

UNIVERZITA KARLOVA

2. LÉKAŘSKÁ FAKULTA

Ústav ošetrovatelství

Romana Půčková

**Vliv bolesti na emoční prožívání a kvalitu
života pacientů s hemofilií**

Bakalářská práce

Praha 2017

Autor práce: **Romana Půčková**

Vedoucí práce: **PhDr. Jaroslava Raudenská, Ph.D.**

Konzultant práce: **PhDr. Alena Javůrková, Ph.D.**

Oponent práce: **Mgr. Jana Křivková**

Datum obhajoby: **2017**

Bibliografický záznam

PŮČKOVÁ, Romana. Vliv bolesti na emoční prožívání a kvalitu života pacientů s hemofilií. Praha: Univerzita Karlova, 2. Lékařská fakulta, Ústav ošetrovatelství, 2017. 88 s., přílohy. Vedoucí bakalářské práce Jaroslava Raudenská.

Abstrakt

Bakalářská práce se zabývá otázkou, jak bolest ovlivňuje emoční prožívání a tím i kvalitu života u hemofilických pacientů a jaký význam má zvládání bolesti u těchto pacientů v ošetrovatelské praxi. Cílem této práce bylo zmapovat problematiku tohoto onemocnění u dospělých hemofiliků v souvislosti s bolestí, emočním prožíváním a kvalitou života, popsat vzájemné vztahy mezi těmito proměnnými a určit faktory, jež nejvíce ovlivňují bolest a kvalitu života hemofiliků.

Za tímto účelem bylo sestaveno devět základních hypotéz, které byly ověřeny na základě statistického zpracování dat získaných z dotazníkového šetření 105 dospělých hemofiliků ve věku od 18 do 79 let, oslovených napříč celou Českou republikou. Jednalo se o zástupce hemofilie typu A i B a všech forem závažnosti. Prostředkem šetření byly celkem čtyři nástroje – standardizovaný dotazník pro stanovení kvality života A36 Hemofilia-QoL, standardizovaný dotazník BDI – II sloužící k určení depresivních symptomů, standardizovaný dotazník GAD 7 zjišťující míru úzkosti a vizuálně-analogová škála – Teploměrová stupnice emocí. Součástí šetření byl i polostrukturovaný dotazník zjišťující demograficko-anamnestické údaje.

Prostřednictvím výše uvedených nástrojů bylo na vybraném vzorku dotazovaných ověřeno, že bolest úzce koreluje s emočním prožíváním a sníženou kvalitou života pacientů s hemofilií. Bylo potvrzeno, že intenzita chronické bolesti je přímo úměrná formě závažnosti onemocnění, a že výskyt bolesti souvisí se zvýšeným výskytem úzkostných a depresivních stavů u pacientů a sníženou kvalitou jejich života. Na základě multivariační regresní analýzy dotazníku A36 Hemofilia-QoL byly vyhodnoceny základní prediktory kvality života u hemofiliků. Těmito prediktory jsou věk, vzdělání, rodinný stav, typ hemofilie, chronická bolest a užívání opioidů. Přínosem práce využitelným pro ošetrovatelskou praxi byl první pokus o pilotní validizaci dotazníku A36 Hemofilia-QoL v České republice a validace teploměrové stupnice emocí, používaná u onkologických pacientů, pro klinické orientační vyšetření pacientů s hemofilií.

Abstract

The Bachelor's thesis deals with the issue of the impact of pain on emotional experience and quality of life in haemophiliac patients and the significance of pain management for nursing practice. The aim of the thesis was to tackle problems concerning the disease in adult haemophiliacs in connection with pain, emotional experience and quality of life, describe relations between these variables and determine the main factors influencing pain and quality of life in haemophiliacs.

For that purpose, nine basic hypotheses were set and verified by the means of statistical processing of data obtained from a questionnaire survey of 105 adult haemophiliacs of age among 18 to 79 addressed across the whole Czech Republic. The respondents represented patients of both, A and B haemophilia and of all kinds of haemophilia severity. Four instruments were used to carry out the survey – a standardized questionnaire A36 Hemofilia-QoL for determining quality of life, a standardized questionnaire BDI – II for determining depressive symptoms, a standardized questionnaire GAD 7 for determining the level of anxiety and a visual-analogical scale, so-called Thermometer Scale of Emotions. The survey included a semi-structured questionnaire for demographic-anamnesis data.

By the means of the instruments mentioned above, using the selected sample of respondents, it was verified that pain correlates closely with emotional experience and lower quality of life in haemophiliac patients. It was confirmed that intensity of chronic pain is directly proportional to the level of the disease severity and that occurrence of pain is connected with increased occurrence of anxiety and depression in the patients, as well as with lower quality of their life. Based on multiple regression analysis of the A36 Hemofilia-QoL questionnaire, the basic predictors of quality of life in haemophiliacs were determined. The predictors include age, education, family status, haemophilia type, chronic pain and use of opioids. The potential benefit of the work for nursing practice lies in the first attempt of pilot validation of A36 Hemofilia-QoL questionnaire in the Czech Republic and the validation of Thermometer Scale of Emotions, used so far in case of oncology patients, for the purpose of clinical identification check in haemophiliac patients.

Klíčová slova

Hemofilie, bolest, kvalita života, vztek, zlost, nepohoda, deprese, úzkost

Keywords

Hemophilia, pain, quality of life, anger, resentment, distress, depression, anxiety

UNIVERZITA KARLOVA V PRAZE

2. lékařská fakulta

Ústav ošetřovatelství

Akademický rok: 2015/2016

ZADÁNÍ BAKALÁŘSKÉ PRÁCE

Jméno a příjmení: **Romana Půčková**

Studijní program: **Ošetřovatelství**

Studijní obor: **Všeobecná sestra**

Děkan fakulty Vám podle zákona č. 111/1998 Sb. určuje tuto bakalářskou práci:

Název práce: **Vliv bolesti na emoční prožívání a kvalitu života pacientů s hemofilií**

Zásady pro vypracování:

Bakalářská práce musí splňovat požadavky uvedené v Opatření děkana 2. LF UK č. 12/2010. Zpracováním bakalářské práce student/ka prokáže, že se umí samostatně orientovat ve studovaném oboru a že v průběhu studia získal/a a zároveň je i schopen/a v praxi uplatňovat teoretické poznatky a praktické postupy (metody). Bakalářská práce musí být původním a samostatně zpracovaným odborným textem. Při zpracování bakalářské práce se student/ka může opírat o výsledky a zkušenosti získané jinými autory, avšak vždy musí tyto výsledky a zkušenosti konfrontovat s vlastními názory, úvahami, hodnoceními a závěry. Rozsah bakalářské práce vyplývá z povahy zpracovávaného tématu, přičemž její minimální rozsah činí 40 stran normovaného textu. Referenční seznam musí obsahovat nejméně 25 položek časopiseckých, literárních či elektronických zdrojů informací. Do referenčního seznamu se nezapočítávají pouhá abstrakta. Zpracováním bakalářské práce musí student prokázat schopnost pracovat s aktuální odbornou literaturou vztahující se k řešené problematice, včetně práce s cizojazyčnou literaturou a s dalšími prameny. Citace typu "ústní sdělení" a "nepublikovaná data" (s výjimkou vnitřních předpisů a standardů) nelze v bakalářské práci použít.

Seznam odborné literatury:

RILEY, R. R., WITKOP, M., HELLMAN, E. a AKINS, S. Assessment and management of pain in haemophilia patients. Haemophilia. 2011, 17(6), 839-845. DOI: 10.1111/j.1365-2516.2011.02567.x. ISSN 13518216

The Pain Management Book: for People with Hemophilia and Related Bleeding Disorders [online]. World Federation of Hemophilia, 2000 [cit. 2016-03-13]. Dostupné z: <https://www.haemophilia.ie/PDF/Pain%20Management.pdf>

DUTREIL, S. Physical and psychosocial challenges in adult hemophilia patients with inhibitors. Journal of Blood Medicine. 2014, 115-122. ISSN 1179-2736

HOLSTEIN, K., KLAMROTH, R., RICHARDS, M., CARVALHO, M., PÉREZ-GARRIDO, R. a GRINGERI, A. Pain management in patients with haemophilia: a European survey. Haemophilia. 2012, 18(5), 743-752. ISSN 13518216

ARRANZ, P. Psychická podpora při hemofilii. 1. vyd. Praha: Český svazhemofiliků, 2004. 86 s. ISBN 80-239-3255-1

JONES, P. Život s hemofilii. 1. vyd. Praha: PBtisk, 2007. 224 s. ISBN 978-80-239-9850-4

KOUKOLA, B. Psychologie zdraví a kvalita života, Brno: MDS, 2006. ISBN 80-86633-667


Vedoucí bakalářské práce: **PhDr. Raudenská Jaroslava, Ph.D.**

Oponenti: **Mgr. Křivková Jana**

Konzultanti: **PhDr. Javůrková Alena, Ph.D.**

Datum zadání bakalářské práce: 4.5.2016

Termín odevzdání bakalářské práce: dle harmonogramu příslušného akademického roku


Vedoucí katedry

V Praze dne 6.4.2017


Děkan

Univerzita Karlova
2. lékařská fakulta
Ústav ošetřovatelství (1)
V Úvalu 84, 150 06 Praha 5
IČO: 00216208 DIČ: CZ00216208

Prohlášení

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci zpracovala samostatně pod vedením PhDr. Jaroslavy Raudenské, Ph.D., uvedla všechny použité literární a odborné zdroje a dodržovala zásady vědecké etiky. Dále prohlašuji, že stejná práce nebyla použita pro získání jiného nebo stejného akademického titulu.

V Praze **26.04.2017**

Romana Půčková

Poděkování

Touto bakalářskou prací bych ráda vyjádřila úctu všem hemofilikům. Nepřestanu obdivovat jejich umění žít i přes všechna omezení, jež jim hemofilie v životě přináší. Jsem vděčná za možnost učit se od nich, především pokoře, a velice děkuji za příležitost vnitřně se obohatit. Vážím si také všech upřímných odpovědí, které mi byly v dotaznících s ochotou a vstřícností poskytnuty a bez nichž by práce nevznikla. Všem, kteří jakýmkoliv způsobem přispěli ke vzniku práce, patří můj velký dík.

Dále bych touto cestou chtěla konkrétně poděkovat vedoucí mé práce PhDr. Jaroslavě Raudenské, Ph.D. za cenná doporučení, připomínky, a hlavně čas věnovaný přípravě práce. Za odbornou konzultaci děkuji PhDr. Aleně Javůrkové, Ph.D. Za pomoc se statistickým zpracováním dat velmi děkuji RNDr. Petru Boschovi, CSc.

OBSAH

1	ÚVOD.....	7
2	TEORETICKÁ ČÁST	10
2.1	HEMOFILIE	10
2.1.1	Charakteristika onemocnění	10
2.1.2	Projevy	10
2.1.3	Diagnostika onemocnění	11
2.1.4	Léčba onemocnění	12
2.1.5	Komplikace	13
2.2	BOLEST A HEMOFILIE	15
2.2.1	Bolest v souvislostech.....	15
2.2.2	Mechanismus vzniku bolesti u hemofilie	15
2.2.3	Léčba bolesti hemofilika.....	17
2.3	EMOCE A BOLEST	20
2.4	KVALITA ŽIVOTA	25
2.4.1	Kvalita života a hemofilie.....	26
2.5	SYSTÉM PÉČE O HEMOFILIKY V ČR	30
2.5.1	ČNHP	30
2.5.2	Ošetrovatelská péče	31
2.5.3	Pacientské organizace	32
3	EMPIRICKÁ ČÁST.....	33
3.1	CÍLE PRÁCE A PRACOVNÍ HYPOTÉZY	33
3.2	METODIKA ŠETŘENÍ	34
3.2.1	Anamnestické údaje.....	34
3.2.2	Dotazník A36Hemofilia-QoL	34
3.2.3	Teploměřová stupnice emocí	36
3.2.4	GAD-7	37
3.2.5	BDI-II	38
3.3	ORGANIZACE ŠETŘENÍ A ZPRACOVÁNÍ DAT	39
3.4	CHARAKTERISTIKA ZKOUMANÉHO VZORKU	40
3.4.1	Obecná charakteristika výzkumného vzorku	40
3.4.2	Zpracovaná souhrnná data získaná z dotazníku A36 Hemofilia-QoL	45
3.4.3	Zpracovaná souhrnná data získaná ze škály Teploměřová stupnice emocí	48
3.4.4	Zpracovaná souhrnná data získaná z dotazníku GAD-7	53
3.4.5	Zpracovaná souhrnná data získaná z dotazníku BDI-II	54
3.5	VÝSLEDKY TESTOVÁNÍ HYPOTÉZ	55
3.5.1	Pilotní validizace teploměrové stupnice emocí (pro klinické využití)	63
3.5.2	ROC křivky.....	65
3.5.3	Multivariační regresní analýza.....	68
3.6	DISKUSE	70
4	ZÁVĚR.....	79
	REFERENČNÍ SEZNAM	81
	SEZNAM ZKRATEK	84
	SEZNAM TABULEK.....	85
	SEZNAM OBRÁZKŮ	87
	SEZNAM PŘÍLOH.....	88
	PŘÍLOHY	89

1 ÚVOD

Chronické onemocnění – téma k širokému zamyšlení a dlouhým diskusím. Na problematiku existují rozdílné názory a různé úhly pohledu (etický, filozofický, psychologický, vědecký, duchovní, ekonomický...). Jakékoliv chronické onemocnění znamená pro člověka značné znevýhodnění a přináší zátěž nejen pro něho samotného, ale i pro jeho nejbližší okolí (rodiče, pečující osoby, rodinu). Hlavním cílem péče, a současně i odměnou, je dosažení uspokojivé kvality života jedince, která je měřítkem vynaložené starostlivosti a dává jí smysl.

Téma bakalářské práce „Vliv bolesti na emoční prožívání a kvalitu života u pacientů s hemofilií“ jsem si vybrala na základě své osobní zkušenosti s touto nemocí. Obecně život se zdravotním hendikepem není vždy jednoduchý, častokrát je velmi problematický a v mnohém odlišný. Některá onemocnění mají i svá specifika, která konkrétně u hemofilie spatřuji v tom, že často není na první pohled patrné, že před vámi stojí člověk se závažnými zdravotními problémy. Při neohleduplném chování okolí to může být pro daného člověka velmi nepříjemné a stresující. Dalším zdrojem problémů je skutečnost, že zdravotní stav hemofilika (především s těžkou formou nemoci) se mění náhle a nepředvídatelně. Je takřka nemožné se jakkoliv na situaci předem připravit, člověk je nucen neustále improvizovat, měnit své plány, což okolí častokrát nechápe. Tyto nečekané změny vedou k frustraci nejenom hemofilika, ale i celé rodiny a všech zúčastněných.

Co se týká projevů nemoci, nejvíce zatěžujícím faktorem bývá omezená hybnost různých částí těla, jež má vliv na soběstačnost hemofilika. Neméně zásadním problémem bývá bolest provázející krvácení, která může být někdy velmi intenzivní.

Dostalo se mi výjimečné příležitosti porovnat pokrok medicíny a vývoj léčebných postupů u hemofilie, díky možnosti sledovat život sourozenců s hemofilií s věkovým rozdílem větším než 15 let. Jejich dětství se zásadně odlišovalo. Zatímco starší hemofilik byl onemocněním velmi limitován a spolu s ním i celá rodina (časté krvácení a pobyty v nemocnici, pohybové omezení, problémy s aplikacemi léku, bolest, nemožnost sportovat, psychická nepohoda), život mladšího hemofilika je velmi podobný životu jeho vrstevníků. Krvácivých příhod zažil minimum, věnuje se sportu. Jediným nepříjemným omezením je pro něho profylaktická léčba-preventivní aplikace srážecího faktoru VIII, kterou je mu potřeba 3x týdně intravenózně aplikovat a potřeba dodržovat vhodný životní styl s důrazem na předcházení úrazů. Tento pozitivní trend v léčení hemofilie dává obrovskou naději v příznivou budoucnost a kvalitu života současných i budoucích dětských pacientů s hemofilií.

Je zřejmé, že změny v péči o hemofiliky, týkající se delšího časového období, jsou ještě mnohem výraznější. Jak žijí a s jakými problémy se potýkají současní čtyřicátníci, padesátníci či hemofilici důchodového věku, kteří byli ve svém dětství léčeni kryoprecipitáty či krevní plazmou a neměli zdaleka tak příznivé startovací podmínky, je důvod, proč jsem se rozhodla zmapovat současnou situaci u dospělé populace hemofiliků. Vycházím z předpokladu, že bolest patří k nejzásadnějším faktorům ovlivňujícím životní pohodu, emoční nastavení a celkově kvalitu života.

V naší zemi je v současnosti dostupná péče pro všechny hemofiliky na velmi vysoké úrovni. Ve většině případů se dnes daří velice efektivně řešit primární projev onemocnění-zástavu krvácení. Ovšem vždy tomu tak nebylo. V rámci zkvalitňování péče se tak pozornost ubírá dalším směrem, hledají se způsoby, jak maximálně ulehčit těmto pacientům od bolesti, především chronické, jež většinou souvisí s artropatií, a proto se s ní setkáváme převážně u dospělých pacientů. Je potřeba zmínit, že také v zahraničí je toto téma bolesti momentálně velmi aktuální.

Záměrem bakalářské práce bylo tedy zjistit, jak bolest ovlivňuje emoční prožívání a kvalitu života pacientů s hemofilií. Cílem bylo zmapovat problematiku, popsat vzájemné vztahy mezi proměnnými a určit faktory, jež nejvíce ovlivňují bolest a kvalitu života hemofiliků.

V teoretické části práce bude popsáno základní onemocnění a jeho souvislost s bolestí, emočním prožíváním a kvalitou života. Do empirické části budou zahrnuty kapitoly týkající se cílů a hypotéz, metodiky šetření, charakteristiky vzorku, výsledku šetření a diskuse.

Po vyhodnocení šetření budou navrženy postupy, jež by bylo možno použít v ošetrovatelské praxi, a které by pomohly lépe porozumět prožívání bolesti a kvalitě života u hemofiliků.

2 TEORETICKÁ ČÁST

2.1 Hemofilie

2.1.1 Charakteristika onemocnění

Chronické onemocnění hemofilie se řadí mezi vrozené poruchy srážlivosti krve. Patologie vzniká na základě nedostatečné tvorby koagulačního faktoru, čímž je následně porušena hemostáza. Pokud se jedná o nedostatek faktoru VIII, hovoří se o hemofilii typu A, u hemofilie typu B je deficit plazmatického faktoru IX. K vzájemnému rozlišení je potřeba laboratorní vyšetření, protože klinické projevy jsou u obou typů velmi podobné. Nemoc je podmíněna geneticky, defektní gen je vázán na pohlavním chromozomu X, ve dvou třetinách případů se jedná o gonozomálně recesivní dědičnost, kdy ženy jsou přenašečky a postiženými jsou muži. Zbýlá třetina případů vzniká „de novo“ - mutací oocyty (VOKURKA, et al. 2014; KOMRSKA, 2010). „*Incidence u hemofilie A je 1:5000 narozených chlapců v Evropě a USA*“ (KOMRSKA, 2010, s. 12), s typem B se setkáváme asi 10krát méně. Dle zprávy z každoročního průzkumu Světové hemofilické federace žilo v roce 2015 v České republice celkem 1067 hemofiliků, z toho 931 mělo hemofilii typu A, 136 pacientů hemofilii B (World Federation of Hemophilia, 2016).

2.1.2 Projevy

Onemocnění se projevuje krvácením, v 90 procentech případů se jedná o krvácení do kloubů a svalů (SALAJ, 2009). Výjimkou ale nejsou ani krvácení slizniční, která se vyskytují např. v dutině ústní, krvácení do urogenitálního traktu, trávicího ústrojí, dýchacích cest či do mozku. Rozsah a intenzita krvácení závisí na věku pacienta, místě krvácení, především však na výšce, v jaké je tvořena jeho vlastní hladina srážecího faktoru. Na základě tohoto hlediska se rozlišují tři formy (stupně) hemofilie. Při těžké formě se tvoří méně než 1% faktoru, pacienti krvácejí od raného dětství často, opakovaně a spontánně, tzn. bez zjevné příčiny. U středně těžké formy je hladina koagulačního faktoru 1–5 %, tito hemofilici většinou krvácejí v důsledku drobných poranění. A konečně u formy lehké je výskyt faktoru nad 5%, ke krvácení dochází minimálně, pouze při vážných úrazech či operacích. Pro srovnání průměrná hodnota koagulačního faktoru u zdravého jedince je 100 % a u žen v těhotenství může vystoupat až nad 200 %. Pro stanovení léčby je hladina koagulačního faktoru velmi důležitá, vyšetřuje se z klasického odběru krve (KOMRSKA, 2010; SALAJ, et al. 2009; JONES, 2007).

Na krvácení postupně navazují další projevy, vzniká bolest, otok a porucha hybnosti v postižené oblasti. Podle jedinečného výzkumu v roce 2011 - Jak se žije českým hemofilikům – jsou nejohroženějším místem krvácení tzv. velké klouby – kolena, kotníky a lokty. Pravděpodobně to souvisí s jejich relativní nestabilitou a kombinovanou rotačně úhlovou zátěží. Jestliže se krvácení často opakuje do stejných kloubů, dochází v nich k synoviální hypertrofii, to vyvolá další krvácení a poškození kloubu, následně destrukci synovie, chrupavky až kosti, což je spojeno s nevratnými funkčními a anatomickými změnami (SALAJ, 2009). V této souvislosti je zajímavé zjištění vyplývající z výše zmiňovaného průzkumu „(...) 60 % respondentů má u některého z kloubů omezenou hybnost“ (Český svaz hemofiliků, 2011, s. 6).

