplikace faktoru). Nejčastěji je dítě na profylaxi 3x týdně, a to devět hemofiliků, čtyři si aplikují 2x týdně a dvě děti dokonce ob den. Jeden hemofilik si aplikuje prozatím 1x týdně a až dojde k prvnímu krvácení, je aplikace předběžně domluvena na 2x týdně – uvedeno pod „ano, bez udání četnosti“. Čtyři děti nemají profylaktickou léčbu, jedná se ale o hemofiliky s lehkou a středně těžkou formou.

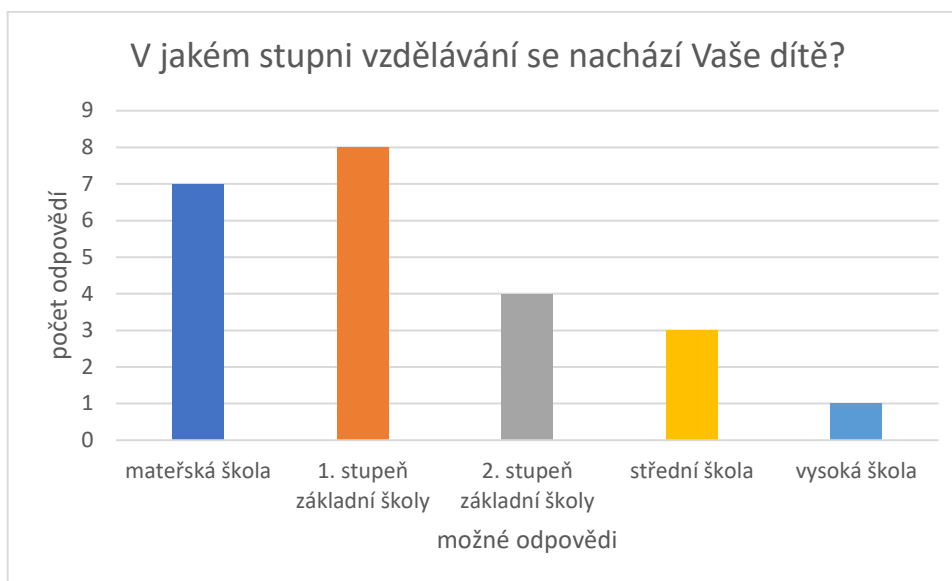
Trvalé zdravotní následky



Graf 7: Trvalé zdravotní následky

Podle grafu č. 7 nemá prozatím 18 dětí žádné trvalé zdravotní následky. Pět dětí má trvalé následky jako následek krvácivých epizod. Jako zdravotní následky byly uvedeny trvale a částečně poškozený kotník.

Stupeň vzdělávání



Graf 8: Stupeň vzdělávání

Nejvíce dětí, podle grafu č. 8, navštěvuje 1. stupeň základní školy a to osm. Sedm dětí navštěvuje mateřskou školu a čtyři 2. stupeň základní školy. Základní školu již nenavštěvují čtyři hemofilici, tři z nich studují střední školu a jeden vysokou školu.

Omezení v rámci školní docházky



Graf 9: Omezení v rámci školní docházky

Žádná omezení nemusí dodržovat 21 hemofiliků, jak je uvedeno v grafu č. 9. Omezení se týkají pouze dvou dětí, v rámci školní docházky jsou omezení minimální, musí dodržovat drobná omezení při hodinách tělesné výchovy.

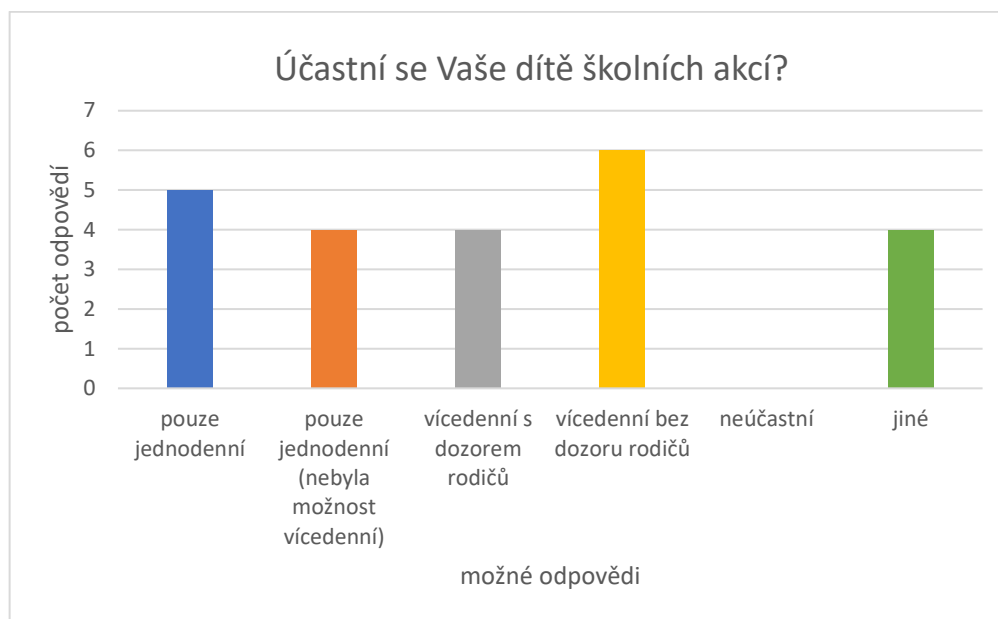
Problémy při nástupu do mateřské/základní školy

Přesná otázka, na kterou rodiče odpovídali, byla „Měli jste problémy při nástupu do mateřské/základní školy? V případě že ano, prosím uveďte, jaké problémy se vyskytly.“. 12 rodin nemělo žádné problémy s nástupem do mateřské nebo základní školy. V dalších případech byly různé problémy, které museli rodiny řešit. Problémy spojené s přijetím dítěte do mateřské školy byly způsobeny především neznalostí pedagogů o hemofilii a z obav možných úrazů, pedagogové nechtěli nést odpovědnost za větší hlídání dítěte. Tyto problémy byly vyřešeny přijetím asistentky pedagoga (v jednom případě matka docházela jako asistentka) nebo vybráním třídy s menším počtem dětí. Jedna odpověď byla sice negativní a mateřská škola neměla problém dítě přijmout, ale nastala komplikace s tím, že učitelky nechtěly dítěti dovolit žádné venkovní aktivity jako např. hraní na písku nebo prolézačkách.

Informovanost pedagogů v oblasti hemofilie

Rodiče odpovídali na otázku „Věděli učitelé, co obnáší život s hemofilií, nebo jste je museli informovat?“. Pouze v jednom zařízení měli rodiče štěstí na učitele, který měl již osobní zkušenost s hemofilií. Ve většině případů (21 odpovědí) neměli pedagogové osobní zkušenost a ani povědomí o tomto onemocnění, rodiče je tedy museli informovat. V poslední rodině měli někteří pedagogové osobní zkušenost prostřednictvím staršího bratra, nové učitele ale museli rodiče informovat.

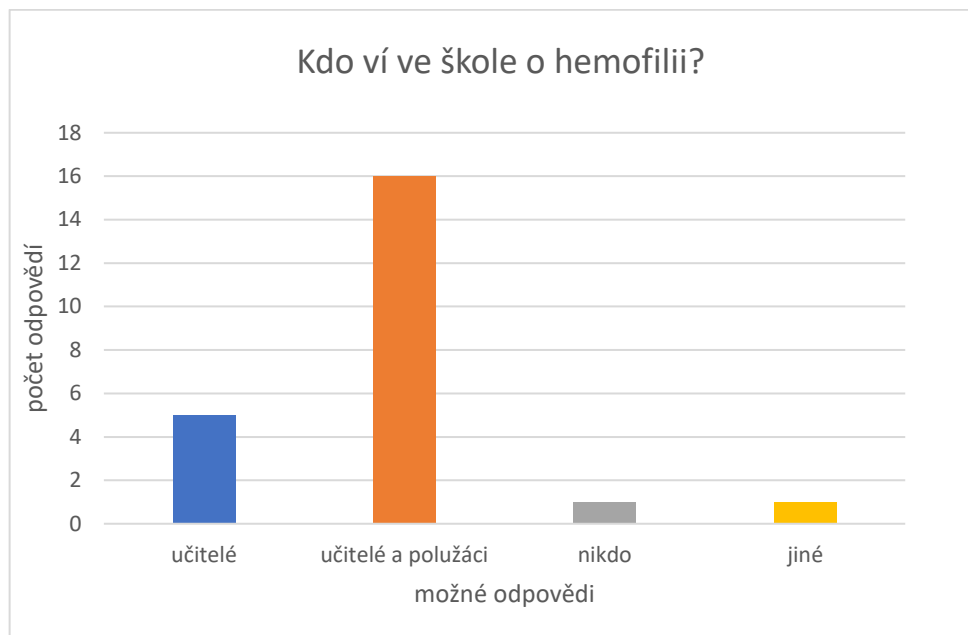
Účast na školních akcích



Graf 10: Účast na školních akcích

Graf č. 10 zobrazuje účast dítěte na školních akcích. Všechny děti se účastní akcí školy, je rozdíl pouze v přístupu rodičů a ochotě zařízení brát hemofilika na tyto akce. Ostatní odpovědi byly vcelku vyrovnané. Devět dětí se účastní pouze jednodenních akcí, ve čtyřech případech nebyla možnost vícedenní akce. Čtyři hemofilici jezdí na vícedenní akce s dozorem rodičů a šest samostatně. Ve čtyřech dotaznících byla vybrána možnost „jiné“. Vždy záleží na učitelích, jestli mají odvahu vzít dítě na vícedenní akci – tři odpovědi by se daly shrnout jako „někdy“. Na základních školách ještě může být problém s autoaplikací faktoru, z tohoto důvodu také jedno z dětí nejezdí na akce, které zasahují do dní, kdy si má aplikovat léky. U jednoho dotazníku nebyla tato otázka zodpovězena.

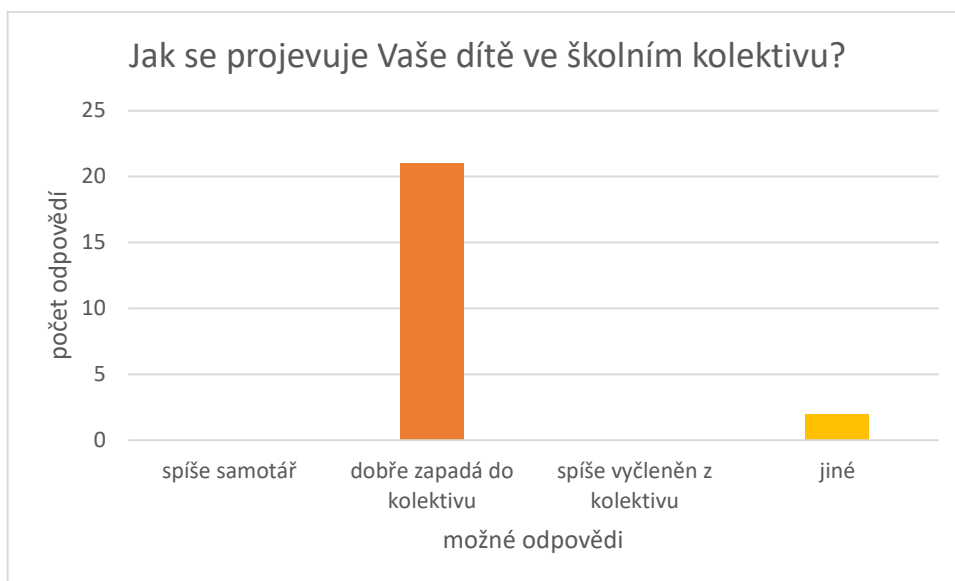
Kdo ví ve škole o hemofilii



Graf 11: Informovanost pracovníků ve škole

Informovanost okolí o tom, zdali má dítě hemofilii ukazuje graf č. 11. Ve většině případů (16) ví o hemofilii jak pedagogové, tak spolužáci. V případech, kdy byla zodpovězena varianta „pouze učitelé“ se jedná o děti v mateřské škole, nebo hemofilika s lehkou formou nemoci. Jeden dotazník zůstal bez vyplnění této otázky a v případě, odpovědi „nikdo“ se jedná o vysokoškolského studenta.

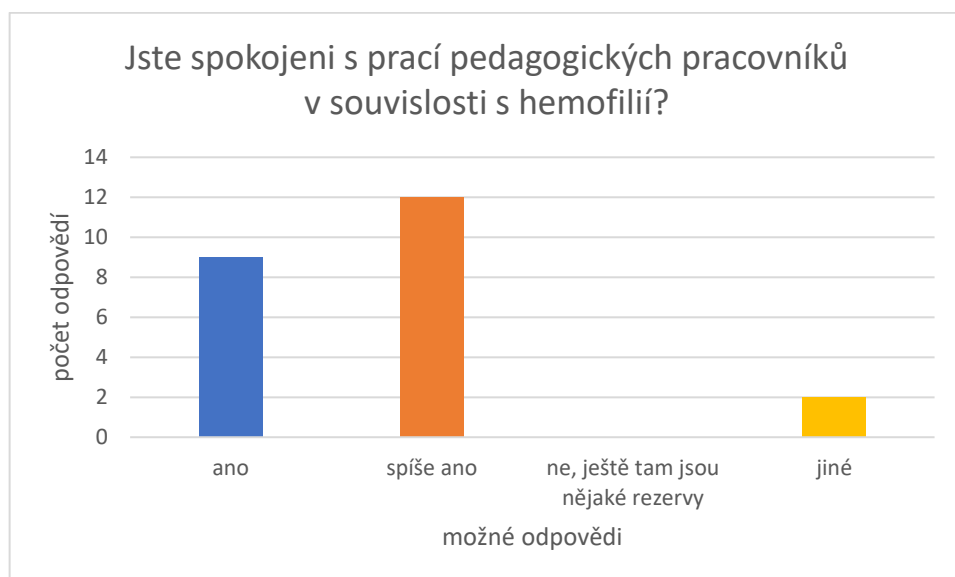
Dítě ve školním kolektivu



Graf 12: Dítě ve školním kolektivu

Na grafu č. 12 je vidět, že 21 hemofiliků bez potíží zapadá do školního kolektivu. Jedno dítě mělo problém se začleněním na základní škole, na střední škole se mu však daří dobře. V posledním dotazníku byla rozvinutá odpověď, kdy důvodem k posměškům ze strany spolužáků byly pozdní příchody kvůli aplikaci léků. Personál školy měl také potíže s otevíráním dveří po začátku vyučování.

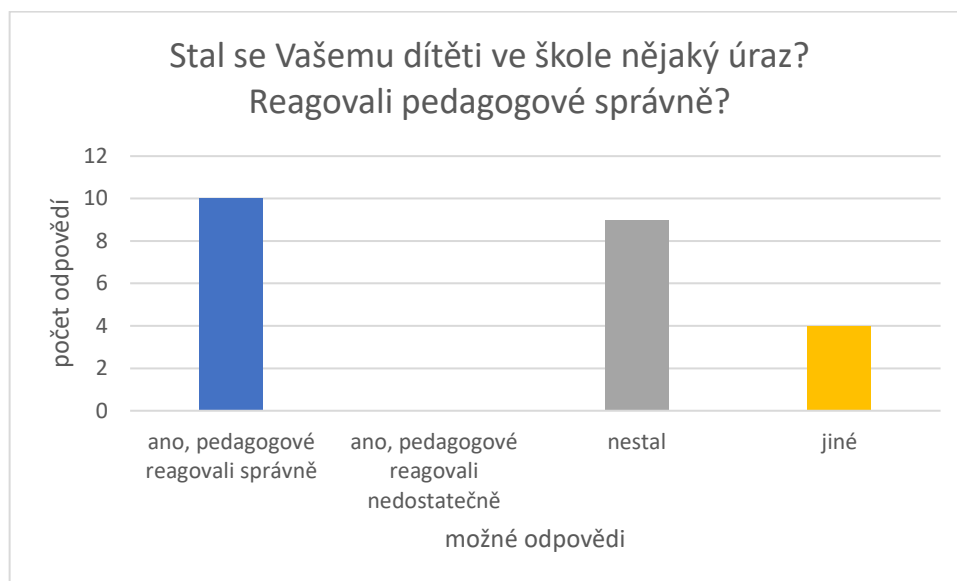
Spokojenost s prací pedagogických pracovníků



Graf 13: Spokojenost s prací pedagogických pracovníků

V grafu č. 13 je vidět, že většina rodičů je spokojena s prací pedagogických pracovníků v souvislosti s hemofilií. Devět rodičů odpovědělo „ano“ a 12 „spíše ano“. U obou dotazníků, u kterých byla odpověď jako „jiné“ nedošlo zatím k žádné nestandardní situaci, při které by mohli rodiče posoudit práci pedagogů v tomto smyslu.