2.1.3 Diagnostika onemocnění

Při diagnostice se vychází z anamnézy, v rodině se pátrá po přítomnosti hemofilie či atypického krvácení, zejména ze strany matky. Osobní anamnéza se zaměřuje na klinické příznaky, výskyt krvácení po úrazech či odborných zákrocích. Při fyzikálním vyšetření se sledují krvácivé projevy, deformity kloubů, rozsahy kloubů, svalové atrofie, kontraktury. Zásadní je přímé stanovení hladiny FVIII (faktor VIII) a FIX (faktor IX), z dalších hemokoagulačních vyšetření je potřeba zmínit aPTT – aktivovaný částečný tromboplastinový čas, jenž bývá, ale až při hladině koagulačního faktoru pod 25 %, prodloužen. Z diferenciálně diagnostického hlediska je nutné vyloučit von Willebrandovu chorobu, proto se stanovuje také antigen von Willebrandova faktoru. Mezi další onemocnění, která mohou imitovat svými projevy hemofilii lze zařadit Lupus antikoagulans, získaný inhibitor FVIII a jiné vrozené defekty srážecích faktorů. Při molekulárně-genetickém vyšetření se provádí analýza genů, která objasní rozsah a lokalizaci poruchy, je významná z hlediska přenašečství a následně důležitá pro prenatální diagnostiku plodu. Při ní se uplatní ultrazvukové vyšetření, odběr choriových klků, amniocentéza nebo fetoskopie s odběrem pupečnickové krve (SALAJ, 2009; JONES, 2007). Doprovodná vyšetření, jež bývají u hemofiliků prováděna, jsou např. krevní obraz, diferenciální rozpočet, sedimentace erytrocytů, biochemické vyšetření zaměřené na jaterní testy, základní imunologické vyšetření, ortopedické vyšetření, rehabilitační a neurologické vyšetření (BLATNÝ, 2012).

2.1.4 Léčba onemocnění

Léčba hlavního projevu tohoto onemocnění – krvácení, je založena na principu substitučním, to znamená, že se pacientům vpravují chybějící koagulační faktory do organismu intravenózní cestou. Používají se koncentrované koagulační faktory získané z plasmy dárců nebo rekombinantní preparáty. „*Rekombinantní přípravky nejsou vyráběny z krevní plasmy dárců, nýbrž jsou uměle produkovány speciálními buněčnými kulturami bez kontaktu s bílkovinou lidské plazmy. Tím je prakticky vyloučeno riziko přenosu infekce z dárce na hemofilika*“ (Český svaz hemofiliků, 2011, s. 7). Zatímco ve skupině do 18 let využívá rekombinantní preparáty již 49 % hemofiliků, ve věkové skupině nad 56 je to pouhých 24 %. (Český svaz hemofiliků, 2011, s. 3 a 7.).

Léčba probíhá převážně ambulantně nebo jsou preparáty aplikovány v domácím prostředí, což umožňuje okamžitou reakci již při prvních příznacích nebo dokonce jen při podezření na možné krvácení. To velmi pozitivně ovlivňuje její účinnost a tím samozřejmě psychiku i sociální zařazení pacientů. Pro maximální úspěšnost léčby platí v podstatě tři zásady: přístup k potřebnému preparátu, jeho dostatečné množství a okamžitá aplikace v případě potřeby (KOMRSKA, 2010).

Při stanovení dávky aplikovaného koncentrátu je potřeba zvážit několik aspektů: a) stupeň onemocnění, což souvisí s hladinou plazmatických koagulačních faktorů pacienta, b) závažnost krvácení či chirurgického výkonu, c) místo krvácení, d) přítomnost inhibitoru, e) váha pacienta a f) biologický poločas rozpadu preparátu (KOMRSKA, 2010). „*Pro FVIII je poločas 12 hodin*“ (JONES, 2007, s. 40). Znamená to dobu, za kterou se sníží koagulační aktivita faktoru na polovinu (JONES, 2007). Obecně platí, že 1 IU preparátu na 1 kg hmotnosti změní hladinu faktoru o 1,5 – 2 % (hem. A) a 0,8 – 1 % (hem. B), přičemž účinná srážlivost u hemofilie A je při hladině 30 % a u typu B při hladině 20 % (KOMRSKA, 2010, s. 12). V ČR se v roce 2015 aplikovalo celkem 51 064 250 IU, přičemž větší polovina z tohoto počtu se týkala plazmatických preparátů, zbytek tvořily rekombinantní preparáty (World Federation of Hemophilia, 2016).

Současným trendem v léčbě tohoto onemocnění je tzv. profylaxe (preventivní substituční léčba), která spočívá v tom, že si hemofilik pravidelně aplikuje předepsané léky (většinou 2 – 3x týdně), přestože se u něj nevyskytuje žádný zdravotní problém. Účelem je udržení hladiny faktoru nad minimální úrovní, což následně chrání pacienta před projevy krvácení. Cílem je zabránit vzniku invalidizující artropatie u těžkých hemofiliků. V některých případech je problémem nedostatečný žilní přístup, řešením pak může být zavedení dlouhodobého žilního katetru. Současné klinické poznatky potvrzují pozitivní výsledky profylaktické léčby. Ty jsou navíc podpořeny možností domácí léčby. Aktuálně dochází k jejímu zdokonalování ve smyslu individualizovaného způsobu použití na základě opakovaného podrobného stanovení poločasu rozpadu doplňovaného faktoru u daného pacienta (KOMRSKA, 2010, s. 13). Dle získaných dat z výzkumu „Jak se žije českým hemofilikům“, z roku 2011, využívá profylaxi téměř 70 % dětí ve věku od 13 do 18 let, ve věkové skupině nad 56 let jen 35 % (Český svaz hemofiliků, 2011, s. 6). Světová hemofilická federace zveřejnila, že v ČR v roce 2015 využívalo profylaktickou léčbu 92 % dětí do 18 let, u pacientů starších 18 let to bylo 55 %, což potvrzuje, že vývoj situace v léčení hemofilie, postupuje správným směrem (World Federation of Hemophilia, 2016).

K podpůrné léčbě je řazena léčba antifibrinolytická, léčení s využitím kortikosteroidů a fibrinových lepidel, dále pak rehabilitační a lázeňská péče. Zahrnuje rovněž léčbu akutní i chronické bolesti a její tlumení. O tomto tématu bude podrobněji pojednáno v kapitole 2.2.

2.1.5 Komplikace

Mezi komplikace léčby hemofilie patří riziko přenosu infekce HIV či viru hepatitidy typu C při použití nedostatečně čištěných (protivirově ošetřených) plazmatických preparátů. V současnosti je již minimalizováno využitím moderních technologií a stále častějším používáním rekombinantních preparátů. Nicméně hemofilicí pacienti jsou i nadále pravidelně kontrolně testováni na přítomnost těchto virů (BLATNÝ, 2012). Dle údajů z výzkumu v roce 2011 se v ČR u hemofiliků vyskytuje hepatitida typu C u 39 % těžkých hemofiliků a u 18 % pacientů se středně těžkou formou. „Naproti tomu děti hemofilici se s hepatitidou typu C téměř nesečkávají“ (Český svaz hemofiliků, 2011, s. 7). V roce 2015 žili v ČR tři hemofilicí pacienti nakaženi virem HIV (World Federation of Hemophilia, 2016).

Velmi vážnou komplikací hemofilie je výskyt inhibitoru FVIII/IX. Jde o reakci imunitního systému na podaný koncentrát, kdy se aloprotilátka IgG váže na cizorodý FVIII/IX podaný do těla a znemožní mu tak jeho funkci v průběhu hemostázy. Tím se podaný koncentrát stává zcela neúčinný, což má pro hemofilika velmi vážné následky. Lze se s ním setkat zejména u těžké formy hemofilie, u typu A se vyskytuje mnohem častěji, než u typu B. Mezi rizikové faktory vzniku inhibitoru patří: typ genetického defektu, typ podávaného koncentráту (častěji to bývá při léčbě rekombinanty), časné první podání koncentráту (dřív než po prvním roce života), aplikace FVIII během infekce nebo během očkování či při užívání léku ovlivňující imunitu. Pro diagnostiku je nutné laboratorní vyšetření na hladinu inhibitoru (v Bethesda jednotkách – BU). Na jeho základě jsou pacienti děleni na dvě skupiny: lowresponders a highresponders. Léčba je velmi problematická, zaměřuje se na zástavu akutního krvácení a na trvalé odstranění inhibitoru. Používají se preparáty s tzv. by-pass aktivitou, jež aktivují FX bez přítomnosti FVIII nebo FIX. Příkladem je preparát FEIBA (koncentrát protrombinového komplexu) nebo rekombinantní FVII – NovoSeven (SALAJ, 2009; BLATNÝ, 2012). V roce 2015 bylo u nás evidováno 21 pacientů s těžkou formou hemofilie s inhibitorem, z toho jen 2 pacienti měli hemofilii typu B. Zatím bohužel nemají naději na trvalé odstranění inhibitoru, imunotoleranční léčba je úspěšná jen u hemofilie A, přibližně v 80 % případů (World Federation of Hemophilia, 2016). Problematika hemofiliků s inhibitorem bude podrobněji popsána v dalších kapitolách.

Také artropatie kloubů patří mezi obávané a zatím hojně se vyskytující komplikace především u generací hemofiliků, které neměly v minulosti možnost využívat léčbu profylaktickou, ani možnost aplikace substitucí v domácích podmínkách. Blíže bude o tomto problému pojednáno v kapitole 2.2.2.

2.2 Bolest a hemofilie

2.2.1 Bolest v souvislostech

Bolest obecně je charakterizována ve třech rovinách: biologické, psychologické a sociální. Tyto roviny recipročně ovlivňují míru prožívané bolesti (JANÁČKOVÁ, 2007). Na úrovni biologické je bolest daná neurofyzilogickými a neurochemickými procesy souvisejícími s organickou etiologií. Na úrovni psychologické je charakterizovaná emoční kvalitou subjektivního prožitku nemocného, kterému pacient rozumově přisuzuje určitý význam. Způsoby, jakými se svým stavem daný pacient vypořádá, do jaké míry je schopen bolest zvládat, se nazývají copingové (zvládací) strategie, a jsou čistě individuální záležitostí (RAUDENSKÁ, 2011). Na úrovni sociální je vnímání bolesti umocněno postoji nejbližšího okolí pacienta ve smyslu přijímání nebo nepřijímání jeho bolesti (JANÁČKOVÁ, 2007). Řečeno jinými slovy, s bolestí se pojí psychická i somatická stránka jedince. Zasahuje do emoční, rozumové, behaviorální i do roviny vnímání. Každý člověk ji vnímá s jinou intenzitou a průběhem, přestože diagnóza může být stejná. Protože je ovlivněna faktory jako je osobní zkušenost s bolestí, citlivost k bolestivým podnětům, dalšími vlivy jako „*kvalita mezilidských vztahů, sociální vazby, hospitalizace a odloučení od rodiny, ekonomická situace nemocného, emocionální instabilita, místo bolesti v osobní hierarchii hodnot, stres, emoční poruchy a poruchy osobnosti*“ (JANÁČKOVÁ, 2007, s. 22).

Existují i jiná hlediska pro rozdělení typů bolesti např. „*podle etiopatogeneze dělíme bolest na somatickou, viscerální a neuropatickou (deafferentační)*“ (DLOUHÁ, 2002, s. 578). Podle doby trvání bolestivého stavu se pak rozlišuje bolest na akutní – náhle vzniklou a chronickou – dlouhodobě přetrvávající.

2.2.2 Mechanismus vzniku bolesti u hemofilie

V případě hemofilie zažívají pacienti často nesnesitelnou akutní bolest během krvácení do kloubů. Hemartros je přítomnost krve v kloubu, dochází k tlaku na tkáň a rozpínání, projeví se otokem, bolestí a poruchou hybnosti. Chronická bolest je u hemofilických pacientů definována jako „*přetrvávající a/nebo přerušovaná bolest spojená s patofyziologií hemofilie, která si žádá zákrok (farmakologickou nebo nefarmakologickou léčbu bolesti), jež nezpůsobí okamžité odstranění příčiny bolesti, a která se projevuje častěji než jednou do týdne po dobu delší než 3 měsíce*“ (HOLSTEIN, 2012, s. 751). Chronická bolest u hemofiliků souvisí s artropatií kloubu.

Patofyziologii hemofilické artropatie výstižně popsal ve své práci Teyssler, který se této problematice dlouhodobě věnuje. Díky opakovanému krvácení do kloubu jsou v jeho synoviální výstelce vyvolány zánětlivé změny, které se postupně stanou chronické. *„Krvácení má svůj původ v subsynoviálních venózních plexech, kde byla prokázána snížená tromboplastická aktivita“* (TEYSSLER, 2014, s. 12). Krev odstraňuje synoviocyty, které se nacházejí v membráně výstelky. Po rozpadu erytrocytů zůstávají v kloubu ionty železa. Ty dráždí její výstelku a způsobí její zbytnění. Vrstva synovie je poté silně vaskularizována a tím lehce zranitelná. Vizuálně postižený kloub vypadá oteklý, stejně jako při akutním krvácení. Na rozdíl od něj je ovšem nebolestivý. *„Neléčená chronická hemofilická synovialitida postupně vede k rozvoji hemofilické artropatie tím, že zasáhne do metabolismu chondrocytů. Hemofilická artropatie, vzniklá na podkladě chronické hemofilické synovialitidy, je nejčastějším hendikepem u pacientů s hemofilií“* (TEYSSLER, 2014, s. 12). Často je nutné zvolit chirurgické řešení, aby se předešlo ztrátě funkce kloubu.

Jak již bylo řečeno výše akutní bolest při krvácení do kloubu lze u hemofiliků jen stěží odlišit od bolesti vyvolané zhoršením chronické artropatie. Při takovéto záměně bývá nesprávně bolest léčena použitím koncentrovaného faktoru srážlivosti. Více než 50 % pacientů s hemofilií má bolestivé klouby, které způsobují invaliditu a snižují kvalitu života (BLATNÝ, 2012, s. 3). U hemofiliků s inhibitory je situace ještě mnohem horší. Ve velké míře se u nich vyskytují kloubní abnormality, nástup artropatie je mnohem rychlejší, trpí častější chronickou bolestí kloubů a zvýšeným výskytem intrakraniálního krvácení než pacienti bez inhibitoru. Pacienti s inhibitory zažívají větší omezení rozsahu pohybu a bolesti kloubů, hrozí u nich trojnásobné zvýšení rizika invalidity (DUTREIL, 2014, s. 1).

2.2.3 Léčba bolesti hemofilika

Léčba hemofilických pacientů se donedávna zabývala primárně léčbou klinických projevů, tj. zastavením krvácení, přičemž bolestivým doprovodným jevům nebyla věnována větší pozornost. Léčba akutní bolesti v souvislosti s hemartros zahrnovala aplikaci substituční léčby, klidový režim a ledování do doby, než nastal stav úlevy, následně kompresi kloubu sloužící k jeho ochraně, postupné rozcvičování a znovu zatěžování postižené oblasti (RILEY, 2011). V některých případech byla za akutní bolest mylně považována také bolest na podkladě chronické artropatie, jelikož se tyto druhy bolesti od sebe nesnadno odlišují a z toho důvodu byla nesprávně léčena použitím koncentrovaného faktoru srážlivosti bez výraznějšího efektu (AUERSWALD, 2016).

V roce 2012 uspořádala evropská instituce European Haemophilia Therapy Standardization Board průzkum, který se konkrétně zabýval léčbou bolesti u pacientů s hemofilií. Do průzkumu se zapojilo 22 evropských hemofilických center ze 14 evropských zemí, která poskytovala péči 1678 dětem a 5103 dospělým pacientům. Prostřednictvím dotazníkového šetření byli osloveni zaměstnanci a vedoucí personál těchto center s cílem najít shodu ve způsobech účinného zvládání a léčby bolesti. Předmětem průzkumu bylo prověřit stávající uplatňované léčebné postupy z různých hledisek na sedmi stanovených případových scénářích. Závěrem průzkumu bylo konstatováno, že „navzdory vysokému počtu hemofilických pacientů se sníženou kvalitou života následkem bolesti, neexistují dosud žádné definice bolesti, ani prověřené postupy, jak ji posuzovat, či léčit“ (HOLSTEIN, 2012, s. 743). Výsledky šetření však poskytly podklady, na jejichž základě byla formulována sada obecných a specifických doporučení pro postupy léčby. Ačkoli jsou tato doporučení od Holsteina (2012) nezávazná, jedná se vůbec o první a jedinou řadu odsouhlasených jednotných postupů pro řešení problematiky zvládání bolesti v případě hemofilických pacientů. Praktický a velmi podrobný návod, jak pacient s hemofilií může sám zmírnit intenzitu prožívané bolesti nefarmakologickými postupy a změnou životních návyků, poskytuje manuál, který byl vydán v Austrálii v roce 2000. Využívá kombinace metod zaměřených na emoční, sociální a fyzické faktory, což umožňuje úspěšně kontrolovat bolest (World Federation of Hemophilia, 2000).

Nutnost vytvořit standardizované postupy a léčebné protokoly pro léčbu bolesti u hemofiliků navrhuje v závěru svého článku, který se týkal hodnocení a léčby bolesti hemofiliků, Riley (2011). Prvním takovým výstupem jsou obecná doporučení výše zmiňovaného evropského průzkumu. Kladou důraz na prevenci vzniku bolesti a adekvátní vzdělanost pracovníků hemofilických center v otázkách bolesti, dostatečnou edukaci pacientů v domácí léčbě o používání analgetik. Hodnocení bolesti by se mělo provádět validovanými nástroji. Léčba akutní bolesti by měla probíhat dle postupu označovaným zkratkou RICE, což znamená klid (angl. Rest) – ledování (angl. Ice) – stahování (angl. Compression) a elevace (angl. Elevation).

V souvislosti s chronickou bolestí bylo vydáno doporučení, aby léčba probíhala v několika rovinách:

- v rovině farmakologické prostřednictvím podávání analgetik
- v rovině nefarmakologické (akupunkturní léčba, metoda biologické zpětné vazby, kognitivní behaviorální terapie, metoda rozptýlení, cvičební nebo posilovací program, řízená vizualizace, léčba bylinami, hydroterapie, hypnóza, interaktivní terapie, fyzioterapie, terapeutická masáž, transkutánní elektrická neurostimulace (TENS))
- v rovině chirurgické (synovektomie, odstranění hypertrofované synoviální tkáně, úplná výměna kloubu, či odstranění pohyblivého kloubu a synoviální výstelky)

V tomto kontextu by měly být pečlivě zváženy komorbidity a rizikové faktory při dlouhodobém užívání analgetik. Měla by se provádět pravidelná kontrola nežádoucích vedlejších účinků. Součástí léčebných postupů by měla být nefarmakologická léčba.

Z hlediska specifických doporučení z oblasti farmakologické léčby se navrhuje používat žebříkového postupu vytvořeného Světovou zdravotnickou organizací. Jedná se o konkrétní třífázové postupy stanovené pro děti a dospělé trpící jak akutní, tak chronickou bolestí (Tabulka 1) (HOLSTEIN, 2012, s. 752). I přes tento počín se Auerswald (2016) domnívá, že jsou nutné další studie k lepšímu pochopení problematiky bolesti hemofiliků napříč věkovým spektrem.

Tabulka 1: Třífázové postupy zvládání bolesti. Přeloženo a upraveno dle (HOLSTEIN, 2012).

		Akutní bolest	Chronická bolest
Děti		1) Paracetamol* 2) Paracetamol*+ slabé opioidy 3) Opioidy v nemocničním podání	1) Paracetamol*+ podpůrná léčba 2) Paracetamol*+ slabé opioidy 3) Odkaz na specialistu z oblasti léčby bolesti
Dospělí	Bez komorbidit	1) Paracetamol*± adjuvantní léčba 2) Paracetamol*+ slabé opioidy 3) Tramadol nebo silné opioidy	1) Paracetamol* 2) Cox 2 selektivní NSAID nebo neselektivní NSAID ± PPI nebo paracetamol* + slabá opioida 3) Tramadol nebo silná opioida± ne-opioida
	S jaterní dysfunkcí	1) Při užití paracetamolu nebo metamizolu by se měla pečlivě sledovat funkce jater 2) Dávkování by mělo být omezeno na maximum stanovené v příbalovém letáku daného léčiva	1) Při užití paracetamolu nebo metamizolu by se měla pečlivě sledovat funkce jater 2) Dávkování by mělo být omezeno na maximum stanovené v příbalovém letáku daného léčiva 3) Cox-2 selektivní nebo neselektivní NSAID ± PPI pouze u pacientů s malou chronickou dysfunkcí jater (nutno sledovat renální funkce)
	S kardiovaskulární poruchou		1) Veškerá NSAID je nutno používat s velkou opatrností 2) Pokud se používají NSAID, měly by se zvolit léky s nejmenším obsahem Cox-2, například naproxen nebo ibuprofen. Ke zvážení je souběžné užívání PPI 3) Dlouhodobé užívání NSAID by se mělo vyloučit

*Pozor na riziko vzniku akutní hepatotoxicity spojené s užíváním velmi vysokých dávek, zejména u pacientů s poruchou jater

NSAID = nesteroidní nebo protizánětlivé léky

PPI = inhibitory protonové pumpy

2.3 Emoce a bolest

„Emoce nás, zjednodušeně řečeno, velmi rychle informují o tom, jak se v danou chvíli cítíme, jak se k tomu, co se děje, vztahujeme“ (KLÍMOVÁ, 2015, s. 75). Jsou instinktivní a velice individuální. Na informaci navazuje okamžitá specifická reakce na úrovni tělesné. Emoce mohou být subjektivně příjemné či naopak a vzhledem k tomu následně vytvářejí paměťové stopy o situacích, jež je vyvolaly, aby se příště na ně bylo možno lépe připravit. Většinou se vrství, málokdy prožíváme jen jeden typ emoce, uvádí Klímová (2015).

Skutečnost, že bolest souvisí mimo jiné také s nepříjemným emocionálním zážitkem, je přímo zahrnuta v její definici. Za tyto projevy odpovídá konkrétně vazba frontálního laloku s gyruscinguli v mozkové kůře. Je tedy pochopitelné, proč je mezi obecné charakteristiky chronické bolesti zahrnuto i tvrzení, že „bolest je provázena změnou psychiky nemocného“. Z psychiatrických problémů jsou tímto myšleny především deprese. V některých případech může dojít dokonce až ke změně osobnosti daného jedince. Naopak deprese zase ovlivňuje toleranci k bolesti, snižuje ji. V této souvislosti se asi u poloviny pacientů s depresivním onemocněním setkáváme současně i s bolestí (DLOUHÁ, 2002, s. 578).

Problematickou psychických poruch u chronických onemocnění se zabývá klinická psycholožka Raudenská, která popisuje jejich vzájemné vztahy (modely prevalence). Uvádí, že se často u téhož jedince vyskytují psychická onemocnění zároveň s tělesným, a to na základě podobných rizikových faktorů, které jsou důležité jak pro vznik, tak pro udržování obou forem patologie. K příznakům se řadí např. bolest, insomnie, nedostatek energie, snížená sexuální touha apod. Dále konstatuje, že „*tělesná nemoc představuje riziko vzniku psychických poruch (poruchy nálady, úzkostné, kognitivní, psychotické, sexuální, poruchy spánku)*“ (RAUDENSKÁ, 2011, s. 33) a naopak, problémy psychické zvyšují pravděpodobnost vzniku somatické choroby. Upozorňuje, že existuje jistý vliv farmakologické léčby související se vznikem psychických potíží. Ilustrativním příkladem je dle autorky léčení hepatitidy C interferonem s následným vznikem depresí. Závěrem připomíná, že svůj podíl na vzniku somatického onemocnění má i rizikové chování pacienta s psychickou nemocí.

Depresivní stavy se pojí s emocí „smutek“. Souvisí s informací ztráty (věci, vztahu, iluzí ...) a tělesná reakce na ní bývá rozloučení, oplakání, stažení do sebe (KLÍMOVÁ, 2015).

Depresivní porucha je jednou z nejčastějších diagnóz psychiatrických onemocnění. Projevuje se pesimismem, smutkem a beznadějí, provází ji vztek, strach, úzkost, nerozhodnost. Postihuje až 1/5 populace, u žen bývá přítomna 2x častěji než u mužů. Její výskyt je vysoký u pacientů s různými somatickými chorobami, u pacientů trpících chronickou bolestí ji lze zaznamenat ve 30-45 % všech případů (RABOCH, 2001). Nemocný negativně hodnotí sebe samého, okolí a svou budoucnost, trpí komplexem méněcennosti, obviňuje se, mívá hypochondrické i suicidální myšlenky. Bývá unavený a vyhýbá se sociálnímu kontaktu (RAUDENSKÁ, 2011, s. 35).

Ve shodě s výše uvedeným popisem vyznívá článek (DUTREIL, 2014) o hemofilicích s inhibitory. Píše se v něm, že až 1/3 osob ve vážném zdravotním stavu má příznaky deprese. Muži postižení depresí si často stěžují na únavu, ztrátu zájmu a podrážděnost. Deprese zhoršuje celkový zdravotní stav, pokud je diagnostikována ve spojitosti s jinými chronickými onemocněními. Reciproční efekt chronického onemocnění a výskytu deprese je čím dál víc znatelnější. Oba faktory se navzájem umocňují.

Z toho vyplývá, že společenská izolace a deprese se může také vyskytovat u hemofilických pacientů s inhibitory v důsledku dlouhodobého chronického stavu doprovázeného bolestí a omezenou mobilitou. Bohužel však neexistuje mnoho výzkumů, které by se touto otázkou zabývaly (DUTREIL, 2014). Deprese se může vyskytovat i jako součást poruch přizpůsobení na akutní nebo dlouhotrvající stress. Je „*často recidivující s tendencí k chronicitě*“ (RAUDENSKÁ, 2011, s. 34). Při těchto stavech hrozí významné riziko suicidálního jednání. Somatický syndrom deprese a somatické symptomy bolesti jsou si velice podobné, a proto diagnostikovat deprese u chronicky nemocných není snadné. Využívá se za tím účelem především inkluzivní a substituční přístup (i=príznaky deprese se zahrnují do diagnózy depresivních poruch nezávisle na tom, zda vznikly primárně či sekundárně; s=některá kritéria pro hodnocení deprese jsou nahrazena specifitějšími).

Velmi zajímavý závěr vyšel z americké studie (IANNONE, 2012). Říká, že sledování příznaků deprese v rámci celkové péče o hemofilické pacienty může pomoci k lepším zdravotním výsledkům a úspěšnější léčbě. Studie proběhla v Centru hemofilie a trombotické nemoci (USA, stát Arizona), bylo sledováno 41 dospělých hemofilických pacientů na základě standardizovaného dotazníku Patient HealthQuestionnaire (PHQ – 9), jenž se využívá při zjišťování deprese u dospělých jedinců. Dotazovanými byli muži ve věku 18–80 let, třetina z nich HIV pozitivní, polovina prodělávala aktuálně žloutenku typu C, dvě třetiny trpěly funkčním poškozením. 60 % mělo za sebou střední školu, 16 % vysokoškolské vzdělání. 46 % z nich bylo nezaměstnaných, 22 % uvedlo nedostatek podpory ze strany společnosti, rodiny, přátel a duchovního společenství. 49 % z nich byli těžcí, 27 % střední a 10 % lehcí hemofilici.

Ze studie vyplynulo, že kritéria definující přítomnost deprese naplňovalo 37 % dotázaných. U 53 % pacientů se vyskytly lehké až těžké příznaky deprese. Až 76 % pacientů s depresí zároveň trpělo funkčním poškozením zapříčiněným právě příznaky deprese! Odtud vychází potřeba prozkoumat vztah mezi tím, zdali depresivní stavy mohou mít vliv na dodržování správné léčby, čímž by v konečném důsledku mohly vést ke zhoršení zdravotního stavu pacientů. Jasná korelace se projevila mezi výskytem deprese a pocitem nedostatečné účasti ze strany společnosti a mezi výskytem deprese a nezaměstnaností dotazovaných. Příznaky deprese se rovněž zvyšovaly u pacientů s častějšími krvácivými příhodami. Pokud byla tato studie srovnána s podobnými, jež se zabývaly výskytem deprese u jinak chronicky nemocných osob, prokázala velmi obdobný výsledek (33 % u jiných a 37 % u hemofiliků). Na druhou stranu ve srovnání se vzorkem běžné populace, kde je výskyt deprese u 16 % osob, jde u hemofilie o výrazně ohroženější skupinu.

Dle údajů poskytnutých WFH v souhrnné zprávě za rok 2012 žili v České republice 2 hemofiličtí pacienti s pozitivním HIV a 183 pacientů s prokázanou hepatitidou typu C (World Federation of Hemophilia, 2013).

Úzkostné poruchy se pojí s emocí „strach“, rychlá informace signalizuje ohrožení, reakce těla je boj či útěk (KLÍMOVÁ, 2015). Podle Rabocha (2001, s. 274) „*patří k běžným emocím, které každý člověk během svého života prožívá*“. Jedná se o nepříjemný stav bez přesné definice etiologie vzniku. „... je často doprovázena vegetativními příznaky“, které po delší době vedou až k únavě nebo vyčerpání. S úzkostnými poruchami se setkáváme jako s nejčastějším duševním onemocněním, během života se vyskytnou až u jedné čtvrtiny populace ve vyspělých zemích. Prožívání úzkosti je považováno za symbol 20. století (RABOCH, 2001).

Spontánní úzkost vzniká a progreduje nečekaně. Pokud je velmi silná, nazýváme ji spontánní panikou. V případě, že jde o reakci na určité okolnosti a lze ji tudíž předvídat, hovoříme o situační úzkosti či panice. Je-li podnětem k jejich rozvoji pouhá myšlenka, jedná se o anticipační úzkost nebo paniku (ZVOLSKÝ, 2003).

Do kategorie generalizovaná úzkostná porucha (angl. generalized anxiety disorder – GAD) spadají pacienti s výraznou a chronickou úzkostnou symptomatologií vyskytující se po dobu nejméně šesti měsíců. Stále úzkostně očekávají příchod něčeho špatného, problémem jsou pro ně i nejtriviálnější věci, typická je pro ně plačtivost, neschopnost si odpočinout, zrelaxovat, koncentrovat se. Mezi tělesné potíže, se kterými se lze u nich často setkat, patří svalová tenze, nespavost a poruchy usínání, bolesti hlavy, pocení, třes apod. Onemocnění postihuje opět 2x častěji ženy, celosvětová prevalence je 8 %, existují značné rozdíly v závislosti na dané kultuře (ROKYTA, 2015). „*Odhaduje se, že až 90 % postižených GAD trpí z celoživotního pohledu ještě jinou duševní poruchou,*“ např. depresí (více než 2/3) nebo jinými úzkostnými poruchami (panika, agorafobie, prostá i sociální fobie), „...u řady nemocných s tělesnou chorobou se vyskytuje úzkostná symptomatologie, která může být podobná nebo zcela identická s GAD“ (RABOCH, 2001, s. 285).

Část lékařů si myslí, že je přirozené, když úzkost doprovází tělesné onemocnění a nevěnují její diagnostice patřičnou pozornost. To je ovšem ke škodě, poněvadž „*komorbidita somatické a psychické poruchy vede k horší prognóze obou, pakliže nejsou řádně léčeny*“ (RABOCH, 2001, s. 285). Úzkost vzniklá na podkladu tělesné poruchy nemá stejné znaky jako úzkost primární. Rozdíly je možné spatřit zejména ve věku pacienta při vzniku onemocnění, v průběhu remise, familiárnosti výskytu atd. Z hlediska léčby se doporučuje krátkodobé užívání anxiolytik, než se podaří vyladit léčení antidepresivy, což představuje časově náročnější postup. Jako doplněk je vhodné využít psychoterapii, nejlépe kognitivně-behaviorální přístup (ZVOLSKÝ, 2003).

„Cestou pochopení emoční informace můžeme měnit významy událostí, stereotypní či nefunkční způsoby interpretace sebe a vztahu ke světu. Se znalostí fyziologických reakcí organismu lze i lépe chápat tělesný doprovod emocí, tělesné reakce. Jejich dlouhodobé působení a vliv na orgánové funkce postupně vedou až ke vzniku nemoci“ (KLÍMOVÁ, 2015, s. 76).

2.4 Kvalita života

Pro kvalitu života zatím neexistuje jednotná definice, přes velkou snahu odborníků se nedaří vymezit obsah pojmu, v laické i odborné společnosti je neustále proměňován. Má velmi široký rozsah, obecně může označovat cokoli, co je spojeno s životní úrovní až ke spokojenosti jedince. Na tematiku kvality života nelze nahlížet z jediného úhlu pohledu, ba naopak je potřeba kombinovat různé přístupy. V odborné literatuře je nejčastěji popisována v pojetí dvou dimenzí, subjektivně psychologické a objektivně prostorové, ovšem často se od sebe neoddělují. V současné době je tento pohled již překonán, Heřmanová (2012) proto navrhuje, aby se při budoucích výzkumech kvalita života zjišťovala ve čtyřech rovinách, které zohledňují jak konkrétní podmínky, tak konkrétní výsledky života ve vnějším i vnitřním hodnocení daného jedince. „*Při výzkumu kvality života tedy nemusí jít jen o to, jaké životní zdroje mají jedinci, či skupiny jedinců k dispozici, ale i o to, jaké mají potřeby a preference, zda dané zdroje využívají, s jakou intenzitou a jakým způsobem*“ (HEŘMANOVÁ, 2012, s. 15). Vše je přehledně shrnuto v následující tabulce:

Roviny kvality života	Vnější vlivy	Vnitřní vlivy
Konkrétní podmínky	Ekonomické, ekologické, sociální a kulturní podmínky životního prostředí v dané společnosti a v dané oblasti. Obory: ekonomie, ekologie, sociologie, historie, architektura atd.	Geneticky podmíněné fyzické a duševní předpoklady jedince. Aktuální zdravotní stav, znalosti, schopnosti, dovednosti, sociální inteligence. Obory: lékařství, genetika, antropologie, psychologie atd.
Dosažené výsledky	Okolní hodnocení přínosu člověka a významu jeho života. Obory: filozofie, etika, ideologie	Subjektivní hodnocení dosažení vlastních cílů a smysluplnosti vlastního života. Obory: sociologie, psychologie, sociální psychologie.

Tabulka 2: Čtyři roviny související s kvalitou života. Dle (Heřmanová, 2012)

Z tabulky je možno vyčíst, že s charakteristikou individua se pojí vnitřní kvality. Předpoklady (životaschopnost jedince) jsou podmíněny fyzickým a duševním zdravím, jehož úroveň je do jisté míry ovlivnitelná obory lékařskými a psychologickými. Životní výsledky tzn. vlastní hodnocení života (subjektivní pohoda, spokojenost, štěstí) jsou rovněž propojeny s medicínskými obory. Na tomto místě je ale potřeba připomenout, že fyzické zdraví nemusí přímo ovlivňovat subjektivní vnímání kvality života, nejvíce záleží na kognitivním hodnocení a emočním prožívání (HNILICOVÁ, 2005). Že kvalitu života je potřeba chápat v širších souvislostech nejen biomedicinských potvrzuje také Křivohlavý (2002).

Heřmanová (2012) mapovala širokou škálu pohledů a z nich vyplývajících přístupů a modelů v dané problematice. Nejvýstižněji je podle ní vyjádřen pojem kvalita života jako *„reflexe objektivních enviromentálních podmínek a sebereflexe člověka – v kontextu kulturních, hodnotových, sociálních a prostorových systémů a ve vztahu k individuálním motivacím, schopnostem, cílům a očekáváním“* (HEŘMANOVÁ, 2012, s. 17). Do budoucna se předpokládá, že toto téma bude velmi souviset s problematikou hodnotové orientace (otázka seberealizace – Maslowova pyramida potřeb), bude možno jej proto zpracovávat sociálně psychologicky.

2.4.1 Kvalita života a hemofilie

Zahraniční zdroje, ve kterých je možné se s touto tematikou setkat, řeší u hemofilie kvalitu života ve vztahu ke zdraví. Podle autorů článku je definována jako *„subjektivní hodnocení vlivu nemoci a léčby na fyzické, psychologické, sociální činnosti a pocit pohody v těchto oblastech“* (REMOR, 2011, s. 49). Zásadní je, že se jedná o subjektivní prožitek, který nelze nijak objektivně ověřit lékařem, v některých případech dokonce závisí na vnímání blízké osoby – např. u dítěte, které není schopno zhodnotit svůj stav nebo u psychicky narušeného člověka. Hodnocen je stav fyzického zdraví, tělesné bolesti, funkčního stavu a mentálního zdraví. *„Mezi obranné a ochranné psychologicko-sociální faktory u hemofilie se řadí emocionální projevy. Mnoho odborníků poukazuje na to, že možnost projevit své emoce je u chronických pacientů spojená s lepším přizpůsobením se situacím“* (ARRANZ, 2004, s. 21).

Hodnocení kvality života ve vztahu ke zdraví se jeví jako velmi důležité, v současnosti se využívá v rámci národních zdravotnických výzkumů k posouzení stavu zdraví a systému lékařské péče. Na základě tohoto měření lze sledovat úspěšnost léčby nikoliv jen s ohledem na řešení symptomů (projevů) nebo vedlejších účinků léků, ale zejména s ohledem na subjektivní vnímání pacienta. Tato zjištění dokonce umožňují porovnávat výsledky léčby v případech různých nemocí, které spolu nesouvisí, a to i napříč různými kulturními prostředími. Mezi klinické indikátory (faktory, ukazatele) negativně ovlivňující kvalitu života u hemofiliků jsou zahrnuty hemartrosy, krvácivé epizody, poškození kloubů, HIV infekce, virus hepatitidy C, přítomnost chronické bolesti nesouvisející s krvácením a přítomnost inhibitoru (REMOR, 2011).

V tomto kontextu je nutné zmínit, že kvalita života pacientů s inhibitory je podstatně nižší než u hemofiliků bez inhibitorů, souvisí to s jejich vyšším výskytem potíží s mobilitou, hospitalizací, školní a pracovní absencí, problémy s udržením práce, spolu s vyššími léčebnými náklady. Problémy, kterým čelí pacienti s inhibitory se spojují a mají značný negativní dopad na životní pohodu stejně jako psychosociální postavení. Jejich osobní i pracovní život je tím plně zasažen. Studie, které zkoumaly zdravotně podmíněnou kvalitu života ukázaly, že mnohem více pacientů s inhibitory mělo potíže se zvládáním každodenních životních problémů ve srovnání s ostatními hemofiliky. Vše se také negativně odráží na pacientově vnímání sebe sama a sebeúctě. Nízké sebevědomí je spojováno s depresí, úzkostí a nízkými sociálními očekáváními (DUTREIL, 2014).

Raudenská (2011, s. 25) popisuje, že *„sebepojetí u nemocných zahrnuje subjektivní prožívání bolesti, nemoci a nemocného těla, a proto záleží na přístupu každého jedince a jeho okolí, jakou si vytvoří představu místa své osobnosti ve světě a společnosti“*. Bylo prokázáno, že hemofilici mají nižší sebevědomí než zdraví jedinci. Ve studii 60-ti hemofilických pacientů (7<20let, 53>20let), kteří byli srovnáváni se 78 zdravými subjekty bylo zjištěno, že pacienti s hemofilií měli nižší sebevědomí než kontrolní skupina, přičemž nízké sebevědomí je spojeno s potenciálem rozvinutí deprese nebo úzkostných stavů (DUTREIL, 2014). Zajímavé výsledky průzkumu ČSH z roku 2011 prokazují, že hemofilie ovlivňuje životy pacientů s různou intenzitou-podle její závažnosti a v závislosti na metodách léčení. Pozitivní vzkaz, který tento výzkum přinesl je, že *„kvalita života pacientů s hemofilií se za posledních 20 let výrazně zlepšila“* (Český svaz hemofiliků, 2011, s. 1).

Pro získání vyšší kvality života u chronicky nemocných v souvislosti s lepší péčí je Raudenskou (2011) navrhováno zařadit do péče biopsychosociální model zdraví a nemoci, týmovou spolupráci a efektivní konzultace.

Chronické onemocnění totiž probíhá nejen na základě vlivu biologických faktorů, ale souvisí také s typem osobnosti, se strategiemi, jak zvládat zátěž, je ovlivněno kulturním a sociálním prostředím. Souhrnně jsou tyto položky nazývány biopsychosociálními faktory. „*Nedostatečně zjištěné psychosociální dimenze v péči o chronicky nemocné vede k utrpení a invaliditě*“, upozorňuje Raudenská (2011, s. 29).

Pod pojmem biopsychosociální model se rozumí zařazení „psychologického přístupu do lékařské péče“ a předpokládá se při ní spolupráce lékařů, psychologů i dalších zainteresovaných odborníků. Jedná se o komplexní přístup, při němž se věnuje pacientovi péče v oblasti biologické, psychologické, sociální i spirituální, tím se tato stává efektivnější a úspěšnější. Je zacílena na prevenci, životní styl a změnu chování či postojů. Také Klímová (2015) doporučuje „*dívat se na člověka v jeho komplexnosti v souladu s přírodními zákony s respektem k individualitě a příběhu života, který tato individualita tvoří*“.

V rámci péče lze dle Raudenské (2011) využít několik forem konzultací. Konzultace u lékaře, konzultace zaměřená na edukaci sestrou, konzultace zaměřená na zlepšení zdraví – speciálně vyškolenou sestrou, konzultace zaměřená na zdraví týkající se nespolupracujících nemocných, psychoterapie zaměřená na zdraví pro jedince neschopné akceptovat chronické onemocnění. Skupinové i individuální psychoterapie zmiňuje i Raboch (2001).

Hemofilickým pacientům s inhibítorem je rovněž doporučován integrovaný přístup k problémům. Intervence zlepšující jejich kvalitu života se nejlépe řeší s přístupem multidisciplinárního týmu. Zahrnuje zdravotní sestry, sociální pracovníky, fyzioterapeuty, ergoterapeuty a psychology. Klinická péče je zaměřena na prevenci a zvládání krvácivých příhod, pravidelné návštěvy fyzioterapeuta jsou významné pro udržení dobrého stavu kloubů, zmírnění komplikací pohybového aparátu, chronické artropatie a chronické bolesti. V psychosociální oblasti je již od raného věku důležité mapování příznaků nízkého sebevědomí, nízkých zvládacích schopností, deprese, úzkosti a zneužívání návykových látek. Klíčové pro kvalitu života pacienta je přizpůsobit se situaci, že hemofilie je komplikovaná inhibítorem. Měl využívat širokou škálu služeb a zdrojů nabízených odborníkem z psychosociálního týmu, které jsou zapotřebí k řešení vzdělávacích potřeb, zaměstnání, finančního zajištění, mezilidských vztahů, rodičovských dovedností, duševního zdraví, stárnutí a dalších potíží. Cílem intervencí je udržení dobré fyzické funkce, prevence kloubních onemocnění a chronických bolestí. Významné je sledování příznaky počínajících duševních problémů, které mohou velmi negativně ovlivnit kvalitu života a odhodlání k léčbě (DUTREIL, 2014).