Reakce pedagogických pracovníků na úraz



Graf 14: Reakce pedagogických pracovníků na úraz

Řadě dětí se ve škole nestal žádný úraz, jak je vidět na grafu č. 14, rodiče tedy nemohli posoudit reakci pedagogů na vzniklé zranění. V 10 situacích reagovali pedagogové správně podle informací, které dostali od rodičů. Ve čtyřech dotaznících byly odpovědi jak kladné, tak záporné podle různých situací. Při některých úrazech reagovali pedagogové správně v jiných nedostatečně. V jednom případě došlo k nedostatečné reakci u dcery přenašečky.

3.4.2 Výsledky dotazníků pro pedagogy

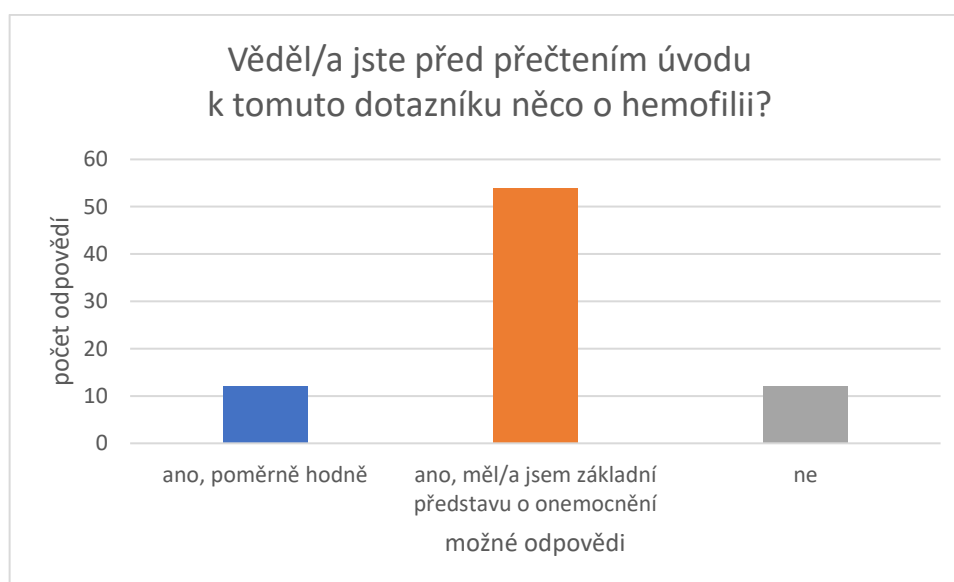
V dotazníku pro pedagogy byl uveden krátký text popisující toto onemocnění.

„Obecné informace o hemofilii:

Hemofilie je genetické onemocnění vázané na chromozom X, postihuje tedy převážně mužskou část populace. Nemoc je charakterizována špatnou srážlivostí krve a podle druhu obtíží se hemofilie dělí do tří stupňů, při nejtěžší formě dochází ke spontánnímu krvácení především do kloubů a svalů.“

Poslední otázka byla s volnou odpovědí, proto je uvedeno pouze slovní hodnocení výsledků.

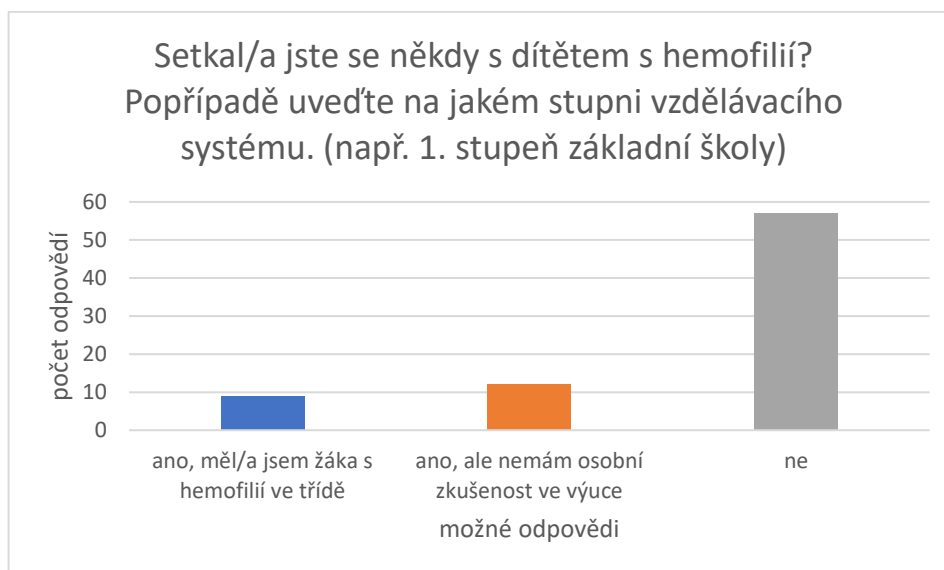
Znalosti o hemofilii



Graf 15: Znalosti o hemofilii

Graf č. 15 zobrazuje povědomí pedagogů v oblasti hemofilie. Dvanáct učitelů uvedlo, že ví o hemofilii poměrně hodně, 54 mělo základní představu o onemocnění. Zbýlých dvanáct učitelů neslyšelo o hemofilii před přečtením úvodu k dotazníku.

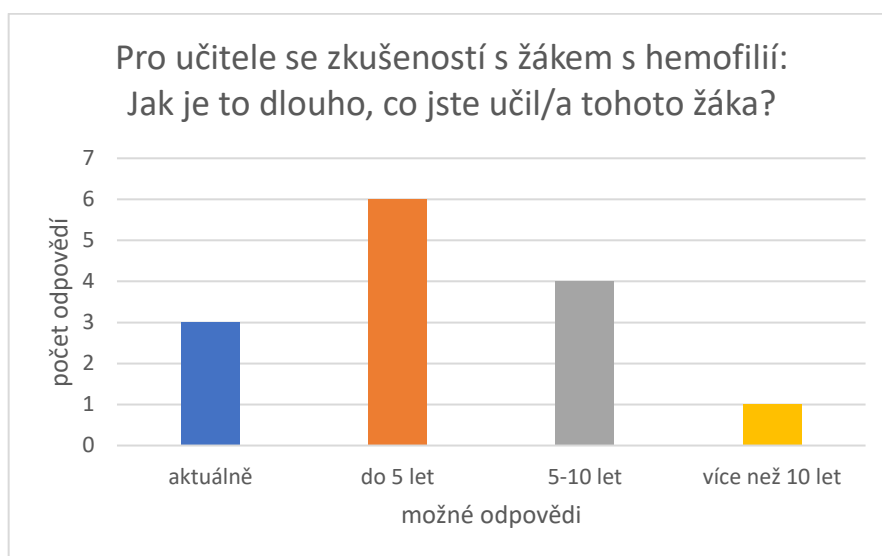
Osobní zkušenost s hemofilikem



Graf 16: Osobní zkušenost s hemofilikem

Osobní zkušenost s hemofilií popisuje graf č. 16. Devět pedagogů učí/učilo žáka s hemofilií a dalších 12 má zkušenost ze školy, avšak bez osobní zkušenosti ve výuce. Pouze čtyři učitelé konkretizovali své odpovědi, tři z nich mají zkušenost z výuky na 2. stupni základní školy a jeden z 1. stupně základní školy. 57 pedagogů z dotazovaných nemá zkušenost s dítětem s hemofilií. Téměř třetina pedagogů (cca 27 %), kteří reagovali na dotazník, má zkušenost s dítětem s hemofilií. Tak vysoké číslo může být způsobeno tím, že oslovení pedagogové, kteří nikdy neslyšeli o hemofilii, neměli tak velký zájem o vyplnění dotazníku.

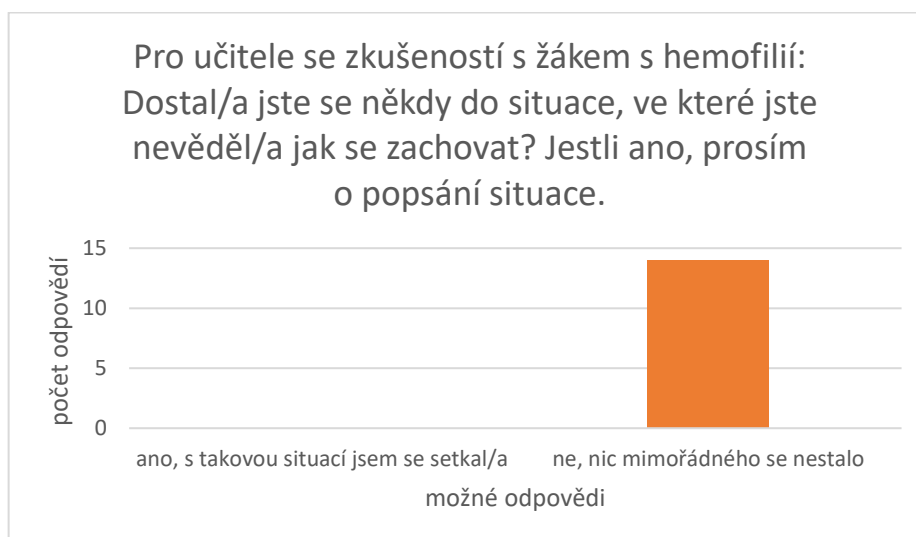
Pro učitele se zkušeností s hemofilikem – časové upřesnění



Graf 17: Otázka pro učitele se zkušeností s hemofilikem – časové upřesnění

Nejvíce zkušeností s hemofilií, jak vyplývá z grafu č. 17, mají učitelé do deseti let. Tři pedagogové aktuálně vyučují žáka s hemofilií, šest učilo hemofilika v horizontu pěti let a čtyři učitelé v rozmezí 5–10 let. Jeden pedagog má zkušenost s žákem s hemofilií ve škole z doby před více než 10 lety.

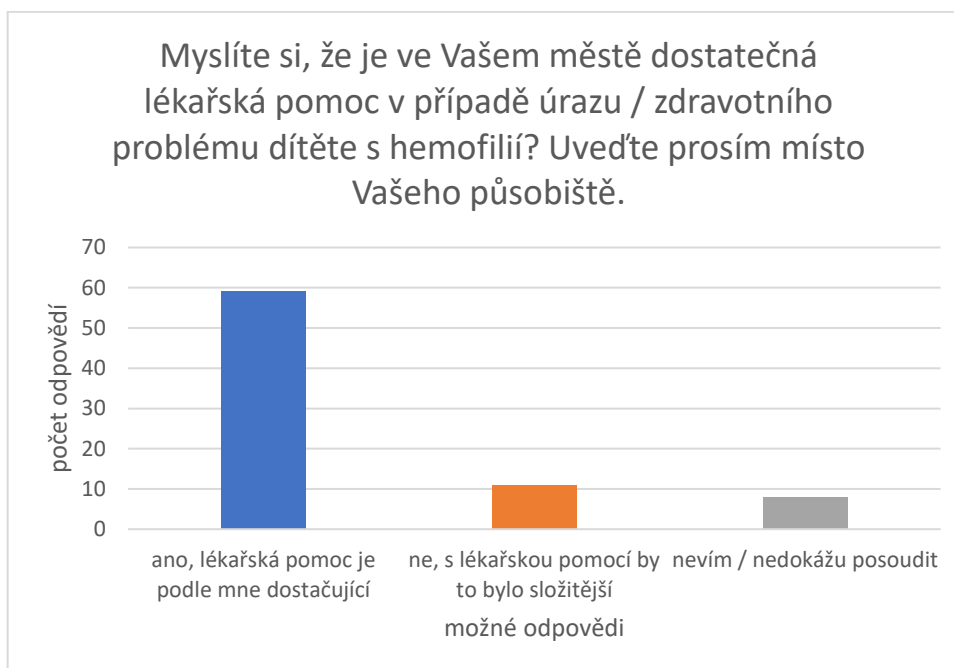
Pro učitele se zkušeností s hemofilikem – nestandardní situace



Graf 18: Otázka pro učitele se zkušeností s hemofilikem – nestandardní situace

Na grafu č. 18 je vidět, že žádný z dotazovaných pedagogů nezažil ve škole žádnou nestandardní situaci spojenou s hemofilií.

Lékařská péče v místě působení



Graf 19: Lékařská péče v místě působení

Podle grafu č. 19 si 59 z dotazovaných myslí, že je v jejich městě dostatečná lékařská pomoc v případě úrazu dítěte s hemofilií. Jedná se například o města Liberec, Josefov, Plzeň, Uničov, Jihlava, Hradec Králové, Světlá nad Sázavou a obec blízko Jilemnice. V případě, kdy dotazovaní označili lékařskou pomoc jako nedostačující (11), byla specifikována pouze dvě místa – Perštejn (blízko Chomutova) a Halenkov (okres Vsetín). Osm pedagogů nevědělo, nebo nedokázalo posoudit dostatečnost lékařské pomoci z hlediska hemofilie.

Pozn. Hemofilická centra, ve kterých dochází k péči o hemofilické pacienty se nachází v Brně, Českých Budějovicích, Hradci Králové, Liberci, Olomouci, Ostravě, Plzni, Praze a Ústí nad Labem. [23]

Úrazy související se školní docházkou

Poslední otázka nebyla nijak věnována hemofilii, ale šlo v ní o zjištění, s jakými běžnými úrazy se setkávají pedagogové v průběhu školní docházky. Otázka byla koncipována jako otázka s volnou možností odpovědi. Poznámky pedagogů sloužily jako podklady pro psaní podkapitoly první pomoci při úrazech. Nejčastěji se pedagogové setkávají s drobnými úrazy, jako jsou naraženiny, odřeniny, modřiny a krvácení z nosu. V některých odpovědích se objevovaly zlomeniny, podvrtnutý kotník a tržné rány. Pedagogové se ve většině případů shodli, že více úrazů se stává spíše při hodinách tělesné výchovy a úrazy se stávají častěji, protože jsou děti více nešikovné než dříve.

3.5 Zapojení tématu do výuky

3.5.1 Obecné seznámení žáků s hemofilíí

Pro obecné seznámení spolužáků hemofilika s touto nemocí slouží pexeso, které může být využito jak na prvním stupni, tak na druhém stupni základních škol. Vždy musí být vybrány karty, které odpovídají náročnosti věku žáků. Při vybrání základních karet může být využito pexeso i pro mateřské školy. V tabulce č. 2 je napsán u každé karty stručný popis a vysvětlení, jakým způsobem souvisí karta s tématem hemofilie, zároveň je zde doporučení, pro jaký stupeň vzdělávacího systému by mohla být daná karta využita. Každé dítě má jinou míru otevřenosti v souvislosti se svou nemocí, proto je nutná nejdříve konzultace s rodiči a samotným dítětem.

Tuto hru je možné využít například v rámci třídnických hodin, hodin přírodopisu, občanské výchovy nebo prvouky – v případě I. stupně základní školy. Po nalezení stejných karet by měla vždy následovat diskuze. Pro orientaci v dané problematice slouží pro pedagogy přiložené popisy karet v tabulce č. 2. Žák s hemofilíí poté může danou kartu shrnout a doplnit vlastní zkušenost. V množství karet je možné si vybrat pouze ty, které jsou podle vyučujícího vhodné do dané třídy.

Alternativou ke „klasickému“ pexesu může být využití karet s textem. Žáci mají jednu kartu s obrázkem a hledají kartu s příslušným textem. Po otočení karet, které spolu souvisí, následuje postup jako u „klasického“ pexesa. Záměrně nejsou uvedena čísla/symboly u karet, které spolu souvisí, aby se žáci nezaměřovali pouze na čísla/symboly. Pro kontrolu je tedy vhodné vytisknout žákům list se správným přiřazením karet.

Náhledy obrázků pexesa i karty s názvy jsou součástí příloh diplomové práce. Zdroje, ze kterých byly čerpány informace pro vytvoření textů k popisům karet, jsou uvedeny na konci práce v „seznam dalších zdrojů“. Obrázky pexesa byly vytvořeny autorem diplomové práce. V případech, kdy byla čerpána inspirace pro tvorbu obrázků, jsou odkazy na původní obrázky uvedeny také v „seznam dalších zdrojů“.