2.5 Systém péče o hemofiliky v ČR

2.5.1 ČNHP

V současnosti se péči o pacienty s hemofilií věnují tzv. hemofilická centra, která zajišťují široký rozsah služeb jako je diagnostika, komplexní 24hodinová péče, pravidelné kontroly, a především spolupráci s ostatními odděleními při tvorbě postupů léčení jiných onemocnění u hemofiliků. Jsou to pracoviště akreditovaná na základě dosažené úrovně v oblastech kvalifikace, vybavení, sebehodnocení a komunikace dle požadavků Světové hemofilické federace (WFH). Momentálně v republice pracují zvlášť pro dospělé a zvlášť pro děti tři centra komplexní péče – CCC (angl. Comprehensive Care Centers) v Praze, Brně, Ostravě a šest hemofilických léčebných center – HTC (angl. Haemophilia treatment centers) ve městech Hradec Králové, Liberec, Plzeň, České Budějovice, Olomouc, Ústí nad Labem. Oba typy zařízení jsou si podobná, centra typu CCC mají navíc k dispozici psychologa, odborníka na rehabilitaci a nabízejí možnost prenatalní diagnostiky. Výhradně pečují o hemofiliky s inhibitory, o hemofiliky na imunotoleranční léčbě a o ty, kteří podstupují chirurgický zákrok (Český svaz hemofiliků, 2012). Chod všech center spravuje Český národní hemofilický program (ČNHP). Jedná se o „celostátní aktivitu, jejíž cílem je neustálé zvyšování dobré úrovně péče o nemocné s hemofilií a dalšími vrozenými krvácivými stavy“ (ČNHP, 2012). Cíle ČNHP se zaměřují na diagnostiku, léčbu, prevenci komplikací, kvalitu života, prenatalní diagnostiku a poradenství. Tento program řeší otázku efektivního řízení nákladů a koordinuje všechny procesy týkající se péče o pacienty. Problematiku hemofilie se snaží řešit v kontextu celorepublikové a regionální politické agendy, ve spojení se zájmem laické i odborné veřejnosti a na úrovni mezinárodní spolupráce. V rámci partnerských struktur EU a WHO zavádí do praxe jejich nová doporučení. Průběžně monitoruje celkový stav týkající se péče o pacienty s poruchami krevního srážení a každoročně jej hodnotí (ČNHP, 2012).

2.5.2 Ošetrovatelská péče

Ošetrovatelská péče tvoří podstatnou součást péče celkové. V centrech pracují speciálně vyškolené sestry, jejichž práce je v mnoha ohledech specifická. Týká se aplikace koagulačního faktoru, v této souvislosti je potřeba zmínit, že sestra musí důvěřovat pacientovi, pokud ji upozorňuje na počínající krvácení, přestože se ještě klinicky nemanifestuje (PENKA, 2009). Je důležité často sledovat a kontrolovat krvácení (včetně přítomnosti krve při zvracení nebo ve stolici), monitorujeme také otoky a intenzitu bolesti. Bolest totiž hemofiliky limituje a má ohromný vliv na jejich psychický stav. Z medikace je kontraindikováno použití kyseliny acetylsalicylové (aspirin, acylpyrin), rovněž není žádoucí dlouhodobé užívání nesteroidních antirevmatik z důvodů rizika slizničního krvácení v žaludku (HOLSTEIN, 2012). Intravenózní aplikace má svá pravidla, bezpodmínečně se používají jednorázové rukavice. Nezřídka se sestry u hemofiliků setkávají s permanentním centrálním katétre, při manipulaci dodržují standardizované postupy. V rámci hygienické péče je nezbytné velmi šetrné zacházení s ohledem na bolestivé a ztuhlé klouby, manipulace může být spojena s rizikem opětovného krvácení. U těchto pacientů není povoleno používat intramuskulární injekce – v souvislosti s velkým rizikem následného krvácení do svalu (PENKA, 2014). Při aplikaci subkutánních injekcí je nutná časově delší komprese (JONES, 2007). Mezi hlavní potřeby těchto pacientů patří, kromě aplikace srážecích faktorů, potřeba kvalitního spánku a odpočinku z důvodu značné únavy způsobené bolestí, dále potřeba bezpečí a jistoty. Při krvácení jsou ohroženi deficitem tělních tekutin, nedostatkem bílkovin a železa, proto je důležité vše sledovat, případně doplnit úbytky. Cílem je upozornit na nejpodstatnější specifika, ne detailní výčet všech sesterských intervencí. V širším úhlu pohledu se zdravotní sestra stává pro hemofilika hlavní kontaktní osobou (organizuje kontrolní prohlídky, vyzvedávání léků), koordinátorem léčebné péče (zajišťuje potřebná vyšetření, je prostředníkem mezi lékaři a pacientem), edukátorem (vysvětluje postupy při zdravotních potížích a učí aplikaci faktoru), informátorem (sděluje nejnovější poznatky a trendy v léčbě, diagnostice atd.), vykonavatelem ošetrovatelské péče (odběry, kontrola FF, aplikace léků a podpůrné léčby). Díky dlouhodobým kontaktům se nezřídka sestra dostane i do role pacientova důvěrníka a může tak být obeznámena nejen o jeho zdravotních problémech, ale také o situaci rodinné, sociální apod. Bez nadsázky lze říct, že zdravotní sestra hemofilika patří k jeho důležitým partnerům, přímo či nepřímo velmi ovlivňuje jeho život.

2.5.3 *Pacientské organizace*

Hemofilické pacienty se snaží maximálně podporovat i jejich pacientské organizace. Český svaz hemofiliků (ČSH) je „dobrovolná organizace sdružující zájemce o hemofilii a von-Willebrandovu chorobu. Hlavním posláním je informovat členy o všem, co je zajímavá a hájit jejich potřeby“ (Český svaz hemofiliků, 2012). ČSH je členem Světové hemofilické federace (WFH) a Evropského hemofilického konsorcia (EHC). Úzce spolupracuje se sdružením rodičů – Hemojunioem, jež se podílí na pomoci dětem postiženým hemofilí již od roku 2001 (Hemojunior, 2016). Obě organizace se soustřeďují na dostupnost maximálního množství informací o hemofilii, snaží se pacienty podporovat v udržování dobré tělesné kondice organizováním rekondičních pobytů, nabízí možnost naučit se samoaplikaci léčebných preparátů již v dětském věku pořádáním letních táborů, připravují regionální setkání, na kterých mají pacienti a rodiče možnost poradit se s odborníky a vyvíjejí mnohé další prospěšné aktivity. Mezi největší přínosy patří příležitost setkávat se a seznamovat s lidmi v podobně náročné životní situaci, možnost poznat a využít zkušenost jiných, šance najít porozumění a pochopení. Všechno to jim velmi pomáhá vyrovnat se svým osudem. I díky činnosti a podpoře těchto sdružení mají hemofilici v dnešní době nesrovnatelně lepší podmínky pro život s tímto zdravotním omezením než předchozí generace.

3 EMPIRICKÁ ČÁST

3.1 Cíle práce a pracovní hypotézy

Pro bakalářskou práci byly stanoveny následující cíle a hypotézy.

Cíl č. 1: Zmapovat problematiku bolesti u dospělých hemofiliků v současnosti.

Cíl č. 2: Popsat vzájemné vztahy mezi bolestí, kvalitou života a emočním vnímáním těchto pacientů.

Cíl č. 3: Určit faktory, jež nejvíce ovlivňují jejich bolest a kvalitu života.

Cíl č. 4: Pomocí dotazníkového šetření získat data ke statistickému zpracování.

Cíl č. 5: Získaná data správně analyzovat a interpretovat.

Hypotéza č. 1: Lze předpokládat, že pacienti s hemofilií, kteří udávají silnější intenzitu bolesti, udávají také horší kvalitu života.

Hypotéza č. 2: Lze předpokládat, že čím intenzivnější deprese se u těchto pacientů vyskytuje, tím horší kvalitu života pacient popisuje.

Hypotéza č. 3: Lze předpokládat, že čím intenzivnější úzkost tito pacienti prožívají, tím mají horší kvalitu života.

Hypotéza č. 4: Lze předpokládat, že pacienti se silnější intenzitou bolesti budou udávat horší emoční prožívání.

Hypotéza č. 5: Lze předpokládat, že starší pacienti budou udávat nižší kvalitu života v souvislosti s vyšší intenzitou bolesti a horším emočním prožíváním.

Hypotéza č. 6: Lze předpokládat, že profylaktická léčba snižuje intenzitu bolesti, má pozitivní vliv na kvalitu života, míru úzkosti a deprese.

Hypotéza č. 7: Lze předpokládat, že rodinný stav ovlivňuje kvalitu života hemofiliků.

Hypotéza č. 8: Lze předpokládat, že místo bydliště ovlivňuje kvalitu života.

Hypotéza č. 9: Lze předpokládat, že čím závažnější stupeň hemofilie pacienti mají, tím je horší jejich kvalita života.

3.2 Metodika šetření

Pro sběr dat k bakalářské práci byla zvolena forma dotazníková. Práce se zaměřuje na posouzení vlivu bolesti na kvalitu života dospělých hemofiliků skrze emoční prožívání. Proto byly vybrány tři standardizované dotazníky: A36Hemofilia-QoL, specifický dotazník pro stanovení kvality života osob s hemofilií, BDI-II (Beckova škála deprese-II), dotazník sloužící k určení depresivních symptomů, GAD-7 (Generalizovaná úzkostná porucha-7), škála zjišťující míru úzkosti. Pro znázornění intenzity emočního prožívání (nepohoda, úzkost, deprese), intenzity bolesti a subjektivního hodnocení kvality života byla zvolena vizuálně-analogová škála – Teploměřová stupnice emocí, jež je modifikací Emočního termometru používaného u onkologických pacientů. Pro doplnění dalších údajů byl vytvořen a použit vlastní polostrukturovaný dotazník zjišťující demograficko-anamnestické údaje. Pacientům byly předkládány v následujícím pořadí.

3.2.1 Anamnestické údaje

Vlastní polostrukturovaný dotazník obsahuje 17 otázek. Při zjišťování anamnestických údajů jsme se soustředili na zjištění obecných informací o pacientech. Otázka 1-6 se týkala věku, vzdělání, rodinného stavu a zázemí, zaměstnání, místa bydliště. Otázky 7-13 souvisí s primárním onemocněním – hemofilií. Otázky 14-16 mají vztah k bolesti. Poslední otázka měla doplňující charakter a zjišťovala aktuální tělesnou hmotnost potřebnou k přepočtu užívané dávky léku.

3.2.2 Dotazník A36Hemofilia-QoL

Dotazník A36Hemofilia-QoL byl vybrán z důvodu jeho aktuálnosti a univerzální platnosti (poslední a specificky zaměřený dotazník, který byl ověřen a validován) a díky tomu, že jej lze využít ve spojitosti s jinými dotazníky.

První verzi dotazníku vytvářeli odborníci ve Španělsku ve spolupráci s několika hemofilickými centry. Proces probíhal na základě standardních postupů a metodologií pro zpracování dotazníků v několika fázích:

1. Vydefinování sledovaných okruhů týkajících se kvality života na základě řízených rozhovorů s pacienty (n = 47) a poskytovateli péče (n = 26) a na základě kvalitativní obsahové analýzy – vydefinováno 75 sledovaných položek.

2. Upřesnění obsahu a spolehlivosti dotazníku na základě konzultací s odborníky ($n = 12$) s ohledem na přijatelnost, porozumění a relevanci textu k hemofilii a jejich zpětné vazby zpracované do formulářů. Úprava položek, ke kterým měli odborníci připomínky. V rámci této fáze byl počet otázek zredukován na 44 sledovaných položek, 10 tematických okruhů.
3. Pilotní testování a získání předběžných psychometrických údajů ($n = 35$) (ARRANZ, 2004).

O rok později byla zveřejněna druhá verze dotazníku, která vznikla na základě vyhodnocení před-výzkumné psychometrické studie provedené na národní úrovni (Španělsko) u 121 dospělých respondentů za použití 1. verze dotazníku. Získaná data byla zanalyzována z hlediska jejich kvality, reliability, validity a zároveň v souvislosti s uplatněním přístupu zohledňujícího názory pacienta a zdravotního personálu spíše než názor výzkumníka nebo fakta sesbíraná z literatury. Na základě vyhodnocení bylo z dotazníku vyloučeno 8 otázek, přičemž tematické okruhy se zredukovaly z 10 na 9 okruhů (REMOR, 2005).

Tento dotazník je vhodný pro respondenty ve věku 17 let a výše. Jeho vyplnění trvá cca 10–15 minut. Jeho obsahem je 36 otázek rozdělených do devíti okruhů. Pro vyhodnocení jednotlivých dotazů se používá pětibodové Lickertovy škály na stupnici 0–4 body. Body za jednotlivé otázky lze sčítat souhrnně, nebo v rámci jednotlivých okruhů. Přitom platí, že čím vyšší je celková bodová hodnota, tím vyšší je u daného respondenta vnímaný pocit kvality života. Přesné instrukce k hodnocení je možno získat u autora (E. Remor) a ve zjednodušené verzi jsou přímo součástí dotazníků.

Celková interní konzistence metody (testování spolehlivosti škál) měřená dle Cronbachova alfa koeficientu je rovna 0,95. Tato hodnota udává, že se jedná o vysokou vnitřní konzistenci. Celková reliabilita byla ověřena retestem po měsíci zpracování dotazníku, přičemž použitý Pearsonův koeficient byl roven 0,92; $p < 0,001$. Dotazník byl rovněž testován z hlediska validity a porovnán s dotazníky typu SF 36, EQ 5D (REMOR, 2005). Pro naše šetření se Cronbachovo alfa rovná 0,91 s 95% intervalem spolehlivosti 0,89 až 0,94.

Před použitím pro české respondenty byla provedena kontrola překladu textu dotazníku z anglického originálu do českého jazyka. Nebyly shledány žádné nedostatky v překladu a dotazník byl použit v existující přeložené podobě. Rovněž byl kontaktován autor a požádán o souhlas s použitím tohoto dotazníku v bakalářské práci. Jeho souhlas viz příloha. Pokud je nám známo, tento dotazník zatím nebyl validován na dospělé hemofilické populaci v České republice.

3.2.3 Teploměřová stupnice emocí

Dotazník emoční termometr je jednoduchá, rychlá a standardní testovací škála pro určení a monitorování emočních potíží v klinické praxi. Vytvořil jej Mitchell (2007) primárně pro pacienty s nádorovým onemocněním. Test má jednoduchý vizuálně-analogový vzhled, zahrnuje několik položek vystihujících emoční stavy jako například úzkost, deprese, zlost a potřebu pomoci a další. V každé položce je zobrazen barevný teploměr se stupnicí 0-10, která je pro větší přesnost dělená po 0,5 cm. Proto se při statistickém vyhodnocování násobí každá zodpovězená hodnota deseti. Nula odpovídá nulové míře emočního prožitku, hodnota deset označuje nejvyšší možnou míru pociťované emoce. Dotazovaný toto subjektivně hodnotí za období uplynulého týdne. Pro většinu pacientů včetně starších lidí a dětí je jednoduše pochopitelný, snadno se vyplňuje a rychle se vyhodnotí. Pro klinické využití není zpoplatněn.

Pro naše šetření byl použit emoční termometr, upravený samotným autorem pro pacienty s bolestí, který byl pojmenován Teploměřová stupnice emocí. Obsahuje 6 položek, 4 položky se týkají emočního rozpoložení. Konkrétně se jedná o nepohodu, úzkost, depresi a zlost. Další dvě položky monitorují bolest a celkovou kvalitu života, které s emocemi významně souvisí. V případě položky celková kvalita života nula odpovídá nejnižší kvalitě, deset nejvyšší možné kvalitě života, a proto při výpočtu celkového skóre pracujeme s reciproční hodnotou. Celkové skóre emočního impactu stanovíme součtem hodnot získaných v každé položce.

K vyhodnocení je možno použít dva různé postupy: první možnost je použití hraničního nastavení v hodnotě odpovídající bodu 3, kdy 0-3 znamená nízkou míru zkoumaného emočního stavu – není nutná další intervence, 4-10 určuje míru rizikovou, je signálem, že pacient má být dále podrobně vyšetřen. V tomto případě se ovšem jedná o šetření orientační. Pokud ale k diagnostice použijeme současně ještě jiný standardizovaný dotazník, jsme schopni s jeho pomocí určit specifické hranice pro dané onemocnění neboli tzv. cut-off. Takto bylo postupováno v našem výzkumu, kdy jsme k Teploměřové stupnici emocí použili k porovnání další tři standardizované dotazníky (A36Hemofilia-QoL pro kvalitu života, BDI-II pro depresi, GAD-7 pro úzkost).

Pro Teploměřovou stupnici emocí byla zjištěna v našem šetření vysoká konzistence pomocí Cronbachova alfa = 0,91; 95% interval spolehlivosti (0,88; 0,93). Diskriminační síla škál (korigovaná korelace škál s celkovým skóre) byla určena takto: Nepohoda – 0,86; Úzkost – 0,84; Deprese – 0,81; Zlost – 0,69; Bolest – 0,67; Kvalita života – 0,61. To znamená, že položky spolu souvisí.

3.2.4 GAD-7

GAD-7 je dotazník obsahující sedm otázek, které jsou využívány ke stanovení generalizované úzkostné poruchy, především v primární péči. V roce 2004-2005 byl tento dotazník testován ve Spojených státech, ke zjištění prevalence a komorbidit úzkosti. Validizace byla provedena v roce 2006 v Německu (SPITZER, 2006). Testováno bylo 5030 dobrovolníků z čehož 53,6 % bylo tvořeno ženami s věkovým průměrem 48 let. Ve srovnání s muži měly ženy mírně vyšší skóre úzkosti. Přibližně 5 % dotázaných dosáhlo vyššího skóre než 10 bodů, 1 % získalo skóre vyšší než 15. Na základě těchto výsledků byl dotazník doporučen k měření míry úzkosti u běžné populace. Skóre dotazníku GAD-7 se vypočítá pomocí přiřazení hodnot 0,1,2, a 3, kategoriím odpovědí „vůbec ne“, „několik dnů“, „více než polovinu dnů“, „téměř každý den“, v daném pořadí, a nakonec sečtením hodnot všech odpovědí na otázky. Celkem lze získat maximálně 21 bodů. Hodnoty skóre 5,10 a 15 jsou vzaty jakožto cut-off hodnoty pro mírnou, střední a silnou úzkost v daném pořadí. V případě, že je tento test použit k základnímu stanovení, doporučuje se při zjištění hodnoty vyšší než 10 následně provést detailnější vyšetření pacienta. Použitím hraniční hodnoty skóre rovné 10 bodů, je senzitivita dotazníku 89 % a specifita 82 %.

Dotazník GAD-7 lze využít ke zjištění 3 typů úzkostných poruch – panická úzkostná porucha (senzitivita 74 %, specifita 81%), sociální úzkostná porucha (social, senzitivita 72 %, specifita 80%) a po traumatická stresová porucha (senzitivita 66 % a specifita 81%) (LOWE, a další, 2008; KROENKE, a další, 2007). U nástroje v našem výzkumu byla stanovena vysoká vnitřní konzistence – Cronbachova alfa 0,91, s 95 % intervalem spolehlivosti v rozmezí (0,89 ; 0,94).

3.2.5 BDI-II

„Beckova sebesuzovací škála pro dospělé (BDI-II) je vysoce spolehlivý nástroj k určení intenzity deprese“ (PTÁČEK, 2016, s. 270). Jedná se o standardizovaný dotazník, který vznikl v roce 1961 - autor A.T. Beck, od té doby byl několikrát revidován. Poslední revize proběhla v roce 1988. Originální název je angl. Beck Depression Inventory – II. Slouží k určení přítomnosti a závažnosti depresivních symptomů za pomoci 21 otázek, jejichž odpovědi jsou hodnoceny na škále 0-3. Celkové skóre získáme sečtením bodů jednotlivých otázek, kdy maximální bodové rozpětí je od 0 do 63. Škála zahrnuje tři typy otázek z oblasti kognitivní, somatické a afektivní. Zachycuje časové období uplynulých dvou týdnů. Je určena osobám od 13 do 80 let.

Český překlad dotazníku a jeho manuálu vznikl v roce 1999 (překladatelé Preiss a Vacíř). V roce 2016 proběhlo testování na 1027 českých respondentech k ověření validity a reliability. Studií bylo prokázáno, že významnou roli hraje pohlaví, míra výskytu deprese je vyšší u žen než u mužů. Proto byla v našem šetření použita verze testu „T-91 muži“. Dále byla potvrzena vysoká vnitřní konzistence dotazníku v našem šetření – Cronbachova alfa měla stanovenou hodnotu 0,92; 95 % interval spolehlivosti: (0,90; 0,94). Výsledky výzkumu dokázaly, že i v českém překladu je BDI-II nástrojem s vysokou validitou a reliabilitou, a proto by měl být využíván k diagnostice depresivních symptomů. Získané výsledky mohou být využity k nastavení norem pro českou populaci a sloužit pro porovnání s populací klinickou. *„Česká verze BDI-II se tak dá pokládat za kvalitní psychometrický nástroj“* (PTÁČEK, 2016, s. 270). Beck navrhl na základě standardizační studie v angličtině tyto cut-off skóre: 0-13 minimální nebo žádná deprese, 14-19 mírná deprese, 20-28 střední deprese, 29-63 těžká deprese. Jeho doporučení je respektováno a použito při hodnocení v bakalářské práci (PTÁČEK, 2016).

3.3 Organizace šetření a zpracování dat

Distribuci dotazníku předcházela konzultace s MUDr. Salajem (ÚHKT) odborníkem na problematiku hemofilie u dospělých pacientů. Dle jeho doporučení byly zvoleny kritéria výběru: pacienti s těžkou formou hemofilie, případně se středně těžkou formou, u kterých lze předpokládat výskyt chronické bolesti ve věku 18+.

Z důvodu nízkého počtu pacientů s těžkou formou hemofilie v ČR (cca 300 osob) bylo potřeba kontaktovat co největší počet těchto osob, a proto byla požádána o spolupráci organizace ČSH. Byli osloveni zástupci této pacientské organizace, kteří přislíbili rozeslat průvodní dopis s odkazem na elektronickou verzi dotazníkového šetření všem svým členům splňujícím daná kritéria. Tímto způsobem bylo osloveno 90 osob v období 30.7. - 30.9.2016. Celkem bylo vyplněno 81 elektronických verzí. Současně v termínu od 1.7. do 30.9.2016 byla kontaktována i hemofilická centra. Na základě telefonické domluvy byly zrealizovány osobní návštěvy v těchto centrech, při kterých byly předány tištěné podoby dotazníků vedoucím lékařům s prosbou o následnou distribuci pacientům. Jednalo se o tyto centra: Praha, Brno, Ostrava, České Budějovice, Liberec, Olomouc a Plzeň. Celkem bylo takto roz distribuováno 75 sad tištěných verzí s průvodním dopisem (viz příloha). Byla zajištěna anonymita všech účastníků vložním sady odpovědí do neoznačené obálky (1 sada = 1 obálka). Šetření bylo ukončeno po 3 měsících, kdy bylo získáno zpět 39 vyplněných sad dotazníků, převzato od vedoucích lékařů. Z obou způsobů distribuce bylo získáno 120 sad dotazníků, ze kterých bylo vyloučeno z důvodu neúplného vyplnění 15 sad dotazníků. Celkový soubor respondentů je tvořen 105 hemofiliky. Obsahuje nad rámec i 6 hemofiliků s lehkou formou onemocnění, kteří byli po zvážení do studie zahrnuti taktéž. Návratnost činila 72,72 %. Ke zpracování bylo z tohoto celku použito 87,50 %.

Použité metody statistické analýzy dat vycházely z hypotéz výzkumu o vztahu mezi vybranými sledovanými proměnnými. Analýza vztahu mezi odstupňovanými proměnnými byla založena na Spearmanově korelačním koeficientu. Pokud jedna z proměnných měla nominální charakter, byl testován rozdíl distribuce vztahovaného kvantitativního znaku pomocí t-testu (v případě dvou kategorií) nebo pomocí jednofaktorového modelu analýzy variance (v případě více kategorií). Pro analýzu dat byl použit program IBM SPSS, tabulky a grafy byly vytvořeny v programu Microsoft Excel 2016.

3.4 Charakteristika zkoumaného vzorku

Primárně byli osloveni hemofilici v ČR, u kterých bylo možno předpokládat výskyt chronické bolesti, tzn. hemofilici se střední a těžkou formou. Nicméně soubor respondentů je ve finální verzi tvořen pacienty všech forem hemofilie, obou typů A i B, z celé České republiky ve věkovém rozmezí 18-79 let. Sběr dat probíhal v časovém období 1.7-30.11.2016. Podrobněji je vzorek zpracován v následujících kapitolách.

3.4.1 Obecná charakteristika výzkumného vzorku

Nejprve jsou popsány obecné údaje získané z polostrukturovaného dotazníku. Otázka 1-6 se týkala věku, vzdělání, rodinného stavu a zázemí, zaměstnání, místa bydliště. Další otázky 7-13 souvisí se základním onemocněním. Otázky 14-16 mají vztah k bolesti. Poslední otázka je pouze doplňující a zjišťuje aktuální tělesnou hmotnost potřebnou k přepočtu užívané dávky léku.

Otázka č. 1: Věk

Věk	
N platných	105
Průměr	38,8
Medián	36,0
Modus	27,0
Četnost modu	7,0
Sm. odchylka	15,0
Minimum	18
Maximum	79

Tabulka 3: Věk respondentů

V souboru respondentů byl průměrný věk pacienta téměř 39 let. Nejmladšímu hemofilikovi bylo 18 let a nejstaršímu 79 let.

Otázka č. 2: Vzdělání

Vzdělání	Frekvence	%
Základní	12	11,43
Středoškolské	60	57,14
Vysokoškolské	33	31,43
Celkem	105	100,00

Tabulka 4: Nejvyšší dosažené vzdělání respondentů

Více než polovina dotazovaných mělo středoškolské vzdělání (57,14%), vysokoškolsky vzdělaných je asi třetina (31,43%) a 12 hemofiliků uvedlo základní vzdělání.

Otázka č. 3: Rodinný stav

Rodinný stav	Frekvence	%
Svobodný	56	53,33
Ženatý	42	40,00
Rozvedený	7	6,67
Celkem	105	100,00

Tabulka 5: Rodinný stav

Ze souboru 105 respondentů tvořilo větší polovinu (53,33%) svobodní muži. Skupinu ženatých mužů tvořilo 40 %. Rozvedených bylo 7 mužů (6,67%).

Otázka č.4: Rodinné zázemí

Rodinné zázemí	Frekvence	%
Žiju s rodinou	88	83,81
Žiju sám	17	16,19
Celkem	105	100,00

Tabulka 6: Rodinné zázemí

Tabulka 6 zobrazuje rozložení zkoumaného vzorku ve smyslu rodinného zázemí. Většina respondentů žilo s rodinou.

Otázka č.5: Bydlíte

Bydlíte	Frekvence	%
Velkoměsto (nad 100 000 obyv.)	34	32,38
Velké město (do 100 000 obyv.)	26	24,76
Malé město (do 10 000 obyv.)	19	18,10
Vesnice (do 2 000 obyv.)	26	24,76
Celkem	105	100,00

Tabulka 7: Velikost obce

Třetina dotázaných odpověděla, že žila ve velkoměstě (32,38%). Ve velkém městě a na vesnici bydlel stejný počet osob (24,76%). Nejméně z nich bydlelo v malém městě (18,10%).

Otázka č. 6: Aktuální pracovní status

Pracovní status	Frekvence	%
Důchodce	23	21,90
Nezaměstnaný	4	3,81
Student	8	7,62
Zaměstnaný	70	66,67
Celkem	105	100,00

Tabulka 8: Pracovní status

Z výše uvedené tabulky vyplývá, že většina hemofiliků byla v době průzkumu zaměstnaná (66,67%). Další velká část byla tvořena důchodci (zahrnuje obě skupiny, starobní i invalidní) a to v počtu 23 (21,90%). Nezaměstnaní byli pouze 4 muži (3,81%) a 8 hemofiliků studovalo (7,62%).

Otázka č. 7: Diagnostika hemofilie

Věk diagnostikování nemoci	Frekvence	%
0-3	86	81,90
3-6	12	11,43
6+	7	6,67
Celkem	105	100,00

Tabulka 9: Věk určení nemoci

Většina dotazovaných uvedla, že u nich byla hemofilie rozpoznána nejpozději ve 3 letech (81,90%). U dalších 12 hemofiliků bylo onemocnění diagnostikováno v předškolním věku (11,43%). Zajímavostí je skupina sedmi pacientů, u kterých byla nemoc určena až po šestém roce věku, ve dvou případech dokonce kolem třicátého roku věku (jednalo se o pacienty s lehkou formou hemofilie).

Otázka č. 8: Dědičnost

Dědičná hemofilie	Frekvence	%
Ano	79	75,24
Ne	26	24,76
Celkem	105	100,00

Tabulka 10: Dědičnost onemocnění

V našem souboru respondentů uvedlo 75,24 % dotázaných, že v jejich případě se jednalo o hemofilii dědičnou. Oproti tomu se 26 hemofiliků domnívalo, že se v minulosti v jejich rodinách hemofilie nevyskytovala (24,76%).

Otázka č. 9: Typ hemofilie

Typ hemofilie	Frekvence	%
A	93	88,57
B	12	11,43
Celkem	105	100,00

Tabulka 11: Rozdělení podle typu hemofilie

Výzkumného šetření se zúčastnilo 88,57 % hemofiliků typu A (insuficience FVIII) a 11,43 % pacientů s hemofilií B (insuficience FIX).

Otázka č. 10: Závažnost hemofilie

Forma hemofilie	Frekvence	%
Lehká (L)	6	5,71
Střední (S)	20	19,05
Těžká bez inhibitoru (TB)	74	70,48
Těžká s inhibitorem (TI)	5	4,80
Celkem	105	100,00

Tabulka 12: Rozdělení hemofiliků dle tíhy onemocnění

Ve vyšetřovaném vzorku tvořili největší část pacienti s těžkou formou (T) hemofilie (79 osob), pět z nich byli hemofilici s inhibitorem (4,80%). Onemocnění se středně těžkou závažností bylo zastoupeno 20ti hemofiliky (19,05%). Dotazníky vyplnilo také 6 lehkých hemofiliků (5,71%).

Otázka č. 11: Užitý typ preparátu

Preparát	Frekvence	%
By-passing agent	6	5,71
Plazmatický	63	60,00
Rekombinantní	36	34,29
Celkem	105	100,00

Tabulka 13: Typ substitučních preparátů využívaných k léčbě

Tabulka 13 zobrazuje zastoupení plazmatického, rekombinantního a by-passing agent preparátu v léčbě pacientů s hemofilií.

Otázka č. 12: Profylaktická léčba

Profylaxe	Frekvence	%
0,0	34	32,38
1,0	4	3,81
1,5	2	1,90
2,0	35	33,33
3,0	28	26,67
3,5	2	1,90
Celkem	105	100,00

Tabulka 14: Počet preventivních dávek týdně

Profylakticky nebylo léčeno 34 dotazovaných, což tvořilo 32,38 % celku. Zbylá část, 71 pacientů, tuto formu léčby využívalo s různou frekvencí aplikace substitučních preparátů. Nejčastější režim prevence je 2x (33,33%) a 3x (26,67%) týdně. Výjimečně byla indikována varianta třikrát za dva týdny nebo obden (1,90%).

Otázka č. 13: Jednorázová dávka profylaxe

Dávka prevence	
N platných	71
Průměr	21 IU/kg
Medián	20 IU/kg
Sm. odchylka	7 IU/kg
Minimum	5 IU/kg
Maximum	40 IU/kg

Tabulka 15: Počet jednotek léků aplikovaných jednorázově na kg hmotnosti

Pro zjištění těchto hodnot byly zpracovány dvě otázky z dotazníku, a sice otázka týkající se tělesné hmotnosti (č.17) a počtu jednotek použitých při profylaxi (č.13). Ve stanoveném vzorku hemofiliků na profylaktické léčbě byla průměrně užívaná dávka 21 IU/kg. Přičemž rozpětí dávek bylo od 5 IU/kg až do 40 IU/kg.

Otázka č. 14: Neuropatologie

Neuropatologie	Frekvence	%
Bezvědomí	8	7,62
Epilepsie	3	2,86
Neměl	90	85,71
Operace mozku	4	3,81
Celkem	105	100,00

Tabulka 16: Druhy neuropatologií

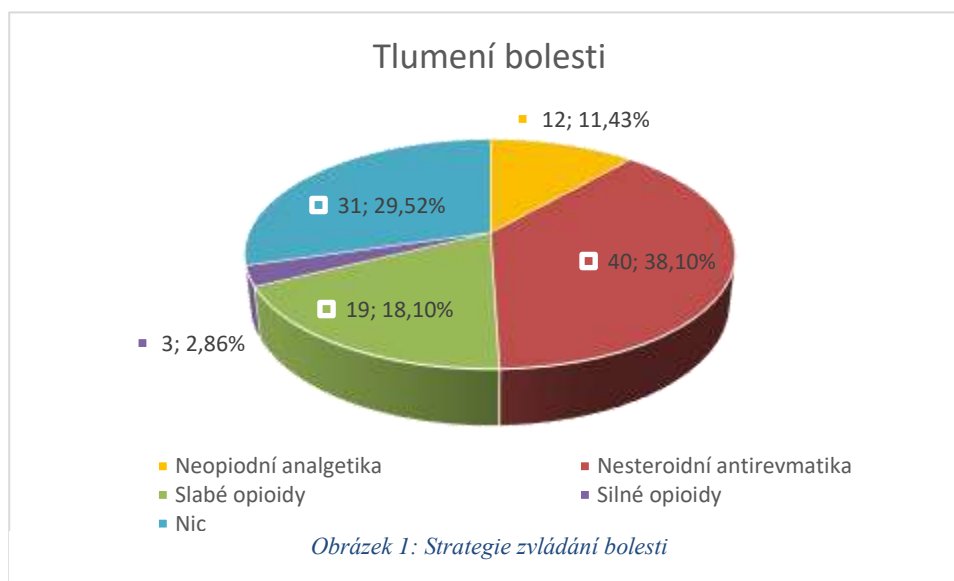
Ve většině případů (85,71%) neměli dotazovaní hemofilici žádný závažný neurologický problém. Osm pacientů uvedlo, že byli v bezvědomí (7,62%). Epilepsií trpí 3 pacienti (2,86%) a 4 pacienti prodělali operaci mozku.

Otázka č. 15: Chronická bolest

Chronická bolest	Frekvence	%
Ano	65	61,90
Ne	40	38,10
Celkem	105	100,00

Tabulka 17: Počet odpovědí na přítomnost chronické bolesti

Tabulka 17 popisuje četnost výskytu chronické bolesti ve zjišťovaném souboru. Subjektivně se pacienti v 65 případech domnívali, že trpí chronickou bolestí.

Otázka č. 16: Tlumení bolesti

Výše uvedený obrázek popisuje situaci v užívání léků proti bolesti u dotazovaných hemofiliků. Nejčastěji byla používána nesteroidní antirevmatika (38,10%). Slabé opioidy užívalo 19 pacientů a silné opioidy 3 pacienti, což dohromady činí 20,96%. Přibližně třetina dotázaných neužívala žádné léky tlumící bolest.

3.4.2 Zpracovaná souhrnná data získaná z dotazníku A36 Hemofilia-QoL

Data získaná od respondentů byla vyhodnocena podle skórovacího manuálu. Kvalita života je popsána celkovým skóre dotazníku. Proto bylo využito především této vypočtené hodnoty. Čím vyšší bodové skóre, tím lepší kvalita života. V níže uvedené tabulce jsou pro ilustraci zpracovány jednotlivé podškály tohoto dotazníku, jedná se o získané bodové hodnocení.

A36 podškály	Průměr	Sm. odchylka	Medián	Minimum	Maximum	Modus	Četnost modu
Fyzické zdraví	18,78	7,12	20	4	31 (*32)	24	10
Denní aktivity	9,63	4,39	11	0	16 (*16)	13	14
Poškození kloubů	6,51	2,63	7	0	12 (*12)	6	16
Bolest	4,04	2,28	4	0	8 (*8)	2	17
Spokojenost s léčbou	6,10	1,71	6	0	8 (*8)	6	28
Potíže s léčbou	11,84	2,71	12	4	16 (*16)	13	20
Emocionální funkce	11,83	4,52	12	1	20 (*20)	16	20
Psychické zdraví	7,29	2,94	7	0	12 (*12)	10	18
Vztahy	14,10	5,34	15	0	20 (*20)	20	18
Celková kvalita života	90,10	28,21	93	17	136 (*144)	81	4

Tabulka 18: Popisná statistika podškál dotazníku A36QoL. () označuje maximální možnou dosažitelnou hodnotu.*

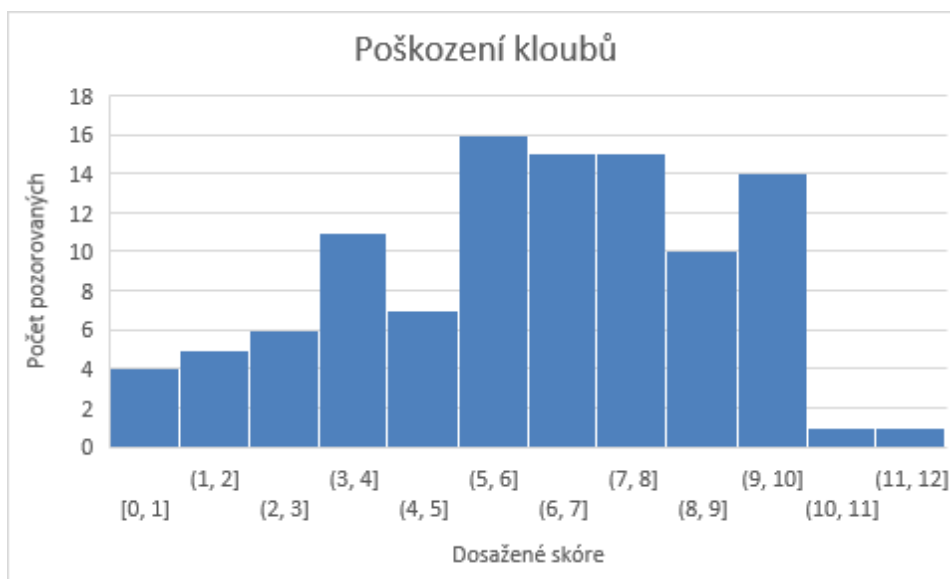
Pro porovnání je uvedena tabulka s hodnotami získanými v pilotním šetření, kterého se zúčastnilo 121 pacientů ve Španělsku v roce 2005 (REMOR, 2005).

A36 podškály	Průměr	Sm. odchylka	Minimum	Maximum
Fyzické zdraví	21,2	7,1	3	32(*32)
Denní aktivity	10,2	4,5	0	16 (*16)
Poškození kloubů	7,0	2,8	0	11 (*12)
Bolest	4,7	2,2	0	8 (*8)
Spokojenost s léčbou	6,2	1,5	0	8 (*8)
Potíže s léčbou	12,1	3,1	2	16 (*16)
Emocionální funkce	13,2	4,3	2	20 (*20)
Psychické zdraví	7,7	2,9	0	12 (*12)
Vztahy	15,5	4,5	3	20 (*20)
Celková kvalita života	99,0	26,7	28	138 (*144)

Tabulka 19: Výsledky pilotního testování A36Hemofilia-QoL. (n=121). Dle (REMOR, 2005)

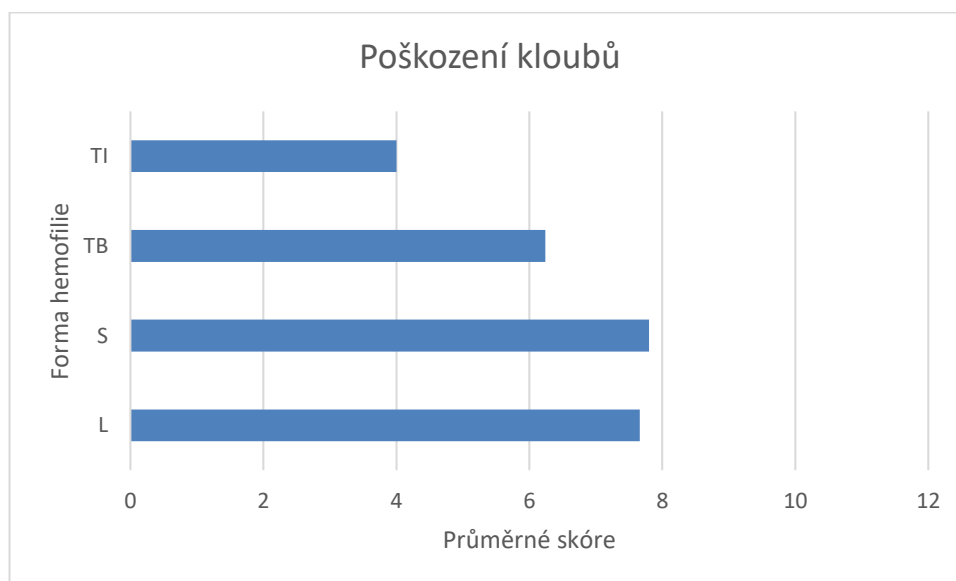
Hodnoty jsou mírně vyšší než u našeho vzorku. Rozdíl u celkové kvality života je téměř 10%. Což mohlo být způsobeno odlišnými demografickými a klinickými faktory. Lze říci, že podprůměrnou kvalitu života mají ti, jejichž skóre je nižší než průměrná hodnota – směrodatná odchylka. Pro náš soubor respondentů se jedná o 18 pacientů, kteří tuto podmínku splňují.

Pro zajímavost a názornost je znovu graficky zpracována podškála „Poškození kloubů“ výše uvedeného dotazníku, jež velice úzce souvisí s daným tématem práce.



Obrázek 2: Rozložení odpovědí respondentů v závislosti na dosaženém skóre v podškále poškození kloubů

Obrázek 2 zobrazuje rozložení úrovně poškození kloubů u dotazovaných hemofiliků. Vyšší bodové skóre představuje méně poškozené klouby.

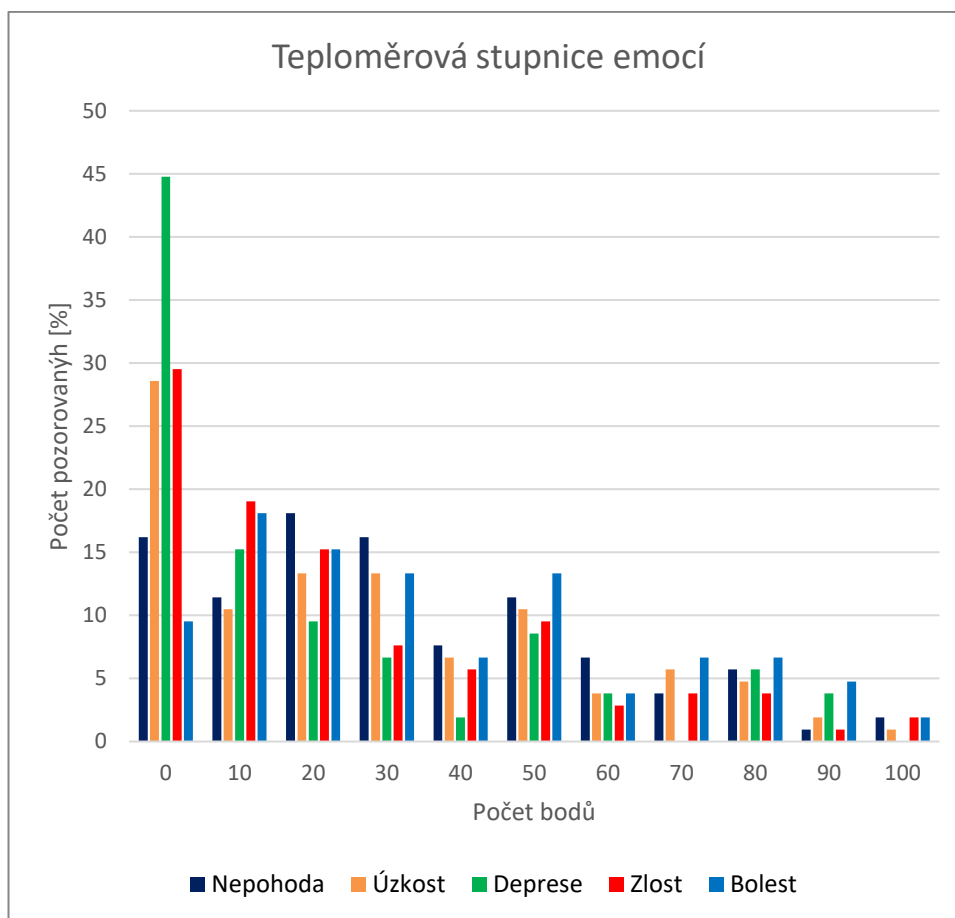


Obrázek 3: Úroveň poškození kloubů v závislosti na stupni hemofilie.