Číslo Karty	Popis karty
Obecné informace o hemofilii	
1	<p>Identifikace hemofilika Doporučení: MŠ, I. + II. stupeň ZŠ Pro včasné a správné zajištění lékařské pomoci pro osoby s vrozenými poruchami krevního srážení je nezbytná rychlá identifikace, že daná osoba trpí tímto onemocněním. V České republice jsou nyní tři možnosti identifikace. První způsob je nalepení štítku na kartičku zdravotní pojišťovny, druhý způsob je identifikační průkaz a nyní i identifikační náramek. Identifikační náramek vznikl ve spolupráci se Zdravotní záchrannou službou a obsahuje specifika typu krvácivého onemocnění, hemofilické centrum, kde je pacient veden a telefonní číslo na dané centrum. Identifikační průkaz neobsahuje telefonní číslo na dané centrum, ale obsahuje navíc typ koncentrátu, který je nutno podat.</p>
2	<p>Krvácení Doporučení: MŠ, I. + II. stupeň ZŠ Při těžké hemofilii není problémem pouze „viditelné“ krvácení, které trvá déle než u osob s dostatečným množstvím srážecích faktorů, dochází zde ke spontánním krvácením. Nejčastější spontánní krvácení se vyskytuje krvácení do kloubů a svalů. Spontánní krvácení do kloubů může probíhat jednou měsíčně, e spontánní krvácení do svalů probíhá méně často. Frekvence krvácivých epizod je však velmi individuální.</p>
3	<p>Cílový kloub Doporučení: II. stupeň ZŠ Každý hemofilik má zpravidla jeden tzv. cílový kloub, do tohoto kloubu dochází k pravidelnému spontánnímu krvácení. Nejčastěji se jedná o kolena, lokty, kotníky a kyčelní klouby, všechny tyto klouby jsou velmi náchylné díky své kombinované rotačně-úhlové zátěži. Pravidelné spontánní krvácení poté může vést k otokům a omezení hybnosti kloubu.</p>
4	<p>Královna Viktorie Doporučení: MŠ, I. + II. stupeň ZŠ Díky britské královně Viktorii (1819–1901) se dostala hemofilie do povědomí většího počtu lidí, byla totiž přenašečkou této nemoci. Hemofilie se přes její dvě dcery, které byly také přenašečky, dostala na královské dvory ve Španělsku, Rusku a Prusku.</p>
5	<p>Typy hemofilie Doporučení: I. + II. stupeň ZŠ Podle množství koagulačního (srážecího) faktoru v krvi se nemoc rozděluje na 3 typy. Podíl koagulačního faktoru v krvi u zdravých lidí se pohybuje mezi 50–150 %. U lehké formy hemofilie je množství faktoru mezi 5 a 40 %, u středně těžké hemofilie 1–5 % a u těžké formy nemoci je hladina faktoru pod 1 %.</p>

6	<p>Druhy hemofilie Doporučení: II. stupeň ZŠ</p> <p>V procesu srážení krve se uplatňuje více koagulačních faktorů. Podle nedostatku / snížené aktivity jiného koagulačního faktoru, rozlišujeme dva typy hemofilie. Při hemofilii typu A, která je běžnějším typem nemoci a představuje cca 85 % hemofiliků, dochází ke špatné funkci faktoru VIII (FVIII). Druhý typ se nazývá hemofilie typu B a je charakterizována špatnou funkcí koagulačního faktoru IX (FIX).</p>
7	<p>Způsoby přenosu nemoci - hemofilik Doporučení: II. stupeň ZŠ</p> <p>Hemofilie je vázaná na chromozom X a jde o recesivní onemocnění, postihuje tedy převážně mužskou část populace. Recesivní onemocnění znamená, že dojde k plnému projevu onemocnění až při setkání dvou chromozomů X, které nesou tuto nemoc. Hemofilik má genotyp X_hY, dítě s hemofilií se může narodit pouze v případě, že je jeho matka přenašečka (X_hX). Jestli má otec hemofilii nebo ne zde nehraje roli, v případě matky přenašečky bude pravděpodobnost narození chlapce s hemofilií 25 %.</p> <p>Př. přenašečka X_hX + zdravý muž XY děti: X_hX, X_hY, XX, XY (děti: přenašečka, hemofilik, zdravé děti)</p> <p>Př. přenašečka X_hX + hemofilik X_hY děti: X_hX_h, X_hY, X_hX, XY (děti: nemocná dcera i syn, přenašečka, zdravý syn)</p> <p>Pravděpodobnost narození dcery s hemofilií je velmi malá a většinou tyto dívky brzy umírají, proto se mluví pouze o nemocných chlapcích.</p>
8	<p>Způsob přenosu nemoci - přenašečka Doporučení: II. stupeň ZŠ</p> <p>Narození dívky, která je přenašečkou hemofilie může dojít různými způsoby. V dnešní době je spousta žen, které nevěděly, že jsou přenašečky hemofilie, dokud se jim nenarodil syn s hemofilií. V tomto případě tedy dochází k novým mutacím v genu. Další možnosti mohou nastat v případě, že je matka přenašečka nebo otec hemofilik.</p> <p>Př. přenašečka X_hX + zdravý muž XY děti: X_hX, X_hY, XX, XY (děti: přenašečka, hemofilik a zdravé děti)</p> <p>Př. zdravá žena XX + hemofilik X_hY děti: XX_h, XY, X_hX, XY (děti: přenašečka, zdravý syn, přenašečka, zdravý syn)</p> <p>V prvním příkladu je tedy pravděpodobnost narození dcery, která bude přenašečkou hemofilie 50 % a ve druhém příkladu 100 % z narozených dcer.</p>

9	<p>Způsoby léčby Doporučení: I + II. stupeň ZŠ Mezi dva základní typy léčby se řadí léčba on demand a profylaxe. Profylaxe je v dnešní době rozšířenější způsob, především u mladších hemofiliků. Tato léčba spočívá v preventivním podávání srážecího faktoru (nejčastěji 2-3x týdně). Nedochozí k tak častému spontánnímu krvácení a následnému poškození především kloubů. Léčba on demand naopak spočívá v podání srážecího faktoru až po vzniklé krvácivé epizodě.</p>
Podpůrná léčba/opatření	
10	<p>Cvičení a rehabilitace Doporučení: MŠ, I. + II. stupeň ZŠ Dříve se hemofilikům nedoporučovalo sportování kvůli spontánním krvácením, v dnešní době jde naopak o velmi důležitou součást života. Samozřejmě je kladen větší důraz na výběr správného sportu a mělo by dojít k vyloučení kontaktních sportů, např. ragby, box. Při posílení svalů dochází k lepšímu zpevnění těla a tím se může snížit počet spontánních krvácení do kloubů. K posílení svalů také napomáhá pravidelné cvičení a protahování.</p>
11	<p>Chladící gely Doporučení: MŠ, I. + II. stupeň ZŠ Chladící gely patří mezi nedílnou součást při pomoci zmírňování následků spontánních krvácení. Dochází k intenzivnímu chlazení a úlevě od bolesti.</p>
12	<p>Chrániče Doporučení: MŠ, I. + II. stupeň ZŠ Dítě s hemofilií může vykonávat v dnešní době většinu běžných sportů, vždy je potřeba dbát zvýšené bezpečnosti a využívat ochranné pomůcky. K důležitým ochranným pomůckám patří chrániče na kolena, lokty, helma a pevná kotníková obuv, samozřejmě je vždy nutno přihlídnout ke konkrétnímu sportu.</p>
13	<p>Kinesiotaping Doporučení: I. + II. stupeň ZŠ Kinesiotaping je metoda, která pomáhá při autoreparační schopnosti organismu, pružný kinesio tejp se lepí na pokožku, a to s různým stupněm napětí. Použitím kinesio tejpů dochází ke zmírnění bolesti a k lepšímu toku tělních tekutin. Kinesiotaping se využívá například při svalové bolesti, léčbě a hojení jizev, porušení kloubů, léčbě modřin a otoků.</p>

Aplikace léků	
14	<p>Místa k aplikaci Doporučení: I. + II. stupeň ZŠ</p> <p>Faktor srážení se aplikuje intravenózně, tedy do žíly. Nejčastějším místem aplikace jsou žíly v loketní jamce, do žil na hřbetu ruky a předloktí. Někteří hemofilici mají však svou „dobrou“ žílu na jiném místě. Nejdříve dochází k podání léků v hemofilických centrech, po „zacvičení“ rodičů může docházet k aplikaci v domácím prostředí. Hemofilici se již v dětském věku učí autoaplikaci a není výjimkou, že žáci I. stupně jsou schopni autoaplikace do své dominantní ruky.</p>
15	<p>Zdravotnické škrtidlo Doporučení: I. + II. stupeň ZŠ</p> <p>Zdravotnické škrtidlo slouží obecně při intravenózním podání léku pro lepší viditelnost žíly, do které dochází k aplikaci léku. K zaškrcení dochází nad místem vpichu a po napíchnutí žíly se škrtidlo uvolňuje.</p>
16	<p>Ředění a aplikace léků Doporučení: II. stupeň ZŠ</p> <p>Před aplikací je potřeba nejdříve faktor naředit, způsob přípravy se může lišit dle výrobce. Nejčastěji probíhá aplikace do loketní jamky, pro lepší viditelnost žil je potřeba stáhnout paži zdravotnickým škrtidlem a následně dezinfikovat dané místo. Po napíchnutí žíly je třeba zkontrolovat, zdali je jehla skutečně v žíle, tato kontrola probíhá nasátím krve do gumové hadičky, která vede do injekční stříkačky. Před aplikací faktoru je třeba uvolnit zdravotnické škrtidlo. Po dokončení aplikace je třeba místo vpichu zakrýt tamponem a přelepit náplastí. Aplikace faktoru se musí zapisovat a odevzdávat do příslušného hemofilického centra.</p>
17	<p>Dezinfekce Doporučení: I. + II. stupeň ZŠ</p> <p>Před i během aplikace je třeba dodržovat čistotu prostředí, místo vpichu je třeba před aplikací otřít dezinfekcí.</p>
18	<p>Popelnice na infekční odpad Doporučení: I. + II. stupeň ZŠ</p> <p>Po aplikaci je nutno vyhodit jehlu do nádoby na infekční odpad, tyto nádoby je možné odevzdat do lékárny, ve které se již postarají o správné zpracování odpadu.</p>

Podpora hemofiliků	
19	<p>WFH – World Federation of Hemophilia Doporučení: MŠ, I. + II. stupeň ZŠ Světová hemofilická federace zaujímá hlavní postavení v oblasti péče o lidi s dědičnými poruchami srážlivosti krve. Organizace byla založena v roce 1963 je v ní zapojeno více než 140 států po celém světě, díky tomu je možno zaznamenávat aktuální údaje o počtech pacientů. Mapování onemocnění hraje důležitou roli v následné péči o lidi s vrozenou krvácivostí.</p>
20	<p>Světový den hemofilie Doporučení: MŠ, I. + II. stupeň ZŠ Světový den hemofilie připadá každý rok na 17. dubna, tento den probíhá osvěta i setkání osob s hemofilií. Tento den hraje v osvětě velkou roli, protože přibližně 1/3 případů hemofilie vzniká jako následek samovolné mutace, je tedy na rodičích, aby dokázali rozpoznat, že jejich potomek může mít problém se špatnou srážlivostí krve.</p>
21	<p>Hemofilická centra Doporučení: I. + II. stupeň ZŠ Péče o nemocné je zajišťována v hemofilických centrech. Dle propozic evropských standardů rozlišujeme dva typy center, první typ se nazývá Centrum komplexní péče (Comprehensive Care Centre – CCC) a druhý typ Centrum pro léčbu hemofilie (Hemophilia Treatment Centre – HTC). Centralizací péče dochází ke zkvalitnění léčby, všechna centra spolupracují se spádovými hematology.</p>

Tabulka 2: Popisy jednotlivých karet pexesa

3.5.2 Seznámení s hemofilií prostřednictvím dějepisu

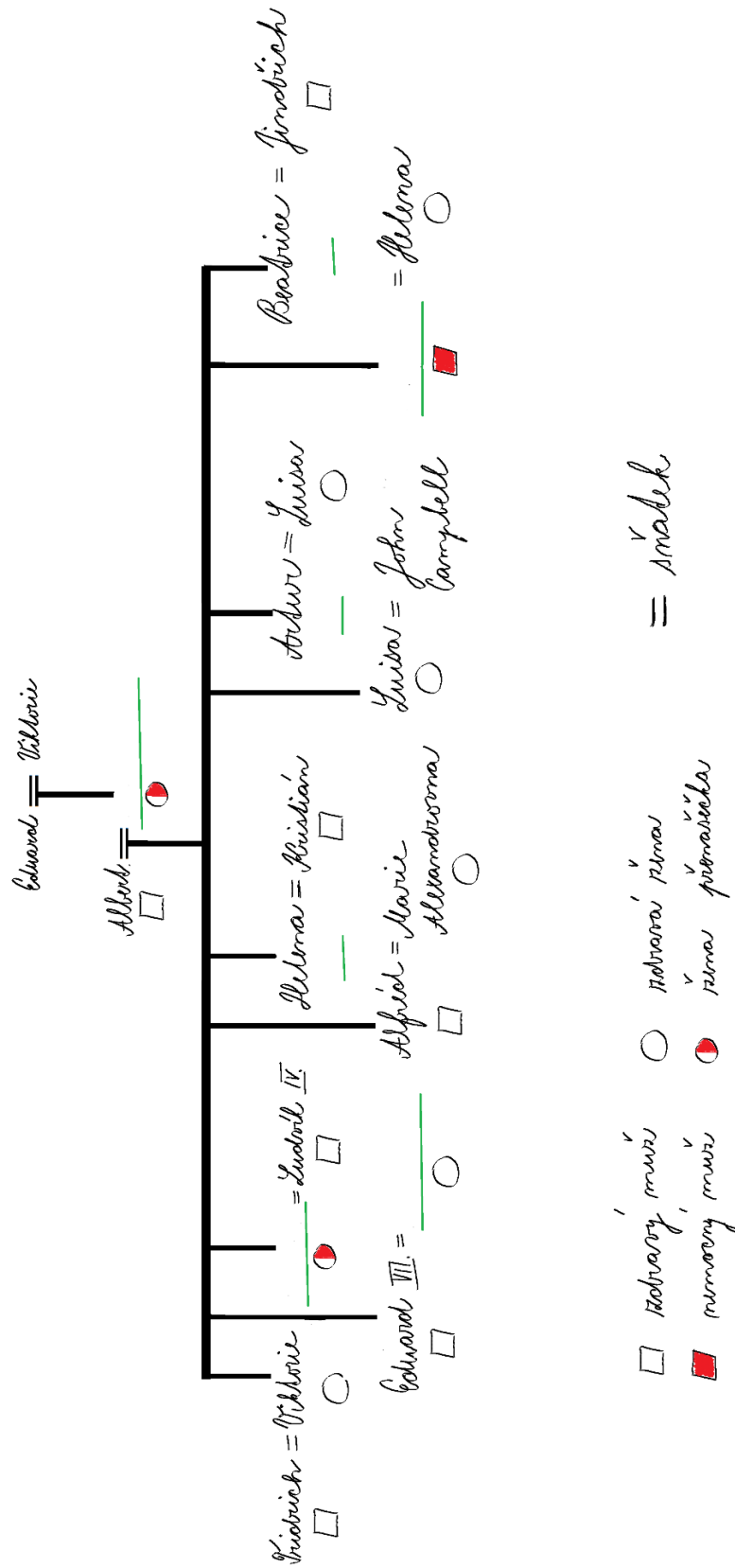
Hemofilii se také přezdívá královská nemoc, v následujícím pracovním listu lze žáky seznámit se souvislostí mezi hemofilií a historií Evropy. K vyplnění pracovních listů je možnost využití počítačů s připojením na internet nebo předem připraveného textu (není součástí této práce). V pracovním listu pro učitele jsou červeně zvýrazněny pojmy (pouze jednotlivá slova), které mají žáci ve svých pracovních listech doplňovat. Po vyplnění pracovních listů by mělo dojít ke společné kontrole a diskuzi na dané téma.

S ohledem na plynulost textu jsou uvedeny zdroje pouze u pracovního listu pro učitele.