Obrázek 3 zachycuje průměrnou hodnotu dosaženou v podškále poškození kloubů v dotazníku A36Hemofilia-QoL v závislosti na formě hemofilie. Hodnota 0 určuje nejvyšší míru poškození, hodnota 12 žádné kloubní problémy.

3.4.3 Zpracovaná souhrnná data získaná ze škály Teploměřová stupnice emocí

Testováno bylo 6 položek – nepohoda, úzkost, deprese, zlost, bolest a celková kvalita života. Dotazovaný označil na stupnici 0-10 míru subjektivního vnímání dané podškály, vztahuje se k časovému období „v posledním týdnu“. Při konečném hodnocení se z důvodu přesnosti získané body přepočítávají, a sice násobí 10x (hodnotové skóre je v mm). Získali jsme následující odpovědi:



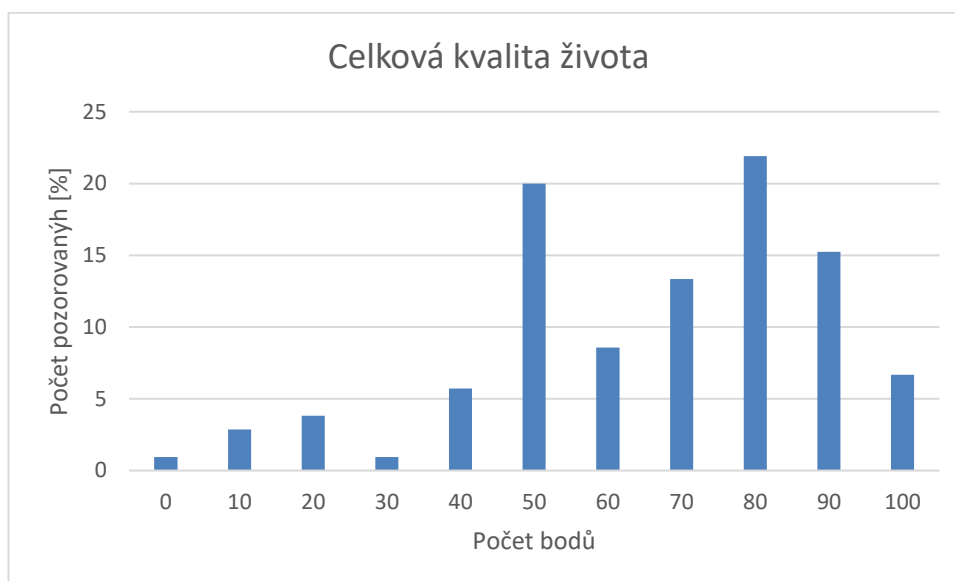
Obrázek 4: Relativní zastoupení dosaženého počtu bodů v TSE v jednotlivých položkách.

Obrázek 4 zachycuje, kolik procent dotazovaných dosáhlo stejné úrovně bodů v jednotlivých položkách – nepohoda, úzkost, deprese, zlost, bolest.

TSE – podškály	Nepohoda	Úzkost	Deprese	Zlost	Bolest	Kvalita života	Celkem
Průměr	32,4	28,4	20,8	24,5	36,6	66,0	176,7
Sm. odchylka	25,5	26,8	26,1	27,6	27,6	23,0	129,3

Tabulka 20: Průměrné hodnoty dosažené v jednotlivých podškálách dotazníku TSE.

V případě položky č.6 „celkové kvality života“ je hodnocení reciproční, kdy 0 znamená nejnižší kvalitu života a 10 (respektive 100) označuje nejvyšší možnou kvalitu života. Proto získané výsledky popisuje samostatný Obrázek 5.



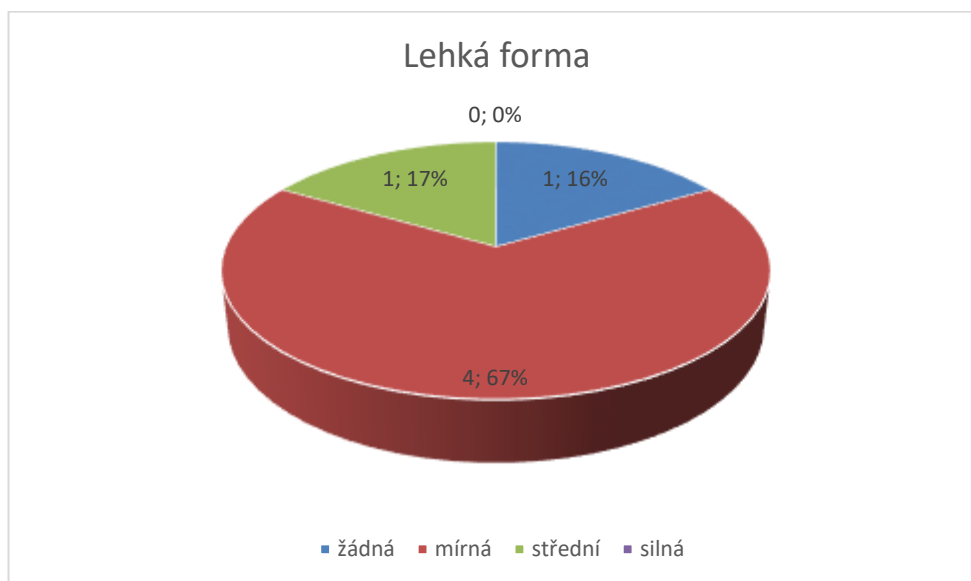
Obrázek 5: Relativní zastoupení dosaženého počtu bodů v TSE – kvalita života.

	Forma hemofilie	Lehká	Střední	Těžká		Celkový součet
Intenzita bolesti	TSE – Bolest			bez inhibitoru	s inhibitorem	
Žádná	0	1	2	7		10
	10	3	2	13	1	19
Mírná	20		3	12	1	16
	30	1	6	7		14
	40		1	5	1	7
Střední	50	1	1	12		14
	60		1	3		4
	70		3	4		7
Silná	80		1	5	1	7
	90			4	1	5
	100			2		2
	Celkový součet	6	20	74	5	105

Tabulka 21: Udávaná intenzita bolesti pro jednotlivé formy hemofilie.

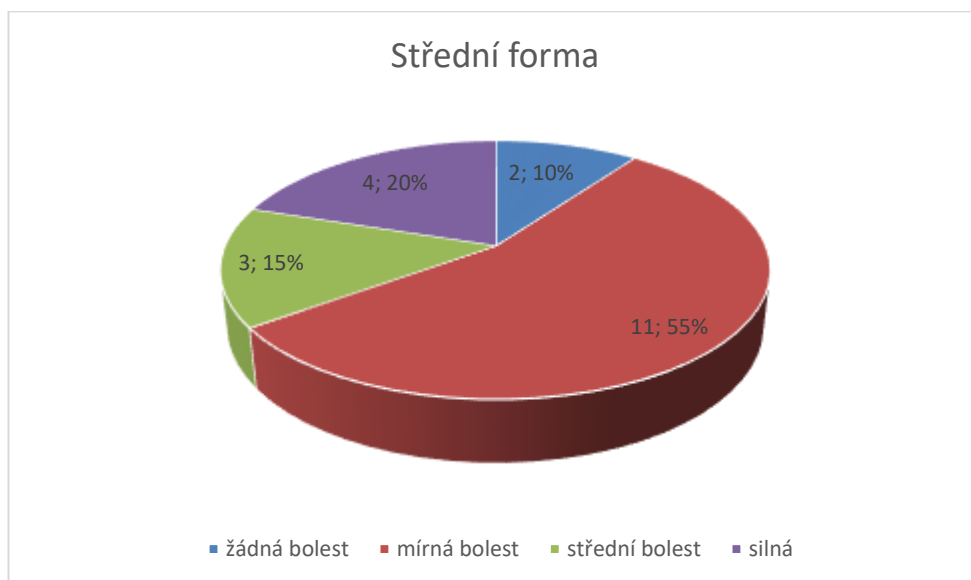
Tabulka 21 shrnuje rozložení odpovědí respondentů na intenzitu bolesti v závislosti na formě hemofilie. První sloupec znázorňuje intenzitu bolesti, druhý představuje bodové hodnocení v dotazníku TSE a zelenou barvou je označena oblast, ve které jsou zapsány počty respondentů s odpovídající úrovní hemofilie a mírou bolesti.

Silná bolest se vyskytuje jen u těžké a střední formy hemofilie. Tento fakt bude znázorněn v následujících obrázcích.

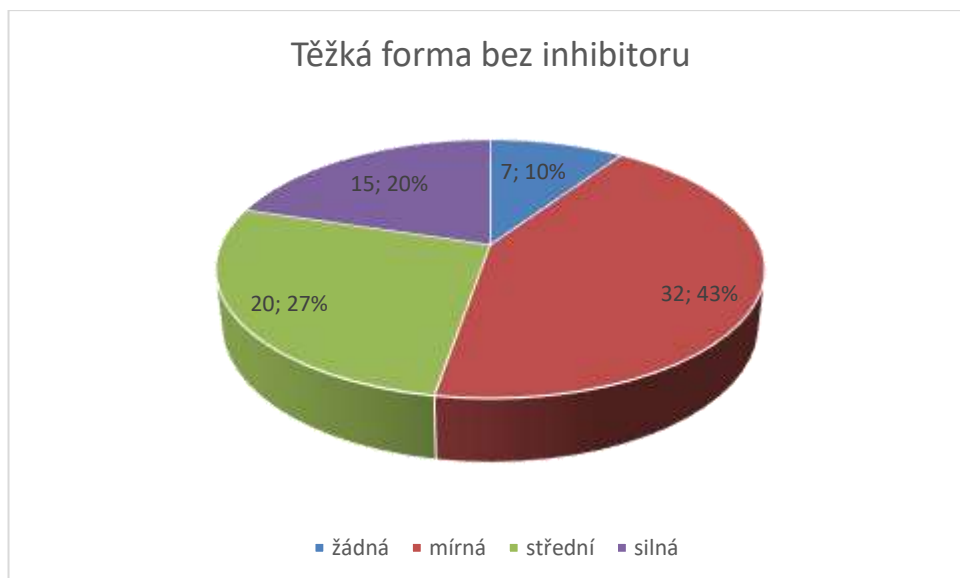


Obrázek 6: Procentuální zastoupení udávané intenzity bolesti u lehkých hemofiliků.

Obrázek 6, Obrázek 7 znázorňuje udávané intenzity bolesti v Teploměřové stupnici emocí – podškála bolest, jak je označili hemofilici s lehkou a střední formou. Je možno porovnat počet pacientů v různých prožívaných intenzitách bolesti.

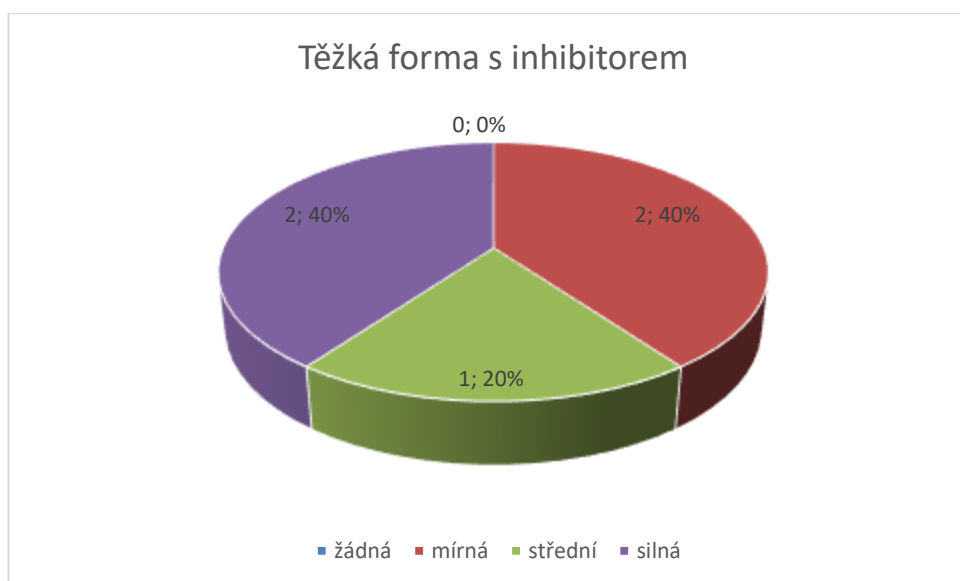


Obrázek 7: Procentuální zastoupení udávané intenzity bolesti u středně těžkých hemofiliků.



Obrázek 8: Procentuální zastoupení udávané intenzity bolesti u těžkých hemofiliků bez inhibitoru.

Obrázek 8, Obrázek 9 znázorňuje udávané intenzity bolesti v Teploměřové stupnici emocí – podškála bolest, jak je označili hemofilici s těžkou formou bez a s inhibitorem. Je možno porovnat počet pacientů v různých prožívaných intenzitách bolesti.



Obrázek 9: Procentuální zastoupení udávané intenzity bolesti u těžkých hemofiliků s inhibitorem.

\Forma hemofilie	Lehká	Střední	Těžká		Celkový součet
TSE – Úzkost			bez inhibitoru	s inhibitory	
0	2	4	24		30
10		3	8		11
20		4	10		14
30	2	3	9		14
40		3	2	2	7
50	1	1	9		11
60		1	3		4
70		1	5		6
80	1		3	1	5
90				2	2
100			1		1
Celkový součet	6	20	74	5	105

Tabulka 22: Udávaná hladina úzkosti v dotazníku TSE.

Tabulka 22 představuje zastoupení získaných odpovědí na pocíťovanou míru úzkosti v závislosti na stupni hemofilie dotazovaných, které označili v dotazníku TSE na škále rozmezí 0-10 (odpovídá 0-100 mm v tabulce).

\Forma hemofilie	Lehká	Střední	Těžká		Celkový součet
TSE – Deprese			bez inhibitoru	s inhibitory	
0	3	8	36		47
10		3	12	1	16
20	1	2	6	1	10
30		4	2	1	7
40			2		2
50	1	2	6		9
60		1	3		4
70					
80	1		4	1	6
90			3	1	4
100					
Celkový součet	6	20	74	5	105

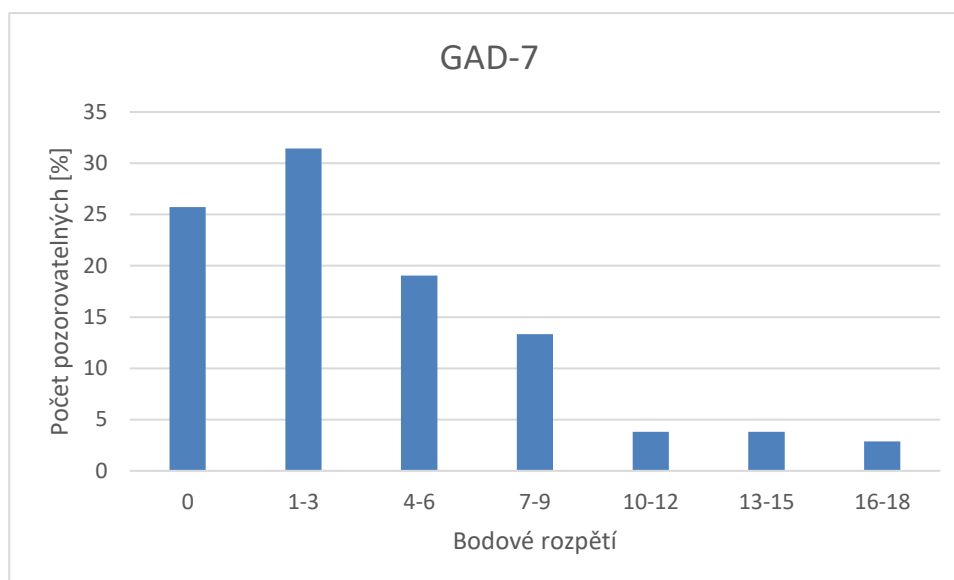
Tabulka 23: Uváděné hladiny deprese v závislosti na tíze hemofilie.

Tabulka 23 shrnuje zastoupení získaných odpovědí na pocíťovanou míru deprese v závislosti na stupni hemofilie dotazovaných. Odpovědi byly označeny v dotazníku TSE na škále rozmezí 0-10 (odpovídá 0-100 mm v tabulce).

Pro naše šetření byla stanovena vysoká vnitřní konzistence Teploměřové emoční stupnice Cronbach- $\alpha = 0,91$; 95 % interval spolehlivosti: (0,88; 0,93).

3.4.4 Zpracovaná souhrnná data získaná z dotazníku GAD-7

Dotazník GAD-7 slouží ke stanovení generalizované úzkostné poruchy. Zjišťuje, jak často dotazovaný, během posledních dvou týdnů, zaznamenal některý z uvedených sedmi problémů. Výběr hodnocení zahrnuje bodovou škálu 0-3 (vůbec ne – téměř každý den). Maximální možná získaná hodnota je 21 bodů, v našem vzorku respondentů je nejvyšší počet bodů 18. Výsledné odpovědi jsou zobrazeny v následujícím obrázku.



Obrázek 10: Relativní zastoupení dosaženého počtu bodů v GAD-7.

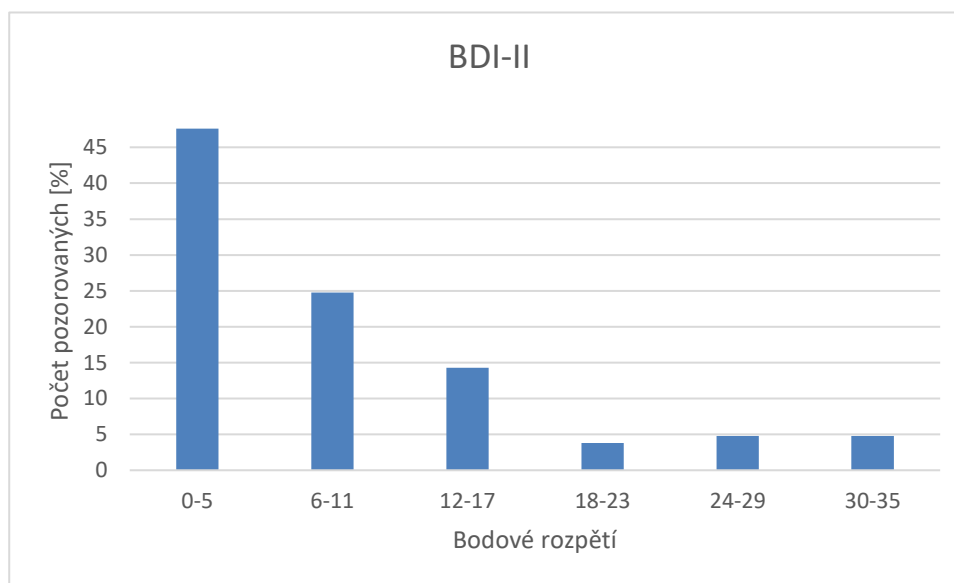
GAD-7\Forma hemofilie	Lehká	Střední	Těžká bez inhibitoru	Těžká s inhibitorem	Počet hemofiliků celkem
Nevýznamná hladina (0-4)	3	12	48	2	65
Mírná úzkost (5-9)	2	6	20	1	29
Střední úzkost (10-14)	1	2	3	1	7
Silná úzkost (15-21)	0	0	3	1	4
Celkový součet	6	20	74	5	105
Průměrná hodnota GAD-7	4	4,6	3,7	8	
Sm. odchylka průměru	3,5	3,9	4,1	6	

Tabulka 24: Uváděná hladina úzkosti dle formy hemofilie.

Tabulka 24 znázorňuje rozložení odpovědí získaných z dotazníku GAD-7. Je zde shrnuto, jak hodnotili hladinu úzkosti pacienti rozdílných stupňů hemofilie dle získaného bodového skóre. Celkově udává 38,09% dotázaných nějakou míru pociťované úzkosti. V naší studii bylo stanoveno Cronbachovo- $\alpha = 0,91$; 95 % interval spolehlivosti: (0,89; 0,94).

3.4.5 Zpracovaná souhrnná data získaná z dotazníku BDI-II

Dotazník BDI-II je standardizovaný ke zjišťování míry deprese u pacientů během posledních 14 dnů. Dotazovaný vybírá u 21 tvrzení takový výrok, jež nejlépe vystihuje jeho aktuální stav. Výroky jsou hodnoceny v rozmezí 0-3 body. Čím vyšší bodové skóre, tím vyšší pravděpodobnost depresivních stavů. Maximální počet bodů je 63. Následující obrázek shrnuje výsledky odpovědí hemofiliků. Nejvyšší získaná hodnota testování byla 35 bodů.



Obrázek 11: Relativní zastoupení dosaženého počtu bodů v BDI-II.