- doporučení: II. stupeň ZŠ
- časová náročnost: 1 vyučovací hodina

3.5.2.1 Hemofilie v rámci Evropské historie – pracovní list pro žáky

1) Do rodokmenu královny Viktorie doplň chybějící údaje. (7 údajů)

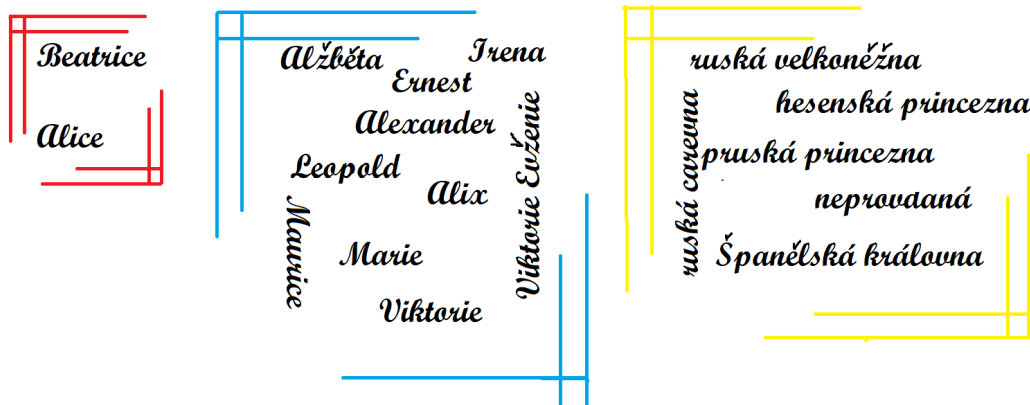


2) Podle vyobrazení zjisti, o jaké dcery královny Viktorie se jedná a doplň o nich následující údaje.

	<p>jméno: princezna (.....–1878) manžel: Ludvík IV. Hesenský</p> <p>Alice se narodila v paláci a díky sňatku s Ludvíkem IV. se stala hesenskou. S Ludvíkem IV. měla 7 dětí, jeden syn (Fridrich) byl hemofilikem a dvě z jejích dcer (Alix, Irena) byly této nemoci.</p>
---	--

	<p>jméno: princezna (1857–.....) manžel: Jindřich z Battenbergu</p> <p>Beatrice měla celkem děti, dcera Viktorie byla přenašečkou onemocnění a syn Leopold byl hemofilik. Nejmladší syn zemřel v 1. světové válce a jeho spojitost s hemofilií není potvrzena. Princezna Beatrice žila nejdéle ze svých sourozenců, zemřela až po letech od smrti své sestry Alice.</p>
---	---

3) Přiřaď potomky princezen Alice a Beatrice a státy, ve kterých žili. V případě žen uveď tituly, které používaly po sňatku.



Beatrice:

- Alexander
- Viktorie Evženie –
- Leopold
- Maurice

Alice:

- Viktorie –
- Alžběta –
- Irena –
- Ernest
- Fridrich
- Alix –
- Marie –

4) Z jakého důvodu se někdy přezdívá královně Viktorii „babička Evropy“?

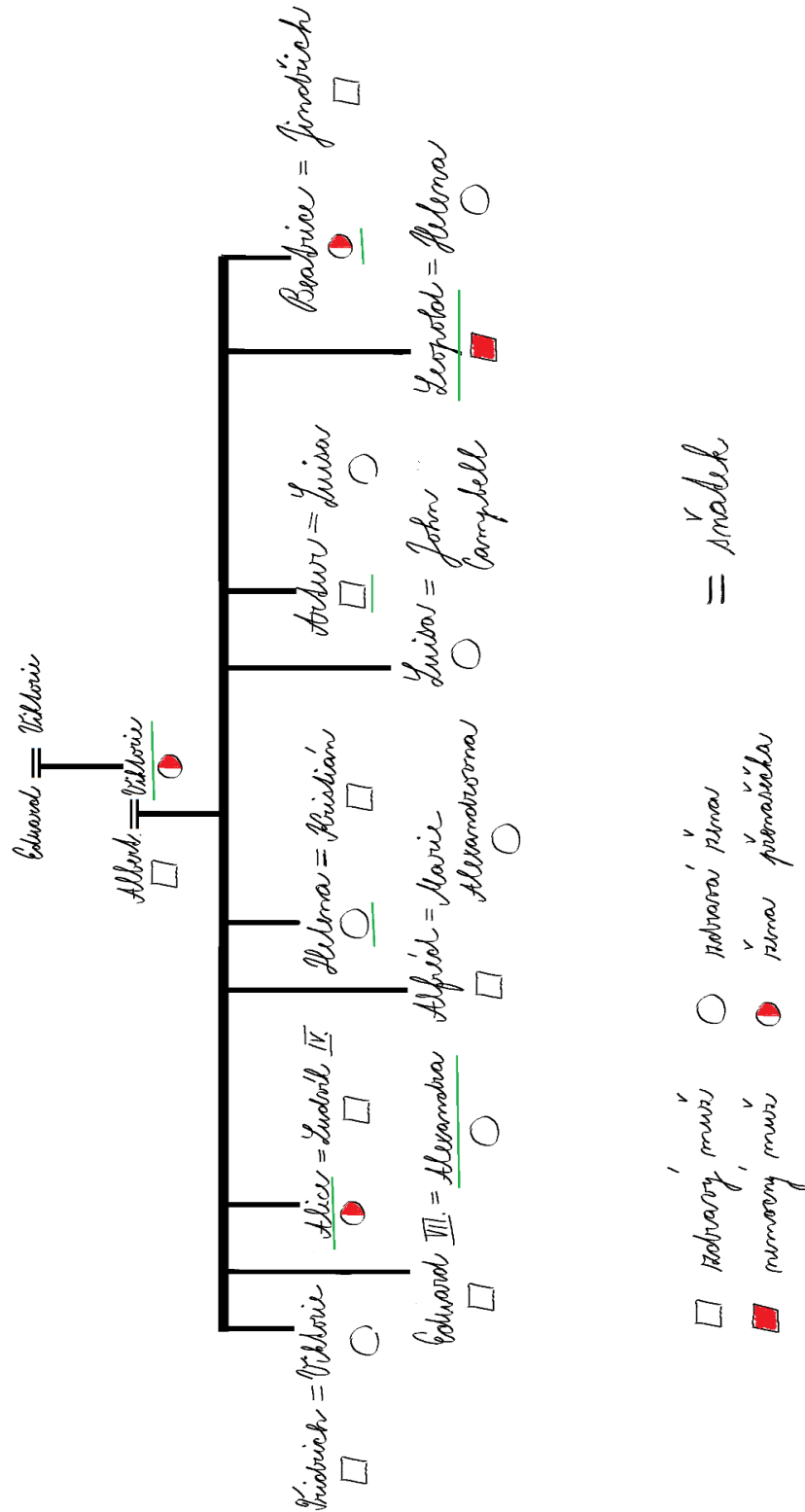
.....

5) Kdo byl Rasputin a jakou roli sehrál v pádu carského rodiny? Jak se jmenuje car, který byl v roce 1918 zavražděn s celou svou rodinou?

.....

3.5.2.2 Hemofilie v rámci Evropské historie – pracovní list pro učitele

1) Do rodokmenu královny Viktorie doplň chybějící údaje. (7 údajů)



Obrázek 5: Rodokmen královny Viktorie

- 2) Podle vyobrazení zjisti, o jaké dcery královny Viktorie se jedná a doplň o nich následující údaje.



Obrázek 6: Princezna Alice

jméno: princezna **Alice** (1843–1878)

manžel: Ludvík IV. Hesenský

Alice se narodila v **Buckinghamském** paláci a díky sňatku s Ludvíkem IV. se stala **velkovévodkyní** hesenskou. S Ludvíkem IV. měla 7 dětí, jeden syn (Fridrich) byl hemofilikem a dvě z jejích dcer (Alix, Irena) byly **přenašečky** této nemoci. [24]



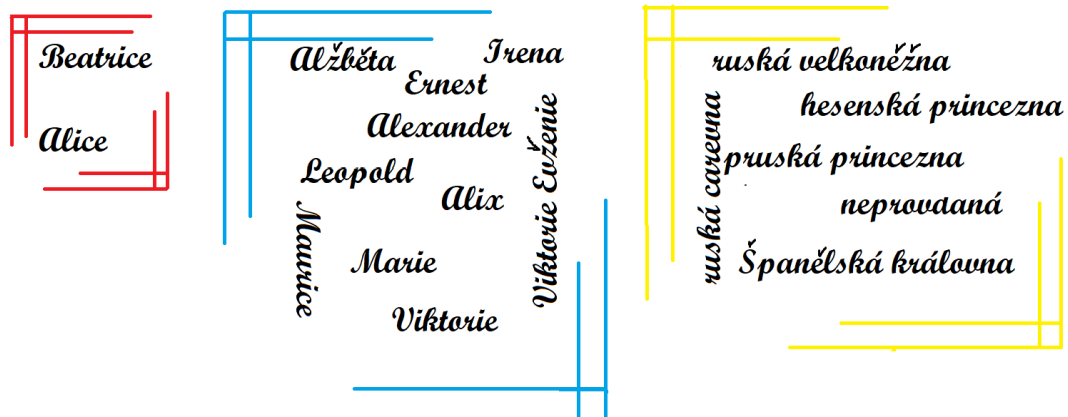
Obrázek 7: Princezna Beatrice

jméno: princezna **Beatrice** (1857–1944)

manžel: Jindřich z Battenbergu

Beatrice měla celkem **4** děti, dcera Viktorie **Evženie** byla přenašečkou onemocnění a syn Leopold byl hemofilik. Nejmladší syn **Maurice** zemřel v 1. světové válce a jeho spojitost s hemofilií není potvrzena. Princezna Beatrice žila nejdéle ze svých sourozenců, zemřela až po **66** letech od smrti své sestry Alice. [25]

- 3) Přiřaď potomky princezen Alice a Beatrice a státy, ve kterých žili. V případě žen uveď tituly, které používaly po sňatku.



Obrázek 8: Potomci královny Viktorie

Beatrice:

- Alexander
- Viktorie Evženie – španělská královna
- Leopold
- Maurice

Alice:

- Viktorie – hesenská princezna
- Alžběta – ruská velkokněžna
- Irena – pruská princezna
- Ernest
- Fridrich
- Alix – ruská carevna
- Marie – neprovdaná

[26]

- 4) Z jakého důvodu se někdy přezdívá královně Viktorii „babička Evropy“?
- Jejich devět dětí se přivdalo nebo přiřzeno do mnoha evropských vládnoucích rodů, nebo se samy staly panovnicemi. Její dcera Viktorie Evženie se stala po sňatku španělskou královnou, vnuk se stal německým císařem Vilémem II.,

dalším vnukem byl britský král Jiří V. a vnučka ruská carevna Alexandra (Alix) – manželka Mikuláše II. [26]

- 5) Kdo byl Rasputin a jakou roli sehrál v pádu carského rodiny? Jak se jmenuje car, který byl v roce 1918 zavražděn s celou svou rodinou?
- Rasputin – celým jménem Grigorij Jefimovič Rasputin se narodil v roce 1869. Rasputin byl nejdříve alkoholik, poté v 28 letech našel víru a stal se z něj potulný mnich s „magickou silou uzdravovat“. Po mnoha neúspěšných pokusech o početí mužského potomka se caru Mikuláši II. a jeho manželce Alexandře narodil syn Alexej, brzy po porodu ale zjistili, že trpí hemofilií. V této době přichází na carských dvůr Rasputin jako zpovědník, guru a duchovní učitel. Rasputin pomáhal malému Alexeji od bolestí způsobené nemocí (nejspíše hypnózou), a tak se dostal do blízkého kruhu lidí kolem carského páru a jeho moc narůstala. Později dokonce v očích carevny zachránil život Alexeje pomocí svých modliteb. Kolem Rasputina začaly kolovat pomluvy, že je v kontaktu s extremistickými antisemitskými uskupeními a jeho počet nepřátel narůstal. Jeho vražda je stala legendou, nejdříve prý přežil otravu kyanidem, poté přežil postřelení, a nakonec ho hodili do řeky, ve které se utopil. [27]
 - Posledním ruským carem byl Mikuláš II, jeho manželka se jmenovala Alexandra, která byl velmi nakloněna Rasputinovi. [28]

3.3.3 Seznámení s hemofilií prostřednictvím zeměpisu

Pro vyplnění pracovních list je nutno využít počítač s připojením na internet, je také doporučen atlas České republiky nebo atlas světa. Po vyplnění pracovních listů by mělo dojít ke společné kontrole a diskuzi na dané téma. V pracovním listu pro učitele jsou červeně zvýrazněny pojmy, které mají žáci ve svých pracovních listech doplňovat. Pro lepší představu o jednotlivých památkách je doporučeno vytvořit prezentaci s fotografiemi a při kontrole tuto prezentaci promítnout žákům.

S ohledem na plynulost textu jsou uvedeny zdroje pouze u pracovního listu pro učitele.

- doporučení: II. stupeň ZŠ
- časová náročnost: 1 vyučovací hodina

3.3.3.1 Poznávání ČR a světa – pracovní list pro žáky

1) Podle popisu pozněj o jaká města se jedná. Napiš, co spojuje tato města, pokud se zaměříš na hemofilii.

- jmenovaná města spojuje:

a) V tomto městě se nachází funkcionalistická vila Tugendhat, vila byla navržena Ludwigem Miesem van der Rohe pro manžele Tugendhatovy. V současné době je zapsaná na seznam UNESCO. Nad městem se rozprostírá rozlehlý hradní komplex ze 13. století, který byl v 17. a 18. století přestavěn na mohutnou vojenskou pevnost a následně na trestnici pro nejtěžší zločince a politické vězně. Tento komplex se jmenuje Špilberk.

- popisované město je

b) V tomto městě se nachází univerzita Palackého, která byla založena již v roce 1573 a je tak druhou nejstarší univerzitou v České republice. Toto město leží ve Východní části České republiky v nivě řeky Moravy.

- popisované město je

c) S tímto městem je spojen těžký průmysl, především s městskou částí Dolní Vítkovice, ve které se lze výtahem dostat i na Vysokou pec. Na Výstavišti Černá louka se nachází svět miniatur MINIUNI, ve kterém lze nalézt miniatury staveb z celého světa, například Eiffelovu věž, Big Ben.

- popisované město je

d) Jedním z nejznámějších symbolů tohoto města je Samsonova kašna, která se nachází uprostřed náměstí Přemysla Otakara II., byl vybudována v rámci obnovy města po třicetileté válce (1720–1727). Hlavní dominantou města je však Černá věž, její stavba začala v roce 1550 a dostavěna byla v roce 1577, stavba měla vyjadřovat hospodářský rozmach města a byla vystavěna do výšky 72,25 metrů.

- popisované město jsou

e) Jednou z nejvýznamnějších památek toho města je katedrální chrám sv. Ducha, počátky gotické stavby založené královnou Eliškou Rejčkou se uvádí do r. 1307. Kostel poté procházel mnohými úpravami. Uprostřed Velkého náměstí stojí 19 metrů vysoký mariánský sloup, který byl postaven na paměť ušetření města od morové epidemie v roce 1716. Město leží na soutoku dvou řek – Labe a Orlice.

- popisované město je

f) V tomto městě se nachází katedrála sv. Bartoloměje, věž katedrály je nejvyšší kostelní věž v České republice (102,26 metrů). S tímto městem je spjata výroba piva, lze tu navštívit Pivovarské muzeum a projít si část z 20 kilometrů dlouhých podzemních chodeb. Historické jádro města tvoří náměstí Republiky se třemi moderními zlatými kašnami.

- popisované město je

g) V tomto městě žije více než 1 200 000 obyvatel. Jádro města začalo vznikat postupně v 8.–10. století na levém břehu Vltavy. Nejstaršími částmi města jsou Malá Strana, Vyšehrad a Hradčany.