BDI II\Forma hemofilie	Lehká	Střední	Těžká bez inhibitoru	Těžká s inhibitorem	Celkový součet
Nevýznamná hladina (0–13)	5	18	58	2	83
Mírná deprese (14–19)	0	2	8	1	11
Střední deprese (20–28)	0	0	4	2	6
Těžká deprese (29–63)	1	0	4	0	5
Celkový součet	6	20	74	5	105
Průměrná hodnota BDI-II	8,3	5,9	8,9	16,8	
Sm. odchylka průměru	10,8	4,3	8,8	9,9	

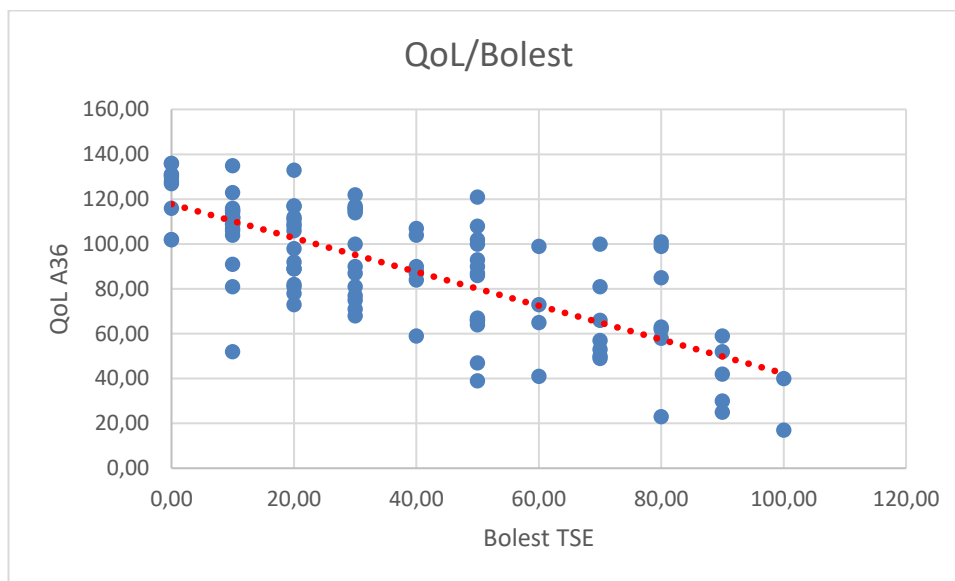
Tabulka 25: Uváděná míra deprese dle formy hemofilie.

Tabulka 25 zobrazuje odpovědi respondentů, které jsou rozděleny dle tíže hemofilie. Představuje jejich uváděnou míru deprese, jež byla zjištěna převedením získaného bodového skóre v dotazníku BDI-II. Celkem udává nějakou míru deprese 20,95% dotazovaných. V naší práci jsme zjistili vysokou vnitřní konzistenci BDI-II Cronbach- α = 0,92; 95% interval spolehlivosti: (0,90; 0,94).

3.5 Výsledky testování hypotéz

Hypotéza č. 1: Lze předpokládat, že pacienti s hemofilií, kteří udávají silnější intenzitu bolesti, udávají také horší kvalitu života.

Hypotéza se vztahuje ke škále bolesti v teploměrové stupnici emocí a ke škále celkové kvality života, které jsme zjišťovali v dotazníku A36 Hemofilia-QoL. K testování této hypotézy byl použit Spearmanův korelační koeficient, pro testování závislosti dvou veličin. Ke grafickému znázornění byl vybrán bodový graf.

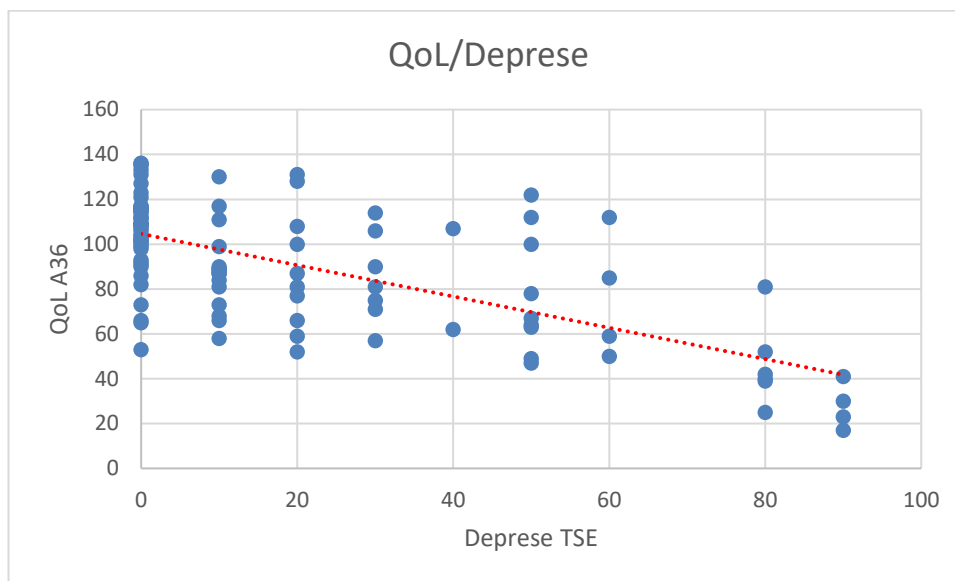


Obrázek 12: Závislost kvality života na bolesti

Byl detekován silný záporný korelační vztah mezi kvalitou života měřenou dotazníkem A36 Hemofilia-QoL a bolestí stanovenou v teploměrové stupnici emocí ($r=-0,72$; $p<0,001$), který je ilustrován viz Obrázek 12. Čím vyšší je získané skóre v dotazníku A36 Hemofilia-QoL, což znamená lepší kvalitu života, tím nižší je intenzita bolesti. Hypotéza byla přijata. Vztah intenzity bolesti k jednotlivým položkám dotazníku A36Hemofilia-QoL je zobrazen v příloze 9. Z údajů v ní vyplývá, že s intenzitou bolesti nejsilněji negativně koreluje položka „Fyzické zdraví“.

Hypotéza č. 2: Lze předpokládat, že čím intenzivnější deprese se u těchto pacientů vyskytuje, tím horší kvalitu života pacient popisuje.

Hypotéza se vztahuje ke škále deprese měřené Teploměřovou stupnicí emocí a ke škále celkové kvality života, kterou jsme zjišťovali v dotazníku A36 Hemofilia-QoL. K testování této hypotézy byl použit Spearmanův korelační koeficient, pro testování závislosti dvou veličin. Ke grafickému znázornění byl vybrán bodový graf.

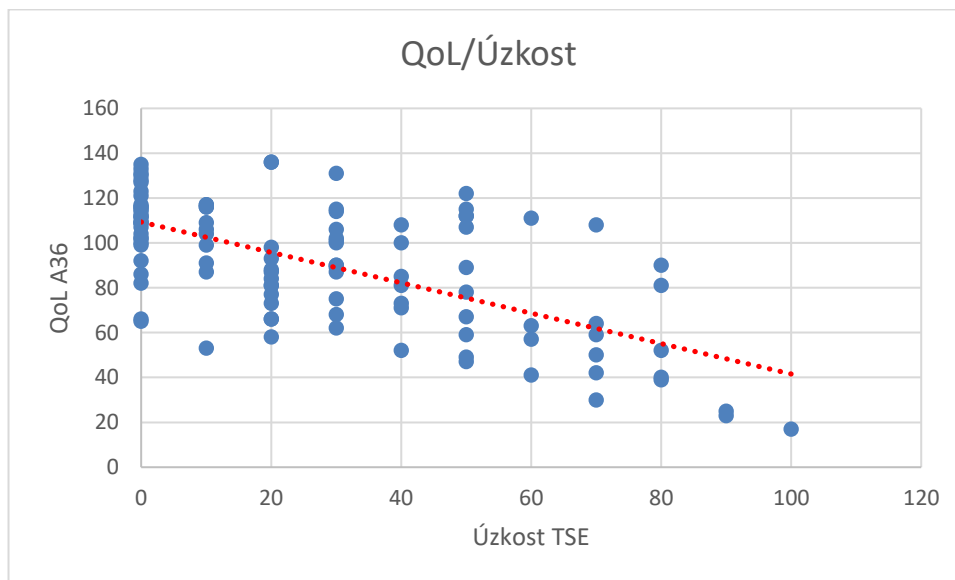


Obrázek 13: Závislost kvality života na depresi.

Byl prokázán záporný korelační vztah mezi kvalitou života měřenou dotazníkem A36 Hemofilia-QoL a depresí stanovenou v teploměrové stupnici emocí ($r=-0,60$; $p<0,001$), který je ilustrován viz Obrázek 13. Čím lepší kvalita života, tím mírnější forma deprese. Hypotéza byla přijata. Vztah míry deprese k jednotlivým položkám dotazníku A36Hemofilia-QoL je zobrazen v příloze 9. Z údajů v ní vyplývá, že s mírou deprese nejsilněji negativně koreluje položka „Psychické zdraví“.

Hypotéza č. 3: Lze předpokládat, že čím intenzivnější úzkost tito pacienti prožívají, tím mají horší kvalitu života.

Hypotéza se vztahuje ke škále úzkosti v TSE a ke škále celkové kvality života, které jsme zjišťovali v dotazníku A36 Hemofilia-QoL. K testování této hypotézy byl použit Spearmanův korelační koeficient, pro testování závislosti dvou veličin. Ke grafickému znázornění byl vybrán bodový graf.

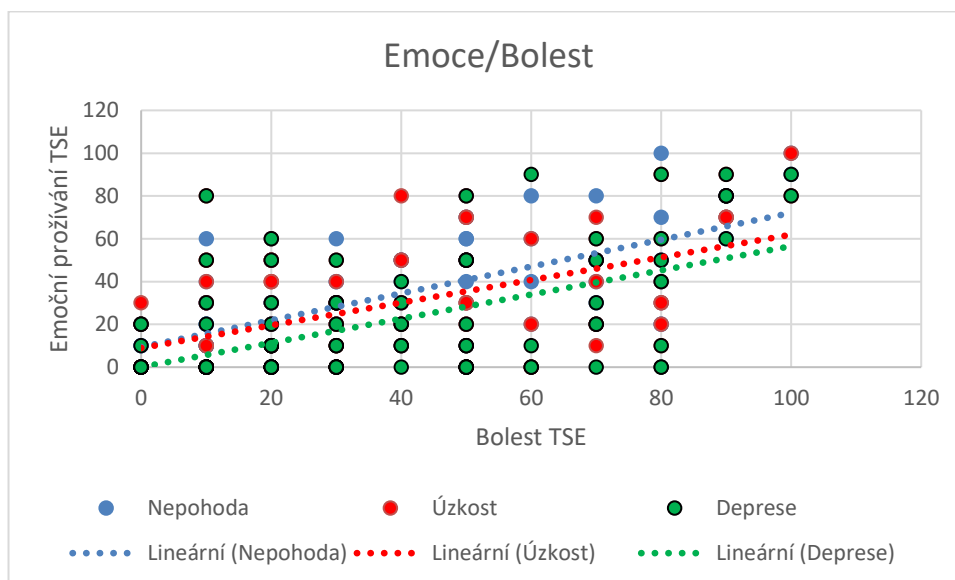


Obrázek 14: Závislost kvality života na úzkosti pacientů.

Byl detekován záporný korelační vztah mezi kvalitou života měřenou dotazníkem A36 Hemofilia-QoL a úzkostí stanovenou v teploměrové stupnici emocí ($r=-0,58$; $p<0,001$), který je ilustrován viz Obrázek 14. Čím vyšší je skóre v dotazníku kvality života (tím lepší kvalita života), tím nižší je úzkost udaná v teploměrové stupnici emocí. Hypotéza byla přijata. Vztah míry úzkosti k jednotlivým položkám dotazníku A36Hemofilia-QoL je zobrazen v příloze 9. Z údajů v ní vyplývá, že s mírou úzkosti nejsilněji negativně koreluje položka „Psychické zdraví“.

Hypotéza č. 4: Lze předpokládat, že pacienti se silnější intenzitou bolesti budou udávat horší emoční prožívání.

Hypotéza se vztahuje ke škále nepohody, úzkosti, deprese a ke škále bolesti, které jsme zjišťovali v Teploměřové stupnici emocí. K testování této hypotézy byl použit Spearmanův korelační koeficient, pro testování závislosti dvou veličin. Ke grafickému znázornění byl vybrán bodový graf.

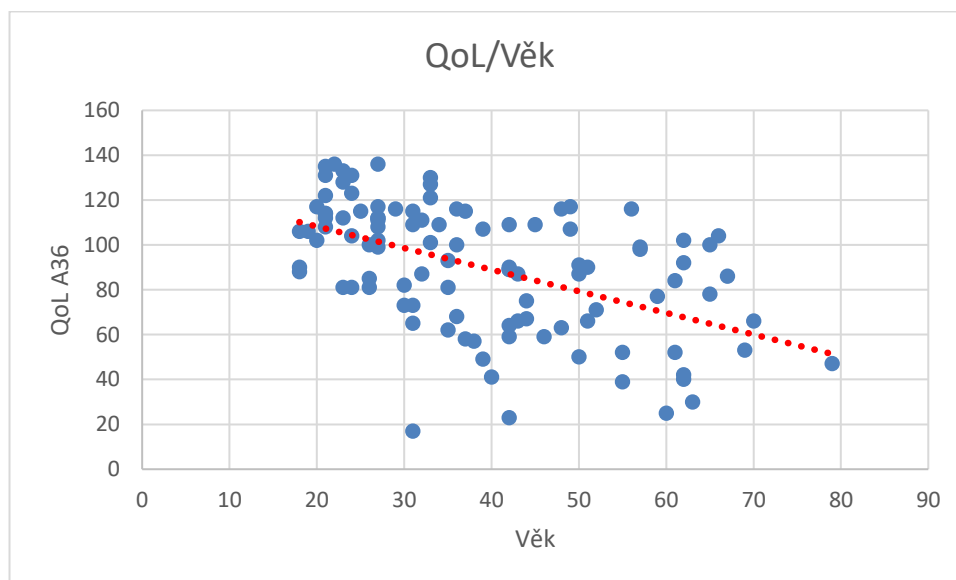


Obrázek 15: Závislost emočního prožívání na bolesti.

Statistický nálezn je významný, jelikož hodnota $p < 0,05$ u všech zjišťovaných vztahů. Hodnoty Spearmanova koeficientu pro jednotlivé závislosti jsou následující: Nepohoda/Bolest ($r=0,65$; $p < 0,001$), Úzkost/Bolest ($r=0,50$; $p < 0,001$) a Deprese/Bolest ($r=0,49$; $p < 0,001$). Dané vztahy jsou zobrazeny viz Obrázek 15 a vypovídají o tom, že čím vyšší intenzita bolesti v populaci hemofiliků, tím vyšší je dosažené skóre ve škále nepohody, úzkosti a deprese. Tomu odpovídá i vysoká vnitřní konzistence této metody. Hypotéza byla přijata.

Hypotéza č. 5: Lze předpokládat, že starší pacienti budou udávat nižší kvalitu života v souvislosti s vyšší intenzitou bolesti a horším emočním prožíváním.

Byla zjištěna signifikantní záporná korelace mezi sledovanými proměnnými ($r = -0,53$; $p < 0,001$), kterými jsou věk a kvalita života zjišťovaná z dotazníku A36 Hemofilia-QoL, což znamená, že s rostoucím věkem klesá kvalita života viz Obrázek 16. Dále jsme tedy podrobili analýze i jednotlivé domény teploměrové emoční stupnice:



Obrázek 16: Závislost kvality života na věku pacientů.

	TSE Celková QL	TSE Nepohoda	TSE Úzkost	TSE Deprese	TSE Bolest
R	0,35	0,22	0,15	0,21	0,39
p	0,000	0,026	0,124	0,035	0,000

Tabulka 26: Výsledky statistické analýzy při sledování vztahu věku a jednotlivých položek TSE.

V tabulce výše jsou uvedeny výsledné hodnoty Spearmanova korelačního koeficientu (R) a dosažené hladiny významnosti (p) popisující vztah mezi jednotlivými škálami teploměrové stupnice emocí a věkem dotazovaných. Byl zjištěn statisticky významný korelační vztah mezi věkem a kvalitou života, mezi věkem a bolestí, mezi věkem a nepohodou, mezi věkem a depresí. Pouze v případě úzkosti vzhledem k věku nebyl test statisticky signifikantní ($p = 0,124$). Závěrem lze tedy říci, že s rostoucím věkem klesá kvalita života, zvyšuje se míra bolesti i míra deprese a nepohody. Hypotéza byla částečně přijata.

Hypotéza č. 6: Lze předpokládat, že profylaktická léčba snižuje intenzitu bolesti, má pozitivní vliv na kvalitu života, míru úzkosti a deprese.

Pro tyto kategorie bylo potřeba udělat předvýběr dat, a to pouze pro tíhu hemofilie střední a těžkou, z důvodů popsaných v teoretické části. Pro výpočet dat byly využity otázky 10 a 12 z anamnestického dotazníku. Tato data byla použita k ověření hypotézy 6.

Profylaxe	N platných	Průměr	Sm. Odchylka
Ano	71	91,23	26,31
Ne	28	86,07	32,85

Tabulka 27: Výsledky HS dotazníku A36 pro pacienty s profylaxí a bez.

	Levenův test		t-test	
	F	P	t	P
A36-QoL	0,16	0,695	-0,26	0,795
A36-BOLEST	0,39	0,537	0,35	0,729
TSE-BOLEST	0,36	0,552	-0,72	0,475
TSE-ÚZKOST	0,58	0,448	-0,24	0,813
TSE-DEPRESE	0,18	0,671	0,37	0,716
TSE-QoL	0,54	0,467	0,54	0,589
GAD-7	2,08	0,153	-1,17	0,246
BDI-II	2,48	0,119	-0,43	0,67

Tabulka 28: Závislost vybraných škál na profylaxi

Nebyl zjištěn signifikantní rozdíl mezi průměrnými skóry v jednotlivých skupinách, jelikož v každé kategorii je $p > 0,05$. Hypotéza tudíž není potvrzená.

Nebyl zjištěn vztah mezi profylaxí kvalitou života a emočními doménami v Teploměrové stupnici emoci. Hypotéza nebyla přijata. Komentář v kapitole Diskuse.

Hypotéza č. 7: Lze předpokládat, že rodinný stav ovlivňuje kvalitu života hemofiliků.

Dle odpovědí na otázku č. 3 (nestandardizovaný dotazník) byly rozděleny dosažené hodnoty celkového skóre A36 Hemofilia-QoL na příslušné skupiny. Tyto kategorie byly statisticky zpracovány viz Tabulka 29.

Rodinný stav	N platných	Průměr	Sm. odchylka
Rozvedený	7	65,3	23,2
Svobodný	56	99,2	25,8
Ženatý	42	82,1	27,6

Tabulka 29: Skupinové průměry a směrodatné odchylky dle rodinného stavu.

Byl zjištěn statisticky významný rozdíl mezi průměry jednotlivých skupin ($F=8,36$; $p < 0,001$). Skupina svobodných hemofiliků dosáhla v dotazníku A36 Hemofilia-QoL vyššího celkového skóre než skupina ženatých či rozvedených. Zde můžeme usuzovat, že chronické onemocnění ovlivňuje kvalitu života pravděpodobně až tehdy, kdy je na nemocného kladena větší míra zodpovědnosti, např. když žijí ve svazku a plánují nebo mají děti, což souvisí se starostmi, které mohou snižovat kvalitu jejich života. Hypotéza byla přijata.

Hypotéza č. 8: Lze předpokládat, že místo bydliště ovlivňuje kvalitu života.

Ke kategorizaci byly použity odpovědi z otázky 5 (anamnestický dotazník) obdobně jako u hypotézy 7. Hodnoty průměrů jsme získali z uvedených hodnot v TSE – podškála Celková kvalita života. (Vyšší hodnota představuje nižší kvalitu života!)

Sídlo	N platných	Průměr	Sm. Odchylka
Vesnice	26	28,8	20,5
Malé město	19	48,4	25,7
Velké město	26	33,5	21,7
Velkoměsto	34	30,3	22,1

Tabulka 30: Skupinové průměry a směrodatné odchylky dle velikosti sídla.

Byl zjištěn statisticky významný rozdíl mezi průměry jednotlivých skupin ($F=3,43$; $p < 0,02$). Pacienti žijící na malém městě udávají signifikantně nejnižší kvalitu života, naopak na vesnici a ve velkoměstě se zdá, že kvalita života pro hemofiliky je nejlepší. Hypotéza byla přijata. Lze to odůvodnit méně stresujícím a zdravějším prostředím vesnice. Lepší dostupností zdravotní péče a kvality služeb ve velkoměstech.

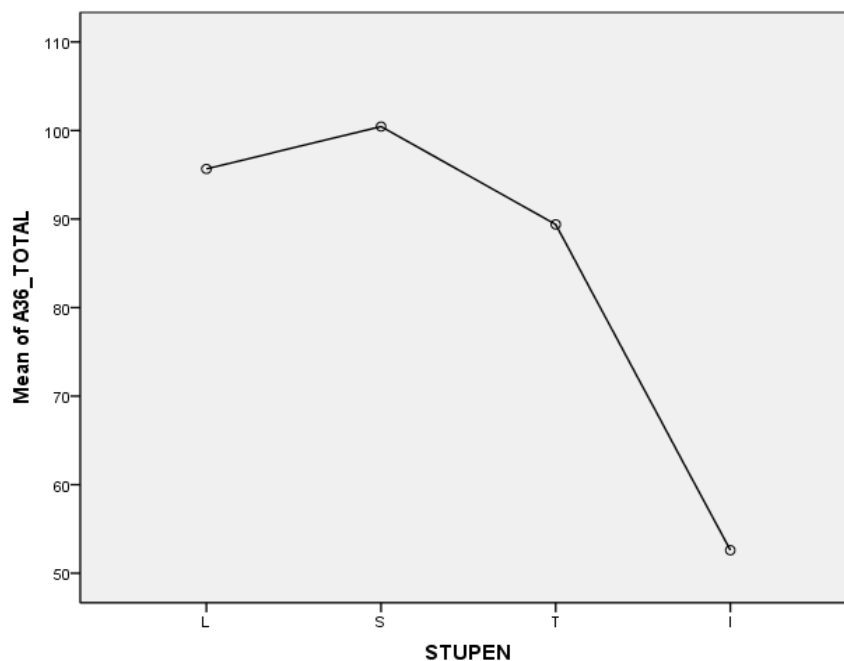
Hypotéza č. 9: Lze předpokládat, že čím závažnější stupeň hemofilie pacienti mají, tím je horší jejich kvalita života.