- popisované město je

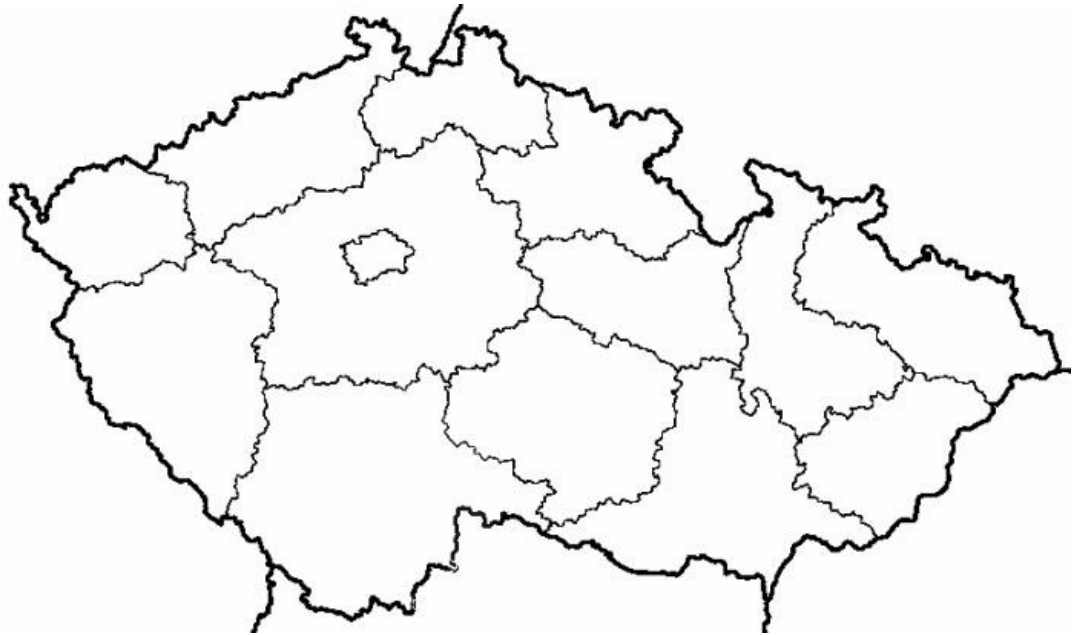
h) Ve městě se nachází věž, která se honosí titulem nejšikmější věž ve střední Evropě. Tato věž je součástí gotického kostela Nanebevzetí Panny Marie, která se naklonila po zásahu leteckých pum na konci druhé světové války o cca 200 cm od kolmé osy. Anketa prestižního časopisu Structural Engineering International zařadila most, který je dominantou tohoto města do deseti nejkrásnějších staveb světa devadesátých let 20. století.

- popisované město je

i) V tomto městě se nachází rodný dům Ferdinanda Porscheho, jenž se proslavil jako automobilový konstruktér a tvůrce vozu Volkswagen. Novorenesanční radnice byla postavena v roce 1893, která je známá podobností s radnicí ve Vídni. V jednom z nákupních center se nachází krytý zábavný park, který dává unikátní pohled na vývoj planety Země od Velkého třesku přes období vlády dinosaurů až do dnešních dnů.

- popisované město je

- 2) Města z prvního úkolu zakresli do mapy a zjisti alespoň jednu další zajímavost o těchto městech.



- 3) Napiš názvy států, které jsou zakresleny na mapě, a nakresli jejich vlajky. Jeden ze států má nejmenší počet lidí s hemofilií a ve druhém státě naopak žije nejvíce lidí s touto nemocí.



- Stát, který má nejmenší počet lidí s hemofilií, se nachází v Jižní Americe a jmenuje se V tomto státě žije 11 hemofiliků.

- Stát, který má nejvyšší počet lidí s hemofilií, se nachází v Asii a jmenuje se V tomto státě žije 18 966 hemofiliků.

4) V jakém městě byla založena v roce 1963 Světová hemofilická organizace (WFH)? Napiš stát, ve kterém město leží, zakresli vlajku státu a zjisti následující údaje:

- sídlo WFH:
- stát:
- státní zřízení:
- hlavní město státu:
- úřední jazyky státu:

3.3.3.2 Poznávání ČR a světa – pracovní list pro učitele

1) Podle popisu poznaj o jaká města se jedná. Napiš, co spojuje tato města, pokud se zaměříš na hemofilii.

- Města spojuje to, že se v nich nachází hemofilická centra, ve kterých se nachází komplexní péče pro hemofiliky a do kterých musí lidé s touto nemocí dojíždět.

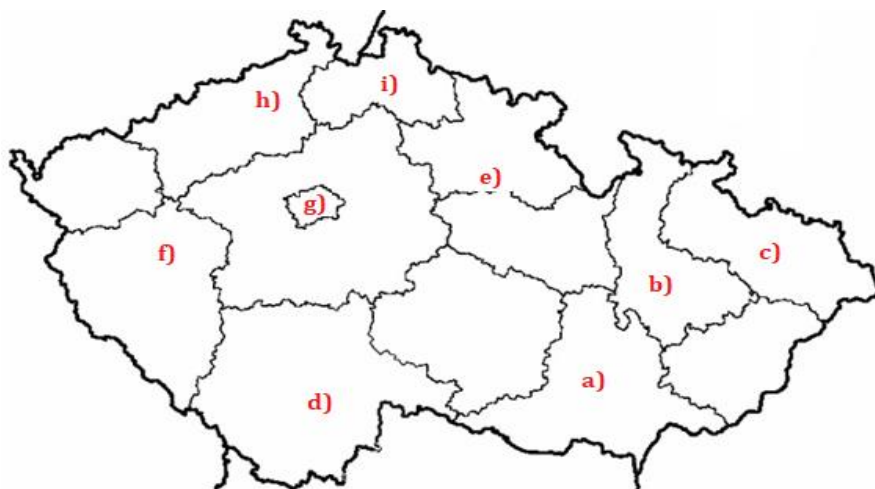
a) V tomto městě se nachází funkcionalistická vila Tugendhat, vila byla navržena Ludwigem Miesem van der Rohe pro manžele Tugendhatovy. V současné době je zapsaná na seznamu UNESCO. Nad městem se rozprostírá rozlehlý hradní komplex ze 13. století, který byl v 17. a 18. století přestaven na mohutnou vojenskou pevnost a následně na trestnici pro nejtěžší zločince a politické vězně. Tento komplex se jmenuje Špilberk. [29]

- popisované město je **Brno**

- b) V tomto městě se nachází univerzita Palackého, která byla založena již v roce 1573 a je tak druhou nejstarší univerzitou v České republice. Toto město leží ve Východní části České republiky v nivě řeky Moravy. [30]
- popisované město je **Olomouc**
- c) S tímto městem je spojen těžký průmysl, především s městskou částí Dolní Vítkovice, ve které se lze výtahem dostat i na Vysokou pec. Na Výstavišti Černá louka se nachází svět miniatur MINIUNI, ve kterém lze nalézt miniatury staveb z celého světa, například Eiffelovu věž, Big Ben. [31]
- popisované město je **Ostrava**
- d) Jedním z nejznámějších symbolů tohoto města je Samsonova kašna, která se nachází uprostřed náměstí Přemysla Otakara II., byla vybudována v rámci obnovy města po třicetileté válce (1720–1727). Hlavní dominantou města je však Černá věž, její stavba začala v roce 1550 a dostavěna byla v roce 1577, stavba měla vyjadřovat hospodářský rozmach města a byla vystavěna do výšky 72,25 metrů. [32]
- popisované město jsou **České Budějovice**
- e) Jednou z nejvýznamnějších památek toho města je katedrální chrám sv. Ducha, počátky gotické stavby založené královnou Eliškou Rejčkou se uvádí do r. 1307. Kostel poté procházel mnohými úpravami. Uprostřed Velkého náměstí stojí 19 metrů vysoký mariánský sloup, který byl postaven na paměť ušetření města od morové epidemie v roce 1716. Město leží na soutoku dvou řek – Labe a Orlice. [33]
- popisované město je **Hradec Králové**
- f) V tomto městě se nachází katedrála sv. Bartoloměje, věž katedrály je nejvyšší kostelní věží v České republice (102,26 metrů). S tímto městem je spjata výroba piva, lze tu navštívit Pivovarské muzeum a projít si část z 20 kilometrů dlouhých podzemních chodeb. Historické jádro města tvoří náměstí Republiky se třemi moderními zlatými kašnami. [34]
- popisované město je **Plzeň**

- g) V tomto městě žije více než 1 200 000 obyvatel. Jádro města začalo vznikat postupně v 8.–10. století na levém břehu Vltavy. Nejstaršími částmi města jsou Malá Strana, Vyšehrad a Hradčany. [35]
- popisované město je **Praha**
- h) Ve městě se nachází věž, která se honosí titulem nejšikmější věž ve střední Evropě. Tato věž je součástí gotického kostela Nanebevzetí Panny Marie, která se naklonila po zásahu leteckých pum na konci druhé světové války o cca 200 cm od kolmé osy. Anketa prestižního časopisu Structural Engineering International zařadila most, který je dominantou tohoto města do deseti nejkrásnějších staveb světa devadesátých let 20. století. [36]
- popisované město je **Ústí nad Labem**
- i) V tomto městě se nachází rodný dům Ferdinanda Porscheho, jenž se proslavil jako automobilový konstruktér a tvůrce vozu Volkswagen. Novorenesanční radnice byla postavena v roce 1893, která je známá podobností s radnicí ve Vídni. V jednom z nákupních center se nachází krytý zábavní park, který dává unikátní pohled na vývoj planety Země od Velkého třesku přes období vlády dinosaurů až do dnešních dnů. [37]
- popisované město je **Liberec**

- 2) Města z prvního úkolu zakresli do mapy a zjisti alespoň jednu další zajímavost o těchto městech.



Obrázek 9: Mapa České republiky s vyznačenými městy, ve kterých se nachází hemofilická centra

- a) Nejstarší světskou stavbou v Brně je **stará radnice**, má pozdně gotický portál a sloužila jako sídlo městské správy od 13. století do roku 1935. Na kopci zvaném **Petrov** se nachází **katedrála sv. Petra a Pavla**, katedrála prošla jednou gotickou a dvěma barokními přestavbami. Čerstvou zeleninu si můžete koupit na náměstí ze 13. století, kterému se říká **Zelný trh**. V Brně se nachází mnoho známých soch. Asi nejznámější je **orloj z černé žuly** postavený v roce 2010 na náměstí Svobody. Za zmínku také stojí **socha Odvahy**, jedná se o osmimetrovou bronzovou sochu představující rytíře na koni s nezvykle dlouhýma nohama. [29]
- b) Ve městě se také nachází jedinečné barokní sousoší vysoké 32 metrů z poloviny 18. století, které je od roku 2000 zapsáno na seznam památek UNESCO, jedná se o **sloup Nejsvětější trojice**. Známý je také **olomoucký orloj**, první nezpochybnitelná zmínka pochází z roku 1519, dnešní podobu získal díky Karlu Svolinskému. **Největší varhany ve střední Evropě** se nachází v **chrámu sv. Mořice**, který patří k nejvýznamnějším stavbám pozdní gotiky na Moravě. K neodmyslitelným panoramatům města patří **katedrála sv. Václava** s dvouvěžovým průčelím. Třetí věž měřící cca 100 metrů je nejvyšší věží na Moravě. Novogotickou přestavbou prošla katedrála v letech 1882–1891. [30]

- c) Na Prokešově náměstí se nachází nová **radnice s nejvyšší vyhlídkovou věží** (73 metrů). V **Hornickém muzeu** se můžete vydat na prohlídku uhelného dolu. Nejstarší dochovanou stavební památkou je **kostel sv. Václava**. Městský obvod **Ostrava-Poruba** je známý svou architekturou ve stylu socialistického realismu 50. let 20. století, vstupem do této bytové zástavby je známý **Oblouk**. Každý rok se tu koná hudební festival **Colours of Ostrava**. [31]
- d) K nejstarším a nejcennějším památkám v Českých Budějovicích patří **Dominikánský klášter s chrámem Obětování Panny Marie**. Stavba začala společně s budováním města v roce 1265, samotný klášterní konvent byl dokončen až v roce 1380. Poblíž Černé věže se nachází **Wortnerův dům**, jedná se o krásně opravenou goticko-renesanční stavbu. Někdy je dům nazýván také Žižkův podle toho, že se zde objevil v roce 1378 Jan Žižka z Trocnova. Téměř 750 let starou tradici zde představuje vaření piva, pivovar **Budějovický Budvar** byl založen v roce 1895 a světlý ležák Budweiser Budvar se vyváží do více než 70 zemí světa. [32]
- e) Známou stavbou v Hradci Králové je také vodní elektrárna **Hučák**, kterou navrhl v secesním slohu František Sander. Se stavbami ve městě jsou neodmyslitelně spjati architekti **Jan Kotěra a Josef Gočár**. Josef Gočár navrhl v letech 1926–1928 regulační plán města s kruhovým řešením výstavby. Neodmyslitelnou dominantou města je **Bílá věž**, jedná se o renesanční zvonici vystavěnou v letech 1574–1589. [33]
- f) Renesančním klenotem města je **plzeňská radnice**, která byla postavena roku 1558. Radnici zdobí sgrafity s vyobrazením českých panovníků a městského znaku. Ve městě nalezneme největší **synagogu** v České republice, a dokonce druhou největší v Evropě, budova byla postavena v roce 1892 v maursko-románském stylu. Dobře poznat lze **Dům u Černého srdce** podle červeného srdíčka uprostřed fasády. Tato novorenesanční stavba je ozdobena sgrafity od Mikoláše Alše pocházející z roku 1894. [34]

- g) **Historické jádro** Prahy bylo v roce 1992 zapsáno na Seznam světového kulturního a přírodního dědictví UNESCO. Areál **Pražského hradu** je největším hradním areálem na světě, součástí komplexu je například **katedrála sv. Víta, bazilika sv. Jiří**. Pražský hrad je oficiálním sídlem prezidenta České republiky a nacházejí se zde korunovační klenoty. V Praze se také nachází jeden z nejstarších dochovaných mostů v Evropě – **Karlův most**. Karlův most je dlouhý 515 metrů, základní kámen byl položen 9.7.1357 a je také unikátní galerií především barokních soch. [35]
- h) Ústí nad Labem se rozprostírá v srdci Chráněné krajinné oblasti **Českého středohoří**. Na údolí řeky Labe a celou krajinu je překrásný pohled z vyhaslých sopek, na kterých se nachází řada **vyhlídkových míst a rozhleden** (např. Erbenova vyhlídka). Na skalním ostrohu se je postaven **zámeček Větruše**, objekt zachycuje životní styl na přelomu 19. a 20. století. [36]
- i) V Liberci se nachází největší zábavní komplex na severu Čech – centrum **Babylon**. Architekt Karel Hubáček navrhl **budovu na vrcholu Ještědu**, jež dotváří siluetu hory, základní kámen byl položen 30.7.1966. Zoologická zahrada v tomto městě je nejstarší zoologickou zahradou v bývalém Československu, známá je díky chovu bílé formy tygra indického. [37]

- 5) Napiš názvy států, které jsou zakresleny na mapě, a nakresli jejich vlajky. Jeden ze států má nejmenší počet lidí s hemofilií a ve druhém státě naopak žije nejvíce lidí s touto nemocí.



Obrázek 10: Mapa světa s vyznačenými státy - Guyana, Indie

- Stát, který má nejmenší počet lidí s hemofilií, se nachází v Jižní Americe a jmenuje se **Guyana**. V tomto státě žije 11 hemofiliků. [38]



Obrázek 11: Vlajka Guyany

- Stát, který má nejvyšší počet lidí s hemofilií, se nachází v Asii a jmenuje se **Indie**. V tomto státě žije 18 966 hemofiliků. [38]



Obrázek 12: Vlajka Indie

3) V jakém městě byla založena v roce 1963 Světová hemofilická organizace (WFH)? Napiš stát, ve kterém město leží, zakresli vlajku státu a zjisti následující údaje:

- sídlo WFH: **Montreal** [39]
- stát: **Quebec, Kanada**
- státní zřízení: **federativní konstituční monarchie**
- hlavní město státu: **Ottawa**
- úřední jazyky státu: **anglický, francouzský jazyk**



Obrázek 13: Vlajka Kanady

3.3.4 Seznámení s hemofilii prostřednictvím přírodopisu

K vyplnění pracovních listů je potřeba počítač s připojením k internetu. V pracovním listu pro učitele jsou červeně zvýrazněny pojmy (pouze jednotlivá slova), které mají žáci ve svých pracovních listech doplňovat. Po vyplnění pracovních listů by mělo dojít ke společné kontrole a diskuzi na dané téma.

S ohledem na plynulost textu jsou uvedeny zdroje pouze u pracovního listu pro učitele.

- doporučení: II. stupeň ZŠ
- časová náročnost: 1 vyučovací hodina

3.3.4.1 Hemofilie z biologického hlediska – pracovní list pro žáky

1) Doplň do textu chybějící slova:

Člověk má párů chromozomů, 22 z nich je (neboli somatických) a pár pohlavních. chromozomům se říká autozomy a pohlavním

2) Zakresli pár pohlavních chromozomů, který charakterizuje muže a ženu.

muž:

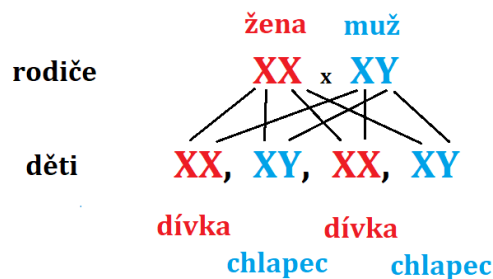
žena:

3) Když bude nemoc, která je vázaná na chromozom X, budou ve většině případů nemocní pouze muži. Z jakého důvodu se většinou nemoc neprojeví u žen?

- Ženy mají ještě druhý chromozom X, který může nahradit část defektního chromozomu.

4) Podle příkladu rozdělení pohlavních chromozomů do buněk urči, jaká je pravděpodobnost, že se narodí zdravá dívka, zdravý chlapec, dívka přenašečka nebo chlapec s hemofilií.

- příklad rozdělení pohlavních chromozomů do buněk:



- označení:

zdravá žena	XX
žena přenašečka	XX _h , X _h X
zdravý muž	XY
muž s hemofilií	X _h Y, YX _h

- Jaká je pravděpodobnost narození zdravých dětí a dětí s hemofilií u těchto rodičů? Napiš rozdělení pohlavních chromozomů do buněk a pravděpodobnost narození zdravých dětí, přenašeček a hemofiliků.

zdravá žena XX x muž s hemofilií $X_h Y$

žena přenašečka $X_h X$ x zdravý muž XY

pravděpodobnost:

pravděpodobnost:

- 5) Co má společného daltonismus a hemofilie? Zjisti alespoň 3 informace o tomto onemocnění.

-
- 1)
- 2)
- 3)

- 6) Čím je charakterizována hemofilie?

.....

- 7) Kolik existuje srážecích/koagulačních faktorů v krvi? Uved' hladinu těchto faktorů v krvi u zdravého člověka (v %).

.....

- 8) Doplň do textu chybějící slova:

Hemofilie typu je charakterizována sníženou funkčností koagulačního faktoru VIII (FVIII), hemofilie typu B je způsobena sníženou funkčností

Podle tíže defektu koagulační aktivity FVIII/FVIX oba typy dělíme na tři formy:

- - hladina FVIII/FVIX 5–40 %
- středně těžká forma - hladina FVIII/FVIX
- těžká forma -

3.3.4.2 Hemofilie z biologického hlediska – pracovní list pro učitele

1) Doplň do textu chybějící slova:

Člověk má **23** párů chromozomů, 22 z nich je **tělních** (neboli somatických) a **1** pár pohlavních. **Somatickým** chromozomům se říká autozomy a pohlavním **gonozomy**.

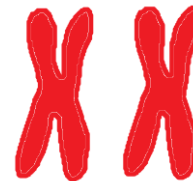
2) Zakresli pár pohlavních chromozomů, který charakterizuje muže a ženu.

muž:



Obrázek 14: Pohlavní chromozomy muže

žena:



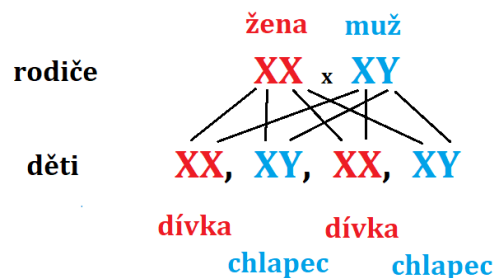
Obrázek 15: Pohlavní chromozomy ženy

3) Když bude nemoc, která je vázaná na chromozom X, budou ve většině případů nemocní pouze muži. Z jakého důvodu se většinou nemoc neprojeví u žen?

- Ženy mají ještě druhý chromozom X, který může nahradit část defektního chromozomu.

4) Podle příkladu rozdělení pohlavních chromozomů do buněk urči, jaká je pravděpodobnost, že se narodí zdravá dívka, zdravý chlapec, dívka přenašečka nebo chlapec s hemofilií.

- příklad rozdělení pohlavních chromozomů do buněk:

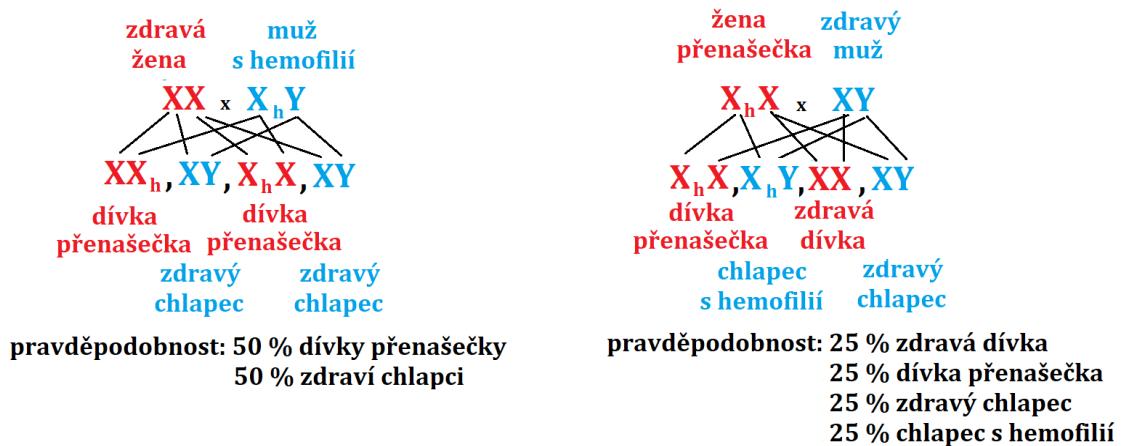


Obrázek 16: Rozdělení pohlavních chromozomů do dceřiných buněk

- označení:

zdravá žena	XX
žena přenašečka	XX_h, X_hX
zdravý muž	XY
muž s hemofilií	X_hY, YX_h

- Jaká je pravděpodobnost narození zdravých dětí a dětí s hemofilií u těchto rodičů? Napiš rozdělení pohlavních chromozomů do buněk a pravděpodobnost narození zdravých dětí, přenašeček a hemofiliků.



Obrázek 17: Schématické znázornění pravděpodobnosti narození hemofilika, zdravých dětí a přenašeček hemofilie

[40]

- 5) Co má společného daltonismus a hemofilie? Zjisti alespoň 3 informace o tomto onemocnění.
 - obě nemoci jsou gonozomálně recesivní, ženy jsou ve většině případů pouze přenašečky onemocnění
 - Daltonismus je **geneticky** podmíněná **barvoslepost**, při tomto onemocnění je **narušena funkce čípků**, které jsou odpovědné za vnímání barev. Důsledkem je pak **narušené nebo úplně vymizené vnímání některých barev** – nejčastěji červené a zelené. V ojedinělých případech může docházet k **úplné barvosleposti**. **Ve větší míře tímto onemocněním trpí muži** kvůli zmíněnému gonozomálně recesivnímu typu dědičnosti. [41]
- 6) Čím je charakterizována hemofilie?
 - zhoršená srážlivost krve (krvácení při úraze trvá delší dobu), spontánní krvácení do kloubů, svalů [10]
- 7) Kolik existuje srážecích/koagulačních faktorů v krvi? Uveď hladinu těchto faktorů v krvi u zdravého člověka (v %).

8) existuje 12 koagulačních faktorů [7], hladina faktoru u zdravého člověka se pohybuje mezi 50 a 150 % [6]Doplň do textu chybějící slova:

Hemofilie typu **A** je charakterizována sníženou funkčností koagulačního faktoru VIII (FVIII), hemofilie typu B je způsobena sníženou funkčností **faktoru IX (FIX)**.

Podle tíže defektu koagulační aktivity FVIII/FVIX oba typy dělíme na tři formy:

- **lehká forma** – hladina FVIII/FVIX 5–40 %
- středně těžká forma – hladina FVIII/FVIX **1–5 %**
- těžká forma – **hladina FVIII/FVIX <1 %**

[6]

3.4 Diskuse

Z dotazníkové šetření u rodin hemofiliků vyplývá, že přibližně v polovině rodin se hemofilie již vyskytla. Na druhé straně 19 z oslovených rodin nevědělo, že čekají potomka s hemofilií. Po konverzaci s některými matkami vyplynulo, že se v jejich rodině po několik generací vyskytovaly převážně ženy, a proto nedošlo k projevu onemocnění. Až po zpětném dohledávání, se přišlo na předky s hemofilií. U rodin, ve kterých věděli o onemocnění, by nebylo zjištění očekávání potomka s hemofilií důvodem k ukončení těhotenství. Z tohoto důvodu nedošlo ke zjišťování nemoci u plodu prostřednictvím odběru plodové vody.

Sedm z 23 dětí nemá momentálně žádného sourozence, zbylých 16 má alespoň jednoho. Ve dvou případech má dítě bratra s hemofilií a ve třech případech má sestru přenašečku. V jedné z rodin se vyskytl ještě jiný typ krvácivého onemocnění – von Willebrandova choroba a sestra hemofilika trpí tímto onemocněním.

Přibližně v 80 % (19 z 23) z dotazovaných se jedná o těžkou formu hemofilie, hladina koagulačního faktoru v krvi je tedy pod 1 %. Všichni hemofilici s těžkou formou onemocnění jsou podle výzkumu na profylaktické léčbě. Pravidelná aplikace probíhá nejčastěji 3x týdně, u čtyř 2x týdně a dvě děti si aplikují faktor ob den. Co se týká trvalých následků, tak pět dětí má trvalé následky z důvodu opětovných krvácivých stavů. Některé trvalé následky byly specifikovány a jedná se o trvale a částečně poškozený kotník.

Oslovení pro vyplnění dotazníků probíhalo přes organizaci Hemojunior, která se zaměřuje na péči o rodiny a děti mladšího věku, z toho vyplývá i následující věkové rozložení. Osm dětí navštěvuje 1. stupeň základní školy a sedm dokonce mateřskou školu, ostatní navštěvují buď střední, nebo vysokou školu. 90 % z dotazovaných (21 z 23) nemusí ve škole díky profylaktické léčbě dodržovat žádná omezení, omezení u ostatních dětí se týká pouze hodin tělesné výchovy.

Některé z rodin měly problémy s přijetím dítěte do mateřské nebo základní školy. Učitelé, kteří se nikdy nesetkali s tímto onemocněním, měli obavy z možných úrazů a nechtěli nést odpovědnost za nadstandardní hlídání dítěte. Problémy s přijetím byly vyřešeny buď zvolením třídy s menším počtem dětí, nebo přijetím asistenta pedagoga.

Z hlediska informovanosti pedagogů o hemofilii měli rodiče štěstí pouze v jednom případě, ve většině případů neměli učitelé žádnou zkušenost s tímto onemocněním a rodiče museli učitele informovat. V jedné škole měli někteří učitelé, kteří pracovali na škole déle, zkušenost prostřednictvím staršího bratra s hemofilií. V účastech na vícedenních akcích bez dozoru rodičů nevidí rodiče problém v případě, že jsou děti schopné autoaplikace faktoru. Rozhodnutí tedy záleží spíše na učitelích, jestli si „troufnou“ vzít dítě s sebou. Jednodenních akcí se děti účastní bez omezení.

U dětí školního věku s těžkou formou nemoci ví ve škole o hemofilii jak pedagogický sbor, tak spolužáci. U dětí, které dochází do mateřské školy, ví o onemocnění převážně pouze pedagogové. Do školního kolektivu se děti zapojují velmi dobře, posměšky byly způsobeny pouze selháním pedagoga a nedostatečným vysvětlením speciálních potřeb nemocného spolužáků. S prací pedagogických pracovníků je spokojena většina rodin, co se týká úrazů, pouze ve čtyřech situacích museli rodiče řešit nedostatečnou reakci ze strany učitelů. Jeden úraz se stal přenašeče hemofilie s nízkou hladinou faktoru a učitelé podcenili tuto situaci.

V dotazníkovém šetření pro pedagogy, odpovědělo dvanáct učitelů, že ví hodně o hemofilii a stejný počet učitelů o tomto onemocnění nikdy neslyšelo. Zbýlých 54 pedagogů mělo základní představu. Devět učitelů má/mělo osobní zkušenost s dítětem s hemofilií z výuky a 12 takovou zkušenost, že dítě sami neučili, ale bylo vzděláváno ve stejné škole.

Všichni pedagogové, kteří mají osobní zkušenost s žákem s hemofilií, uvedli, že se nikdy nedostali do jakékoliv nestandardní situace. Nejvíce pedagogů učilo dítě s hemofilií v horizontu do pěti let, dále 5–10 let, 3 z oslovených pedagogů učí hemofilika aktuálně a jeden pedagog má zkušenost z výuky před více než deseti lety.

Co se týká lékařské pomoci v případě úrazu, převážná většina pedagogů si myslí, že je v jejich místě působiště dostatečná lékařská pomoc. Problematictější dostupnost lékařské péče vidí učitelé v menších obcích např. Perštejn blízko Chomutova.

Z výzkumu vyplývá, že se pedagogové setkávají s úrazy převážně v hodinách, které jsou spojeny s fyzickou aktivitou. Dochází nejčastěji k drobným úrazům, jako jsou např. naraženiny, odřeniny a krvácení z nosu. S tržnými rány a zlomeninami se učitelé setkávají spíše výjimečně.

5 Závěr

Diplomová práce navazovala na bakalářskou práci, která se zabývala detailnějším popisem tématu hemofilie. V bakalářské práci byly vedeny rozhovory s hemofiliky a se sestrami hemofiliků, které jsou zároveň přenašečkami onemocnění.

Teoretická část diplomové práce byla rozdělena do několika částí zabývajících se souhrnem obecných informací o hemofilii. V diplomové práci byla zmíněna historie hemofilie, projevy, léčba onemocnění a první pomoc při úrazech. Teoretická část byla zaměřena na seznámení pedagogických pracovníků s tímto onemocněním.

Praktická část práce byla rozdělena do dvou částí. První část byla věnována dotazníkovému šetření, ve kterém byli osloveni rodiče hemofiliků a učitelé napříč celou Českou republikou. Druhá část praktické části se zabývala zapojením tématu hemofilie do výuky prostřednictvím hry a pracovních listů, které byly vytvořeny pro několik vyučovacích předmětů.

Hemofilie postihuje přibližně 1 z 5 000–10 000 narozených chlapců pro typ A a 1 z 30 000–50 000 narozených pro hemofilii typu B. V České republice žije přibližně 1 000 hemofiliků z toho přibližně 150 dětí školního věku. V pracovním listu pro hodiny zeměpisu byly pro zajímavost zmíněny údaje o největším a nejmenším počtu výskytu onemocnění na světě. V rámci celého světa se vyskytuje nejméně lidí s tímto onemocněním v Guyaně a nejvíce v Indii, tyto údaje však nejsou přepočítány na počet obyvatel v daném státě.

O mapování výskytu a centralizaci péče se stará Český národní hemofilický program, pro podporu samotných hemofiliků slouží především dvě organizace – Český svaz hemofiliků a Hemojunior.

Hlavním cílem diplomové práce bylo sepsání základních dosavadních poznatků o hemofilii, hlavních bodů první pomoci spojené s tímto onemocněním a vytvoření pracovních listů pro hodiny zeměpisu, dějepisu a přírodopisu.

Cíle diplomové práce, které byly na začátku zvoleny, byly splněny a celá práce může sloužit jako podklad pro vytvoření příručky pro pedagogické pracovníky zaměřené na specifické potřeby žáků s hemofilií. Jak vyplývá z dotazníkového šetření, velká část pedagogů má buď omezené, nebo žádné znalosti o hemofilii.

Seznam použitých zdrojů

- [1] INGRAM, George Ilsley Charlton. The history of haemophilia. *Journal of Clinical Pathology* [online]. 1976, **29**(6), 469-479.
- [2] FRANCHINI, Massimo a Pier MANNUCCI. Past, present and future of hemophilia: a narrative review. *Orphanet Journal of Rare Diseases* [online]. 2012, **7**(1) [cit. 2019-04-20]. DOI: 10.1186/1750-1172-7-24. ISSN 1750-1172. Dostupné z: <http://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/1750-1172-7-24>
- [3] KROUPOVÁ, Kateřina. *Slovník speciálněpedagogické terminologie: vybrané pojmy*. Praha: Grada, 2016. Pedagogika (Grada). ISBN 978-80-247-5264-8.
- [4] ARONOVA-TIUNTSEVA, Yelena a Clyde Freeman HERREID. Hemophilia The 'Royal Disease' [online]. 2003, 1-5.
- [5] KAADAN, Abdul Nasser a Mahmud ANGRINI. *Who discovered hemophilia?* [online]. 2015, , 1-9. Dostupné také z: <http://www.ishim.net/Articles/Who%20Discovered%20Hemophilia.pdf>
- [6] PENKA, Miroslav, Igor PENKA a Jaromír GUMULEC. *Krvácení*. Praha: Grada, 2014. ISBN 978-80-247-0689-4.
- [7] FONTANA, Josef a Petra LAVRÍKOVÁ. Úvod do hemostázy. In: *Funkce buněk a lidského těla* [online]. Dostupné z: <http://fbt.cz/skripta/v-krev-a-organy-imunitního-systemu/4-hemostaza/>
- [8] ŠLECHTOVÁ, Jitka. *Hemostáza – jak ji možná neznáme* [online]. Ústav klinické biochemie a hematologie LF UK a FN v Plzni, 2007, **2**, 97-101. Dostupné z: http://www.cskb.cz/res/file/KBM-pdf/2007/2-07/KBM0702_Slechtova_97.pdf
- [9] BAKLAJA, Radmila, Milan Č. PEŠÍČ a Jan CZARNECKI. *HEMOSTASIS AND HEMORRHAGIC DISORDERS*. Germany: Fermentation-Biotecc, 2007.
- [10] SALAJ, Peter, Petr SMEJKAL, Vladimír KOMRSKA, Jan BLATNÝ a Miroslav PENKA. *Standardy péče o nemocné s hemofilií* [online]. 2009, , 1-6. Dostupné z: https://csth.cz/soubory/st_pece.pdf
- [11] CLARK, David. *Women with Hemophilia* [online]. , 1-3. Dostupné z: <https://matrixhealthgroup.com/PDFwomen-with-hemophilia.pdf>
- [12] SALAJ, Peter, Petr SMEJKAL, Vladimír KOMRSKA, Jan BLATNÝ, Miroslav PENKA, Ingrid HRACHOVINOVÁ a Radomíra HRDLIČKOVÁ. *Diagnostika a léčba hemofilie* [online]. 2012, , 1-25. Dostupné z: <http://cnhp.registry.cz/res/file/konference/2012/diagnostika-lecba-hemofilie.pdf>

- [13] BOHUN, Martin. *World Federation of Hemophilia - Annual global survey 2017*. Prague, 2018. Dostupné také z: http://cnhp.registry.cz/res/file/WFH_Annual_Global_Survey2017_CZ.pdf
- [14] Český národní hemofilický program: Požadavky na centra [online]. Dostupné také z: http://cnhp.registry.cz/res/file/deklarace/cnhp-deklarace_2014-04_priloha1.pdf
- [15] *Hemojunior: O sdružení* [online]. Dostupné také z: <http://www.hemojunior.cz/o-sdruzeni/>
- [16] Český svaz hemofiliků: [online]. Dostupné také z: <http://www.hemofilici.cz>
- [17] CAROLL, Barbara, Maribel JOHNSON, Regina BUTLER, Linda AUGUSTYNIK a Joan M. OSIP. THE CHILD WITH A BLEEDING DISORDER: First Aid for School Personnel. *National hemophilia foundation* [online]. , 1-2. Dostupné z: <https://www.hemophilia.org/sites/default/files/document/files/First%20Aid%20for%20School%20Personnel.pdf>
- [18] KÖHLEROVÁ, Světlana a Veronika ČEPELÁKOVÁ. *Příručka pro děti a dospívající s hemofilií* [online]. Dostupné také z: <http://cnhp.registry.cz/res/file/ke-stazeni/hemofilici-manual.pdf>
- [19] FRICK, Neil. *Caring for you child with hemophilia* [online]. Dostupné také z: <https://www.hemophilia.org/sites/default/files/document/files/Caring%20for%20Your%20Child.pdf>
- [20] MATĚJČEK, Zdeněk. *Psychologie nemocných a zdravotně postižených dětí*. 3. přeprac. vyd. Jinočany, 2001. ISBN 80-860-2292-7.
- [21] KRTIČKOVÁ, Kateřina. Vážně nemocné dítě v rodině. *Šance dětem* [online]. 2019. Dostupné z: <https://www.sancedetem.cz/cs/hledam-pomoc/rodina-v-problemove-situaci/zdravotni-problemy-ditete/vazne-nemocne-dite-v-rodine.shtml#psychologicka-obdobi>
- [22] JOHNSON, Maribel J a Jocelyn Bessette GORLIN. Child Development with a Bleeding Disorder and Transition. *National hemophilia foundation* [online]. , 1-16. Dostupné z: <https://www.hemophilia.org/sites/default/files/document/files/Nurses-Guide-Chapter-13a-Child-Development-with-Bleeding-Disorder-Transition.pdf>
- [23] Síť center péče. In: *Česká národní hemofilický program* [online]. Dostupné z: <http://cnhp.registry.cz/index.php?pg=sit-center>

- [24] KELLY, Amy Elloise. The tragic life of Princess Alice of the United Kingdom. *History of royal women* [online]. 2018. Dostupné z: <https://www.historyofroyalwomen.com/the-royal-women/tragic-life-princess-alice-united-kingdom2/>
- [25] SENNETT, Holly. Princess Beatrice – Queen Victoria’s Companion. *History of royal women* [online]. 2018. Dostupné z: <https://www.historyofroyalwomen.com/beatrice-of-the-united-kingdom/princess-beatrice-queen-victorias-companion/>
- [26] SENNETT, Holly. The British haemophilia line. *Wikimedia* [online]. Dostupné z: https://upload.wikimedia.org/wikipedia/th/b/be/Haemophilia_family_tree.gif
- [27] LECOMTE, Bernard. *Tajemství Kremlo: staletí slávy, lží a hrůzovlády*. Přeložil Lucie ČAPKOVÁ. Frýdek-Místek: Alpress, 2017. ISBN 978-80-754-3545-3.
- [28] VEBER, Václav. *Mikuláš II. a jeho svět: Rusko (1894-1917)*. Praha: Karolinum, 2000. ISBN 8071847933.
- [29] *Brno: Malý průvodce městem* [online]. Brno, 2018. Dostupné také z: <https://www.gotobrno.cz/wp-content/uploads/2018/06/Brno-maly-pruvodce-mestem.pdf>
- [30] *Olomouc do kapsy* [online]. Olomouc. Dostupné také z: <http://www.olomouc.eu/administrace/repository/tourism/materialy-ke-stazeni/olomouc-do-kapsy/olomouc-do-kapsy.cs.pdf>
- [31] *Navštivte: Ostrava!!!* [online]. Dostupné také z: <https://www.ostrava.cz/cs/turista/prezentace/prezentacni-materialy/prezentacni-materialy/OSTRAVAskldakaCZpress.pdf>
- [32] *České Budějovice: Co dělat v Budějovicích* [online]. Dostupné také z: <https://www.budejce.cz/>
- [33] *Hradec Králové: oficiální web* [online]. Dostupné také z: <https://www.hrdeckralove.org/>
- [34] *Visit Plzeň* [online]. Dostupné také z: <https://www.visitplzen.eu/turista/poznej-plzen/tipy-na-vylet/prochazka-centrem-mesta/>
- [35] *Praha.eu: portál hlavního města Prahy* [online]. Dostupné také z: http://www.praha.eu/jnp/cz/o_meste/magistrat/index.html
- [36] *Portál pro volný čas: Ústí nad Labem* [online]. Dostupné také z: <https://www.usti-nad-labem.cz/cz/volny-cas/>
- [37] *Visit Liberec* [online]. Dostupné také z: <https://www.usti-nad-labem.cz/cz/volny-cas/>

- [38] Annual Global Survey Data : World Map of Bleeding Disorders. *World federation of hemophilia* [online]. Dostupné z: https://www1.wfh.org/GlobalSurvey/Public_AGS/AGS_Bleeding_Disorders_Map.aspx
- [39] World Federation of Hemophilia: Cornerstone of global development. *World federation of hemophilia*[online]. 2018. Dostupné z: <https://www.wfh.org/en/about-us>
- [40] ŠTAMBACHOVÁ, Alena a Jitka ŠLECHTOVÁ. *Hemofilie* [online]. hematologický úsek ÚKBH FN v Plzni. Dostupné z: <http://cnhp.registry.cz/res/file/seminare/2012-03-07-plzen/stambachova-slechtova-hemofilie.pdf>
- [41] ŠTEFÁNEK, Jiří. Daltonismus. *Medicína, nemoci, studium na 1. LF UK* [online]. Dostupné z: <https://www.stefajir.cz/?q=daltonismus>

Seznam použitých obrázků

- Obrázek 1: Fibrin. In: *David Darling* [online]. Dostupné z: <http://www.daviddarling.info/encyclopedia/F/fibrin.html>
- Obrázek 2: PROCHÁZKOVÁ, D. Hemofilie. In: *Docplayer* [online]. Dostupné z: <https://docplayer.cz/15010615-Hemofilie-mudr-d-prochazkova-masarykova-nemocnice-usti-nad-labem.html>
- Obrázek 3: Závažná nemoc: Domácí léčba snižuje u dětských hemofiliků počet krvácení na třetinu. In: *Týden.cz* [online]. Dostupné z: <https://www.tyden.cz/rubriky/zdravi/zdravi/domaci-lecba-snizuje-u-detskych-hemofiliku-pocet-krvaceni-na-tretinu-295608.html>
- Obrázek 4: Síť center péče. In: *Česká národní hemofilický program* [online]. Dostupné z: <http://cnhp.registry.cz/index.php?pg=sit-center>
- Obrázek 5: upraveno podle:
SENNETT, Holly. The British haemophilia line. *Wikimedia* [online]. Dostupné z: https://upload.wikimedia.org/wikipedia/th/b/be/Haemophilia_family_tree.gif
- Obrázek 6: KELLY, Amy Elloise. The tragic life of Princess Alice of the United Kingdom. *History of royal women* [online]. 2018. Dostupné z: <https://www.historyofroyalwomen.com/the-royal-women/tragic-life-princess-alice-united-kingdom2/>
- Obrázek 7: upraveno podle:
Princess Beatrice (1857-1944), later Princess Henry of Battenberg. In: *Wikimedia commons* [online]. Dostupné z: [https://commons.wikimedia.org/wiki/File:Princess_Beatrice_\(1857-1944\),_later_Princess_Henry_of_Battenberg.png](https://commons.wikimedia.org/wiki/File:Princess_Beatrice_(1857-1944),_later_Princess_Henry_of_Battenberg.png)
- Obrázek 8: autor diplomové práce
- Obrázek 9: upraveno podle:
Slepá mapa ČR. In: *Mapa České republiky* [online]. Dostupné z: <http://www.mapaceskerekrepubliky.cz/slepa-mapa-cr>
- Obrázek 10: upraveno podle:
Slepá mapa světa– stock ilustrace. In: *Depositphotos* [online]. Dostupné z: <https://cz.depositphotos.com/51647795/stock-illustration-world-blind-map.html>
- Obrázek 11: Guyanská vlajka. In: *Státní vlajky světa* [online]. Dostupné z: <https://www.statnivlajky.cz/guyana>
- Obrázek 12: Indická vlajka. In: *Státní vlajky světa* [online]. Dostupné z: <https://www.statnivlajky.cz/indie>

Obrázek 13: Kanadská vlajka. In: *Státní vlajky světa* [online]. Dostupné z:
<https://www.statnivlajky.cz/kanada>

Seznam použitých tabulek

Tabulka 1: upraveno podle:

BOHŮN, Martin. Annual Global Survey 2017. In: *Česká národní hemofilický program* [online]. Dostupné z: <http://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1714.pdf>

Seznam použitých grafů

- Graf 1: Annual Global Survey Data : Patients with bleeding disorders. In: *World federation of hemophilia*[online]. Dostupné z: [https://www1.wfh.org/GlobalSurvey/Public AGS/AGS All Bleeding Disorders EN.aspx](https://www1.wfh.org/GlobalSurvey/Public%20AGS/AGS%20All%20Bleeding%20Disorders%20EN.aspx)
- Graf 2–19: autor diplomové práce, využitá data pro vytvoření grafů pochází z vlastního výzkumu

Seznam použitých zkratek

CCC	Comprehensive Care Centre (centrum komplexní péče)
ČR	Česká republika
FIIIV	koagulační faktor VIII
FIX	koagulační faktor IX
HTC	Hemophilia Treatment Centre (centrum pro léčbu hemofilie)
MŠ	mateřská škola
RBC	Red Blood Cells (červené krevní buňky neboli červené krvinky)
WFH	World Federation of Hemophilia (světová hemofilická organizace)
ZŠ	základní škola

Seznam dalších zdrojů

Karta č. 1: Identifikátory osob s poruchou krevního srážení. *Český svaz hemofiliků* [online]. Dostupné z: <http://hemofilici.cz/index.php/cs/doplňkove-informace/rady-lecba/346-identifikatory-osob-s-vrozenou-poruchou-krevniho-srazeni>

obrázek nakreslen podle:

Identifikátory osob s poruchou krevního srážení. *Český svaz hemofiliků* [online]. Dostupné z: <http://hemofilici.cz/index.php/cs/doplňkove-informace/rady-lecba/346-identifikatory-osob-s-vrozenou-poruchou-krevniho-srazeni>

Karta č. 2: SALAJ, Peter, Petr SMEJKAL, Vladimír KOMRSKA, Jan BLATNÝ, Miroslav PENKA, Ingrid HRACHOVINOVÁ a Radomíra HRDLIČKOVÁ. *Diagnostika a léčba hemofilie* [online]. 2012, , 1-25. Dostupné z: <http://cnhp.registry.cz/res/file/konference/2012/diagnostika-lecba-hemofilie.pdf>

obrázek nakreslen podle:

Mýty o hemofilii. *Mojemedicina.cz* [online]. Dostupné z: https://www.mojemedicina.cz/cs_cz/pruvodce-pacienta/diagnozy/Hemofilie/myty-o-hemofilii.html

Karta č. 3: SALAJ, Peter, Petr SMEJKAL, Vladimír KOMRSKA, Jan BLATNÝ a Miroslav PENKA. *Standardy péče o nemocné s hemofilií* [online]. 2009, , 1-6. Dostupné z: https://csth.cz/soubory/st_pece.pdf

obrázek: autor diplomové práce

Karta č. 4: KAADAN, Abdul Nasser a Mahmud ANGRINI. *Who discovered hemophilia?* [online]. 2015, , 1-9. Dostupné také z: <http://www.ishim.net/Articles/Who%20Discovered%20Hemophilia.pdf>

obrázek nakreslen podle:

Viktorie (britská královna). *Wikipedie* [online]. Dostupné z: [https://cs.wikipedia.org/wiki/Viktorie_\(britsk%C3%A1_kr%C3%A1lovna\)#/media/File:Queen_Victoria_by_Bassano.jpg](https://cs.wikipedia.org/wiki/Viktorie_(britsk%C3%A1_kr%C3%A1lovna)#/media/File:Queen_Victoria_by_Bassano.jpg)

Karta č. 5: PENKA, Miroslav, Igor PENKA a Jaromír GUMULEC. *Krvácení*. Praha: Grada, 2014. ISBN 978-80-247-0689-4.

obrázek nakreslen podle:

Laboratorní diagnostika. *Akutne.cz* [online]. Dostupné z: https://www.google.com/search?rlz=1C1AVFC_enCZ823CZ823&biw=1366&bih=608&tbm=isch&sa=1&ei=-Z_qXNLrJ8ed1fAPlomKqAs&q=druhy+hemofilie&oq=druhy+hemofilie&gs_l=img.3..35i39.11593.12084..12500...0.0..0.128.561.2j3.....0....1..gws-wiz-img.....0i7i30j0i7i5i30.VfVr29WidXU#imgsrc=bo4SFXwZcRJwkM:

Karta č. 6: PENKA, Miroslav, Igor PENKA a Jaromír GUMULEC. *Krvácení*. Praha: Grada, 2014. ISBN 978-80-247-0689-4.

obrázek: autor diplomové práce

Karta č. 7: KOHUTOVÁ, Aneta. *Gonosomální dědičnost: Praktické cvičení č.12* [online]. Biologický ústav Lékařská fakulta Masarykova univerzita, 2016. Dostupné z: https://is.muni.cz/el/1411/jaro2016/AMOLc/Prezentace_12_Gonosomalni_dedicnost.pdf

obrázek nakreslen podle:

Přenašečství hemofilie - jak vzniká a koho se týká?. *Hemofilie.cz* [online]. Dostupné z: https://www.google.com/search?rlz=1C1AVFC_enCZ823CZ823&biw=1366&bih=608&tbm=isch&sa=1&ei=-Z_qXNLrJ8ed1fAPlomKqAs&q=druhy+hemofilie&oq=druhy+hemofilie&gs_l=img.3..35i39.11593.12084..12500...0.0..0.128.561.2j3.....0....1..gws-wiz-img.....0i7i30j0i7i5i30.VfVr29WidXU#imgsrc=bo4SFXwZcRJwkM:

Karta č. 8: KOHUTOVÁ, Aneta. *Gonosomální dědičnost: Praktické cvičení č.12* [online]. Biologický ústav Lékařská fakulta Masarykova univerzita, 2016. Dostupné z: https://is.muni.cz/el/1411/jaro2016/AMOLc/Prezentace_12_Gonosomalni_dedicnost.pdf

obrázek nakreslen podle:

Přenašečství hemofilie - jak vzniká a koho se týká?. *Hemofilie.cz* [online]. Dostupné z: https://www.google.com/search?rlz=1C1AVFC_enCZ823CZ823&biw=1366&bih=608&tbm=isch&sa=1&ei=-Z_qXNLrJ8ed1fAPlomKqAs&q=druhy+hemofilie&oq=druhy+hemofilie&gs_l=img.3..35i39.11593.12084..12500...0.0..0.128.561.2j3.....0....1..gws-wiz-img.....0i7i30j0i7i5i30.VfVr29WidXU#imgsrc=bo4SFXwZcRJwkM:

Karta č. 9: SALAJ, Peter, Petr SMEJKAL, Vladimír KOMRSKA, Jan BLATNÝ a Miroslav PENKA. *Standardy péče o nemocné s hemofilii* [online]. 2009, , 1-6. Dostupné z: https://csth.cz/soubory/st_pece.pdf

obrázek nakreslen podle:

Mýty o hemofilii. *Mojemedicina.cz* [online]. Dostupné z: https://www.mojemedicina.cz/cs_cz/pruvodce-pacienta/diagnozy/Hemofilie/myty-o-hemofilii.html

Karta č. 10: Sports and Recreation. *The hemophilia, von Willebrand disease & platelet disorders handbook* [online]. Atlanta. Dostupné z: <https://www.hog.org/handbook/section/5/sports-and-recreation>

obrázek nakreslen podle:

Kolektiv DRHO. *Cvičení na míči - manuál pro domácí cvičení dětí s vadným držením těla a strukturálními vadami páteře* [online]. 2016. Dostupné z: <https://www.fnbrno.cz/cviceni-na-mici-manual-pro-domaci-cviceni-deti-s-vadnym-drzenim-tela-a-strukturalnimi-vadami-patere/f3088>

Žena, cvičení s činkami ve fitness studiu. Pohled zezadu– stock obrázky. *Depositphotos* [online]. Dostupné z: <https://cz.depositphotos.com/145821383/stock-photo-woman-exercising-with-dumbbells-in.html>

Karta č. 11: KÖHLEROVÁ, Světlana a Veronika ČEPELÁKOVÁ. *Příručka pro děti a dospívající s hemofilii* [online]. Dostupné také z: <http://cnhp.registry.cz/res/file/ke-stazeni/hemofilici-manual.pdf>

obrázek: autor diplomové práce

Karta č. 12: text: autor diplomové práce

obrázek: autor diplomové práce

Karta č. 13: Kinesio Taping® Method. *Kinesio Czech and Slovak* [online]. Dostupné z: <http://www.kinesio-czech.cz/kinesio-taping-method/>

obrázek nakreslen podle:

Kinesiotaping. *All4life* [online]. Dostupné z: <http://all4life.eu/kinesiotaping>

Karta č. 14: Dětský průvodce aplikace infuzí krok za krokem. *Hemofilie.cz* [online]. 2014. Dostupné z: <https://www.hemofilie.cz/novinky/detsky-pruvodce-aplikace-infuzi-krok-za-krokem-843>

obrázek: autor diplomové práce

Karta č. 15: PAYNE, January W. Kids' Guide to Self-Infusions. *Hemaware* [online]. 2012. Dostupné z: <https://hemaware.org/life/kids-guide-self-infusions>

obrázek nakreslen podle:

Škrtidlo zdravotnické samosvorné dětské 45cm. *www.medipos.cz: vše pro lékařské ordinace* [online]. Dostupné z: <http://www.medipos.cz/zdravotnicky-material/odbery/pomucky-odberove/skrtidlo-zdravotnicke-samosvorne-detske-45cm.html>

Karta č. 16: PAYNE, January W. Kids' Guide to Self-Infusions. *Hemaware* [online]. 2012. Dostupné z: <https://hemaware.org/life/kids-guide-self-infusions>

obrázek: autor diplomové práce

Karta č. 17: PAYNE, January W. Kids' Guide to Self-Infusions. *Hemaware* [online]. 2012. Dostupné z: <https://hemaware.org/life/kids-guide-self-infusions>

obrázek: autor diplomové práce

Karta č. 18: Dětský průvodce aplikace infuzí krok za krokem. *Hemofilie.cz* [online]. 2014. Dostupné z: <https://www.hemofilie.cz/novinky/detsky-pruvodce-aplikace-infuzi-krok-za-krokem-843>

obrázek nakreslen podle:

Box na nebezpečný drobný ostrý odpad 3 l červené víko. *Cenyprizemi.cz* [online]. Dostupné z: <https://www.cenyprizemi.cz/box-na-nebezpecny-drobnny-ostry-odpad-3-l-cervene-viko?gclid=CjwKCAjw8qjnBRA-EiwAaNvhwKeNWbg483BhPfGRl aUX1t0EhlZe0ZUQokV-YipBQZYWxASneksqRoCaE4QAvD BwE>

Karta č. 19: World Federation of Hemophilia: Cornerstone of global development. *World federation of hemophilia* [online]. 2018. Dostupné z: <https://www.wfh.org/en/about-us>

obrázek nakreslen podle:

WFH supports MASAC's recommendation on the risks of gene therapy trials for hemophilia. *WFH NETWORK: Hemophilia World* [online]. Dostupné z: <https://news.wfh.org/wfh-supports-masacs-recommendation-risks-gene-therapy-trials-hemophilia/>

Karta č. 20: Připomínáme si Světový den hemofilie. *Hemofilici.cz* [online]. 2019. Dostupné z: <http://hemofilici.cz/index.php/cs/akce-seznam/16-akce5/368-pripominame-si-svetovy-den-hemofilie>

PEYVANDI, Flora, Isabella CARAGIOLA a Guy YOUNG. The past and future of haemophilia: diagnosis, treatments, and its complications. *The Lancet* [online]. 2016, (388), 187-197.

obrázek nakreslen podle:

World Hemophilia Day 2020. *Cute calendar* [online]. Dostupné z: <https://www.cute-calendar.com/event/world-hemophilia-day/36638.html>

Karta č. 21: *Český národní hemofilický program: Požadavky na centra* [online]. Dostupné také z: http://cnhp.registry.cz/res/file/deklarace/cnhp-deklarace_2014-04_priloha1.pdf

obrázek nakreslen podle:

Síť center péče. *Český národní hemofilický program* [online]. Dostupné z: <http://cnhp.registry.cz/index.php?pg=sit-center>

Přílohy

Příloha č. 1: Dotazník pro rodiče

Příloha č. 2: Dotazník pro učitele

Příloha č. 3: Pexeso

Příloha č. 1: Dotazník pro rodiče

Hemofilie ve školství

Prosím o vyplnění dotazníku, jenž bude sloužit jako podklad pro diplomovou práci. Budu Vám vděčná za rozvinutí Vašich odpovědí a za případné podněty, kterým bych se měla v diplomové práci věnovat více. Rozšířené odpovědi prosím pište do kolonky "jiné". Poslední otázka slouží pro Vaše doplnění dotazníku. Výstupem diplomové práce bude i brožura pro pedagogické pracovníky, aby věděli, na co si mají dávat pozor a naopak, čeho se nemusí bát v souvislosti s hemofilií. Děkuji,
Janderová

- 1) Vyskytla se již ve Vaší rodině hemofilie?
 - a) ano
 - b) ne
 - c) jiné:

- 2) Věděli jste dopředu, že čekáte potomka s hemofilií?
 - a) ano
 - b) ne
 - c) jiné:

- 3) Má Váš syn sourozence?
 - a) ano, také je/jsou hemofilici
 - b) ano, ale není/nejsou hemofilici
 - c) ne
 - d) jiné:

- 4) Jakým stupněm nemoci trpí Váš syn?
 - a) lehkou formou
 - b) středně těžkou formou
 - c) těžkou formou
 - d) jiné:

- 5) Je Váš syn na profylaxi? Jak často?
 - a) ano
 - b) ne
 - c) jiné:

- 6) Má Vaše dítě nějaké trvalé zdravotní následky spojené s hemofilií?
a) ano
b) ne
c) jiné:
- 7) V jakém stupni vzdělávání se nachází Vaše dítě?
a) mateřská škola
b) stupeň základní školy
c) stupeň základní školy
d) střední škola
e) jiné:
- 8) Musí Váš syn dodržovat nějaká omezení v rámci školní docházky? Jaká?
a) ano
b) ne
c) jiné:
- 9) Měli jste problémy při nástupu do mateřské/základní školy? V případě že ano, prosím uveďte, jaké problémy se vyskytly.
a) ano, zařízení nechtělo dítě přijmout
b) ne
c) jiné:
- 10) Věděli učitelé, co obnáší život s hemofilií, nebo jste je museli informovat?
a) ano, měli základní informace o hemofilii
b) ano, měli již osobní zkušenost
c) ne, museli jsme je informovat
d) jiné:
- 11) Účastní se Vaše dítě školních akcí?
a) neúčastní
b) pouze jednodenních
c) vícedenních akcí s přespáváním, s dozorem rodičů
d) vícedenních akcí, jezdí bez dozoru rodičů
e) jiné:
- 12) Kdo ví ve škole o hemofilii?
a) pouze učitelé
b) učitelé a spolužáci
c) nikdo
d) jiné:

13) Jak se projevuje Vaše dítě ve školním kolektivu?

- a) spíše samotář
- b) dobře zapadá do kolektivu
- c) spíše vyčleněn z kolektivu
- d) jiné:

14) Jste spokojeni s prací pedagogických pracovníků v souvislosti s hemofilií?

- a) ano
- b) spíše ano
- c) ne, ještě tam jsou nějaké rezervy
- d) jiné:

15) Stal se Vašemu dítěti ve škole nějaký úraz? Reagovali pedagogové správně?

- a) ano, pedagogové reagovali správně
- b) ano, pedagogové reagovali nedostatečně
- c) nestal
- d) jiné:

16) Místo pro Vaše podněty.

Příloha č. 2: Dotazník pro učitele

Hemofilie ve školství

Prosím o vyplnění dotazníku, jenž bude sloužit jako podklad pro diplomovou práci na téma Vzdělávání pedagogických pracovníků v oblasti specifických zdravotních potřeb dětí se zaměřením na hemofilii. Budu Vám vděčná za vyplnění Vašich rozšířených odpovědí a za případné podněty, kterým bych se měla v diplomové práci věnovat více. Rozšířené odpovědi prosím pište do kolonky "jiné". Poslední otázka slouží pro Vaše doplnění dotazníku. Děkuji, Janderová

Obecné informace o hemofilii:

Hemofilie je genetické onemocnění vázané na chromozom X, postihuje tedy převážně mužskou část populace. Nemoc je charakterizována špatnou srážlivostí krve a podle druhu obtíží se hemofilie dělí do tří stupňů, při nejtěžší formě dochází ke spontánnímu krvácení především do kloubů a svalů.

- 1) Věděl/a jste před přečtením úvodu k tomuto dotazníku něco o hemofilii?
 - a) ano, poměrně hodně
 - b) ano, měl/a jsem základní představu o onemocnění
 - c) ne

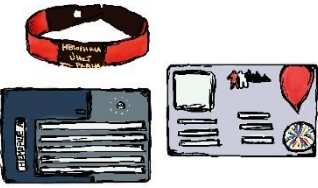
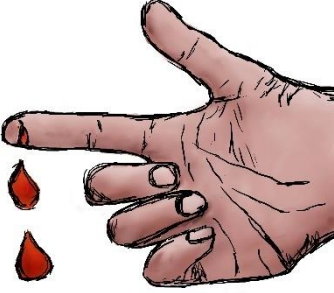



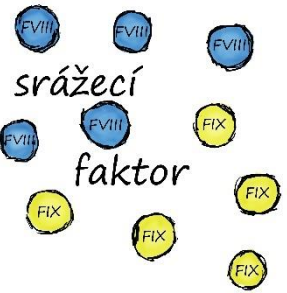
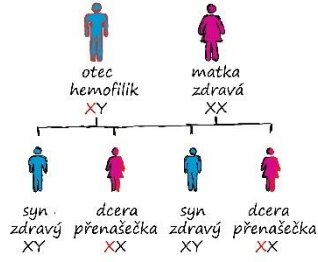
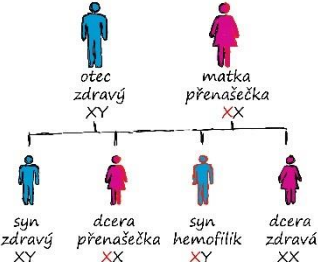
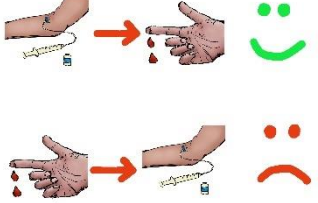
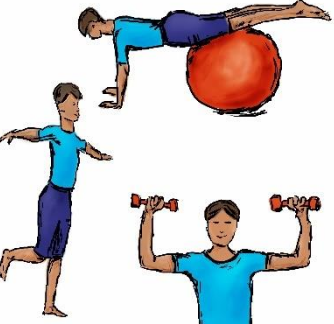
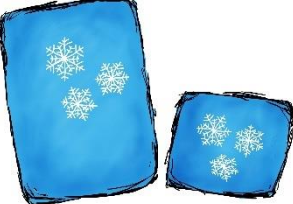

- 2) Setkal/a jste se někdy s dítětem s hemofilií? Popřípadě uveďte na jakém stupni vzdělávacího systému. (např. 1. stupeň základní školy)
 - a) ano, měl/a jsem žáka s hemofilií ve třídě
 - b) ano, ale nemám osobní zkušenost ve výuce
 - c) ne
 - d) jiné:

- 3) Pro učitele se zkušeností s žákem s hemofilií: Jak je to dlouho, co jste učil/a tohoto žáka?
 - a) aktuálně
 - b) do 5 let
 - c) 5-10 let
 - d) více než 10 let

- 4) Pro učitele se zkušeností s žákem s hemofilií: Dostal/a jste se někdy do situace, ve které jste nevěděl/a jak se zachovat? Jestli ano, prosím o popsání situace.
- a) ano, s takovou situací jsem se setkal/a
 - b) ne, nic mimořádného se nestalo
 - c) jiné:
- 5) Myslíte si, že je ve Vašem městě dostatečná lékařská pomoc v případě úrazu / zdravotního problému dítěte s hemofilií? Uved'te prosím místo Vašeho působiště.
- a) ano, lékařská pomoc je podle mne dostačující
 - b) ne, s lékařskou pomocí by to bylo složitější
 - c) jiné:
- 6) S jakými úrazy se obecně setkáváte ve školských zařízeních?

Místo pro Vaše podněty a otázky:

Příloha č. 3: Pexeso

		
	 <p>5-40% 1-5% <1%</p> <p>FVIII/FIX</p>	 <p>srážecí faktor</p>
		
		

		
		
 <p>WFH World federation of hemophilia</p>	 <p>světový den hemofilie 17. dubna</p>	 <ul style="list-style-type: none"> ● centrum dospělého věku ○ centrum dětského věku

	<p>rubová strana pexesa</p>
---	--

identifikace hemofilika	krvácení	cílový kloub
královna Viktorie	typ hemofilie - lehká - středně těžká - těžká	druhy hemofilie - hemofilie A - hemofilie B
způsoby přenosu nemoci – hemofilik	způsoby přenosu nemoci – přenašečka	způsoby léčby - on demand - profylaxe
cvičení a rehabilitace	chladící gely	chrániče

kinesiotaping	místa k aplikace	zdravotnické škrtidlo
ředění a aplikace léků	dezinfekce	popelnice na infekční odpad
WFH – World Federation of Hemophilia (světová hemofilická organizace)	světový den hemofilie	hemofilická centra