Ke kategorizaci byly použity odpovědi z otázky 10 (nestandardizovaný dotazník).

Stupeň hemofilie	N platných	Průměr	Sm. Odchylka
Lehká forma	6	95,7	29,9
Střední forma	20	100,5	23,1
Těžká bez inhibitoru	74	89,4	27,5
Těžká s inhibitorem	5	52,6	29,4
Celkem	105	90,1	28,2

Tabulka 31: Skupinové průměry a směrodatné odchylky dle formy hemofilie pro dotazník A36-QoL.

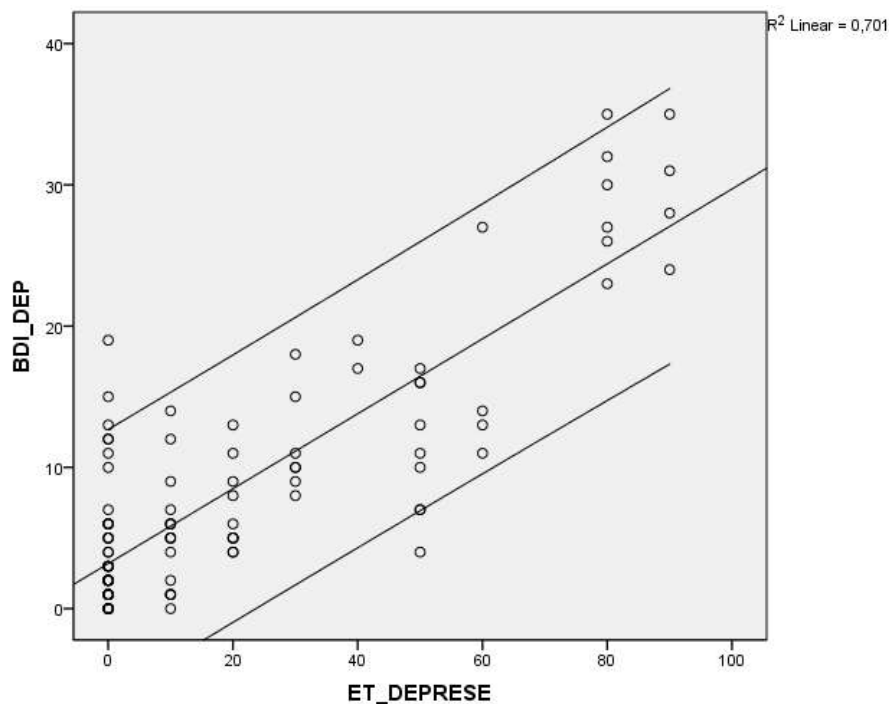
Signifikantní záporný vztah mezi kvalitou života a stupněm diagnózy byl prokázán pouze v případě škály A36 Hemofilia-QoL. U škály Teploměrových emocí prokázán nebyl. Nejnižší kvalitu života udávají pacienti náležící do skupiny těžká hemofilie s inhibitorem ($r=-0,25$; $p=0,012$) viz Obrázek 17. Hypotéza byla přijata. Podrobnější komentář v kapitole Diskuse.



Obrázek 17: Závislost průměrné dosažené hodnoty v dotazníku A36 v závislosti na stupni hemofilie.

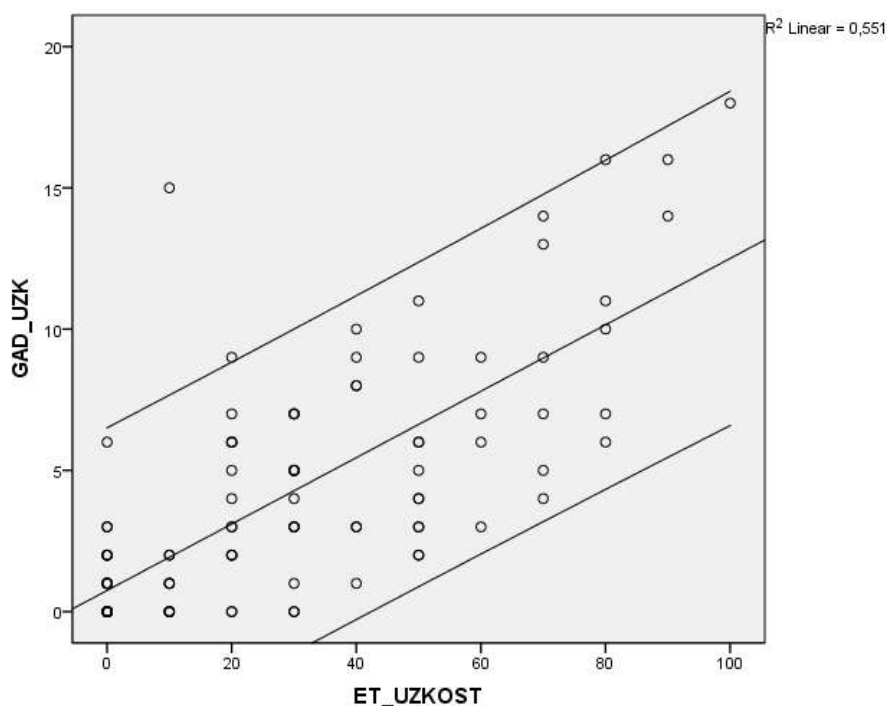
3.5.1 Pilotní validizace teploměrové stupnice emocí (pro klinické využití)

Regresní analýza byla použita k popisu predikčního vztahu třech škál TSE (ET – Deprese, ET – Úzkost, ET – QoL) ke kriteriálním škálám BDI-II, GAD-7, A36 Hemofilia-QoL.



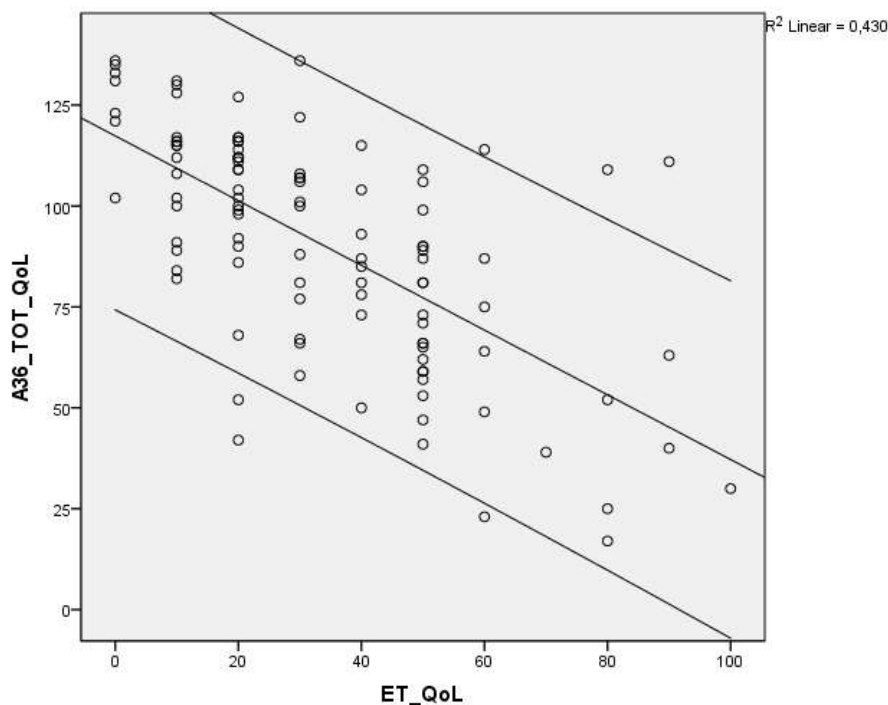
Obrázek 18: Lineární regresní funkce BDI / TSE – Deprese.

Obrázek 18 znázorňuje 95 % pás spolehlivosti pro individuální predikci. Při stanovení konkrétní hodnoty položky deprese (TSE) je z něj možno určit získané bodové rozmezí v testu BDI-II. Na obrázku je také uveden koeficient determinace $R^2 = 0,70$, jenž určuje významnost regrese. Nabývá hodnot $<0;1>$ a udává jaký podíl rozptylu závislé proměnné je vysvětlen na základě nezávislé proměnné.



Obrázek 19: Lineární regresní funkce GAD7 / TSE – Úzkost.

Obrázek 19 znázorňuje obdobnou informaci jako Obrázek 18, tentokrát pro predikční vztah úzkosti.



Obrázek 20: Lineární regresní funkce A36-QoL/TSE – Celková kvalita života.

Obrázek 20 prezentuje podobnou informaci jako dva předchozí obrázky, jedná se o predikční vztah kvality života.

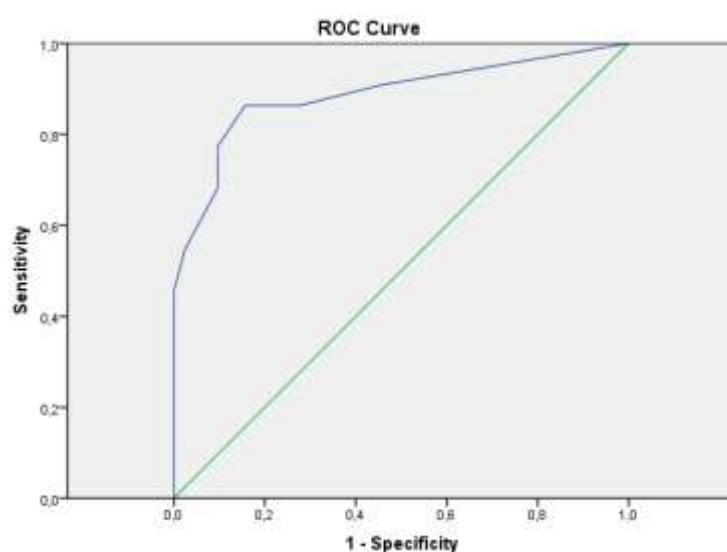
3.5.2 ROC křivky

Pro analýzu senzitivity a specifity TSE škál bylo využito obvyklých hranic pro detekci deprese a úzkosti, které prezentují autoři těchto metod:

BDI-II: mírná deprese je určena skórem ≥ 14 na stupnici HS

GAD-7: mírná úzkost je určena skórem ≥ 5 na stupnici HS

Takto definované intervaly umožnily vytvořit ROC křivku pro analýzu senzitivity a specifity vybraných škál TSE (deprese a úzkost) a potažmo určit optimální hranici (CUT-POINT) pro jednoduchou klinickou diagnostiku, která určí pozitivní či negativní nález. Rozhodovací mez je vyznačená v tabulce červeno-zeleně.



Obrázek 21: ROC křivka – Deprese

TSE –
Deprese

Plocha	p	Konfidenční interval	
		Dolní mez	Horní mez
0,887	<0,001	0,793	0,982

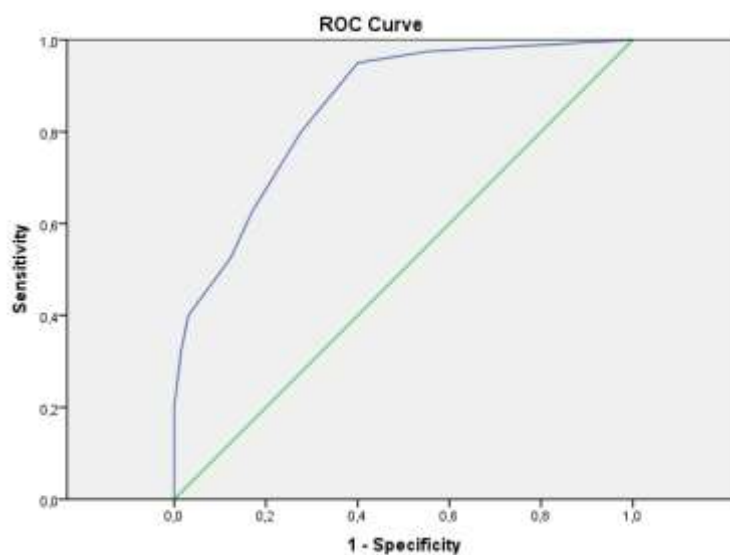
Tabulka 32: Test významnosti prediktability klinického kritéria (pozitivní, negativní).

CUT POINT: TSE Deprese

Cut point	Senzitivita	1-Specifita
0	1,00	1,00
5	0,91	0,46
15	0,86	0,28
25	0,86	0,16
35	0,77	0,10
45	0,68	0,10
55	0,55	0,02
70	0,45	0,00
85	0,18	0,00
91	0,00	0,00

Tabulka 33: Odhady senzitivity a specifity škály TSE Deprese

Ze znázornění (Obrázek 21) a dat viz Tabulka 32 a Tabulka 33 vyplývá, že hodnota 2,5 na teploměrové stupnici položky deprese tvoří optimální hranici mezi negativním a pozitivním klinickým nálezem. Citlivost testu je při této hodnotě 86 % a falešná pozitivita 16 %. Při zjištění vyššího skóre než 2,5 je doporučeno podrobit pacienta detailnějšímu vyšetření.



Obrázek 22: ROC křivka – Úzkost

TSE – Úzkost

Plocha	p	Konfidenční interval	
		Dolní mez	Horní mez
0,852	<0,001	0,780	0,924

Tabulka 34: Test významnosti prediktability klinického kritéria (pozitivní, negativní).

CUT POINT: TSE Úzkost

Cut point	Senzitivita	1 - Specifita
-1	1,00	1,00
5	0,98	0,55
15	0,95	0,40
25	0,80	0,28
35	0,63	0,17
45	0,53	0,12
55	0,40	0,03
65	0,33	0,02
75	0,20	0,00
85	0,08	0,00
95	0,03	0,00
101	0,00	0,00

Tabulka 35: Odhady senzitivity a specifity škály TSE Úzkost

Z obrázku (Obrázek 22) a dat v tabulkách (Tabulka 34, Tabulka 35) vyplývá, že hodnota 2,5 na teploměrové stupnici položky úzkosti tvoří optimální hranici mezi negativním a pozitivním klinickým nálezem. Citlivost metody je v tomto případě 80 % a falešná pozitivita je 28 %. Při zjištění vyššího skóre než 2,5 je doporučeno podrobit pacienta detailnějšímu vyšetření.

3.5.3 Multivariační regresní analýza

Součástí statistické analýzy dat je také multivariační regresní analýza, tedy analýza prediktability dvou závisle proměnných: škál TSE_Bolest a A36Hemofilia-QoL_HS. Jako potencionální prediktory jsme do analýzy zahrnuli jak klinické, tak i demografické sledované proměnné. Pro účely detekce optimální podmnžiny prediktorů jsme použili model postupné (STEPWISE) regrese. Statistické charakteristiky signifikantních prediktorů (mnohorozměrný korelační koeficient R, koeficient determinace R Square, Regresní koeficienty B, Beta váhy a hodnoty t-testu spolu s p-hodnotami) prezentují následující tabulky:

R	R Square	p
,547	,299	< 0,001

Tabulka 36: Statistické charakteristiky signifikantních prediktorů TSE_Bolest.

	B	Beta	t	p
(Constant)	19,5			
D17_Chron_bolest	25,8	0,45	5,43	< 0,001
D18_SilnéOp	41,3	0,25	2,98	,004

Tabulka 37: Regresní koeficienty a hodnoty t-testu pro nejsignifikantnější prediktory pro TSE_Bolest.

U respondentů s chronickou bolestí je udáváný průměr v podškále TSE_Bolest o cca 26 bodů vyšší než u pacientů bez chronické bolesti. Pro pacienty užívající silné opioidy je průměrné dosažené skóre v podškále TSE_Bolest dokonce o cca 41 bodů vyšší.

R	R Square	p
,690	,476	< 0,001

Tabulka 38: Statistické charakteristiky signifikantních prediktorů A36Hemofilia-QoL_HS.

	B	Beta	t	p
(Constant)	103,617			
D1_Věk	-,569	-,303	-3,565	,001
D3_Vzdělání	8,896	,198	2,646	,009
D5_Stav	-11,667	-,153	-2,010	,047
D10_Typ_Nem	12,890	,146	1,978	,051
D17_Chron_bolest	-17,163	-,297	-3,550	,001
D18_SilnéOp	-41,363	-,245	-3,298	,001

Tabulka 39: Regresní koeficienty a hodnoty t-testu pro nejsignifikantnější prediktory pro A36Hemofilia-QoL_HS.

Výše uvedené tabulky ukazují, že prediktorem v případě kvality života v dotazníku A36 Hemofilia-QoL je věk, vzdělání, rodinný stav, typ hemofilie, chronická bolest a užívání opioidů.

Zobrazují, že s každým rokem života klesne průměrný hrubý skóre kvality života o cca půl bodu, s každým stupněm vzdělání vzroste průměrný hrubý skóre o cca 9 bodů. Pacienti, kteří žijí sami, mají průměrný hrubý skóre získaný v dotazníku A36 o cca 12 bodů nižší než ti, kteří žijí v rodině. Hemofilici typu A mají průměrný hrubý skóre o cca 13 bodů nižší, než hemofilici typu B. Pacienti s chronickou bolestí dosahují průměru hrubého skóre o cca 17 bodů nižšího než ostatní. Užívání silných opioidů snižuje hrubý skóre kvality života až o 41 bodů!

3.6 Diskuse

Při porovnání demografických dat získaných z polostrukturovaného dotazníku s údaji Českého statistického úřadu (Český statistický úřad, 2017) stojí za zmínku následující zjištění: 31 % dotazovaných ukončilo vysokoškolské vzdělání, což více než jedenkrát převyšuje průměr vysokoškolsky vzdělaných mužů v České republice, jenž činil přibližně 13 %. Pouze necelých 7 % respondentů náleží do skupiny rozvedených, což je dokonce méně, než tvoří skupina mužské populace v české republice v roce 2011, kdy se jednalo o 11 %. V otázce zaměstnanosti je skupina hemofiliků s vyšším průměrem zaměstnaných (66,67%) oproti mužské populaci v ČR (63 %).

Pokud budu odkazovat na údaje uvedené v průzkumu Světové hemofilické federace z roku 2012, lze říci, že výzkumný vzorek je možné považovat za reprezentativní dle poměrového zastoupení počtu hemofiliků typu A/B, kdy zastoupení vzorku je 93/12 a v průzkumu z roku 2012 je to 694/99. Co se týká poměrového zastoupení podle genetických vlivů, dědičná forma se obecně vyskytuje ve 2/3 případů, v našem vzorku tvoří 75 %. Rovněž věkové rozložení není extrémně posunuto v neprospěch některé skupiny. Pro ideálně odpovídající věkové zastoupení by bylo potřeba získat 50 odpovědí hemofiliků A ve věku do 44 let, skutečně jsme získali 63 odpovědí, dále 40 pacientů ve věku nad 44 let, odpovědělo 30 z nich. U respondentů zastupujících hemofilii B ve věku do 44 let bylo získáno 9 sad vyplněných dotazníků ze 7 potřebných a 3 sady odpovědí dotazovaných nad 44 let ze 6 potřebných. Zásadní nepoměr je v počtu respondentů, kteří náleží do skupin dle tíže hemofilie. Ve skutečnosti se v ČR lehká forma hemofilie vyskytuje u 44,13 % těchto pacientů, střední forma u 18,28 % z nich a těžká ve 33,94 % případů. Od lehkých hemofiliků jsme získali 5,71 % odpovědí, od středních 19,05 % a nejvíce vyplněných sad připadá na pacienty s těžkou formou hemofilie - 75,28 %. Při sběru dat byli totiž cíleně oslovováni právě tyto pacienti. Vycházela jsem z předpokladu, že zrovna oni budou mít největší zkušenosti s prožíváním bolesti. Soubor respondentů tvoří 13,15 % celkové populace dospělých hemofiliků. Podařilo se získat odpovědi od více než 22 % všech dospělých hemofiliků s těžkou formou, což považuji za velký úspěch. Rovněž si cením získaných dat od 5 pacientů s inhibitorem, protože v dospělé populaci v celé České republice jich momentálně žije 13. (World Federation of Hemophilia, 2013)

Z výsledku výzkumu (data z dotazníku A36Hemofilia-QoL) vyplývá, že kvalitu života prioritně ovlivňuje závažnost (stupeň) onemocnění. Tvrzení je ověřeno hypotézou č. 9, pro testovaný vzorek respondentů platí, že jejich kvalita života se snižuje se stupněm hemofilie. Skupinové průměry v našem vzorku jsou: 95,7 ($\pm 29,9$) pro lehké, 100,5 ($\pm 23,1$) pro střední, 87,1 ($\pm 28,7$) pro těžké hemofiliky. V podobné studii zjistil Dolatkha (2013) na vzorku 99 pacientů (17 lehkých, 36 středních, 46 těžkých hemofiliků), že průměrná udávaná hodnota kvality života byla pro lehké pacienty 104,53 ($\pm 15,44$) bodů, pro středně-těžké pacienty 68,54 ($\pm 26,66$) bodů a pro těžké hemofiliky 64,31 ($\pm 22,66$). Rozdíly jsou způsobeny pravděpodobně odlišnými demografickými daty ve zpracovávaných vzorcích.

Nejnižší kvalitu života vykazují pacienti s těžkou formou hemofilie. Je potřeba upozornit, že součástí této skupiny jsou také pacienti s inhibitorem, jejichž kvalita života je oproti všem zbývajícím hemofilikům na výrazně nejnižší úrovni, získaná průměrná hodnota kvality života byla 52,6 ($\pm 29,4$) bodů. Toto zjištění potvrzuje studie (DUTREIL, 2014).

U skupiny lehkých hemofiliků ukazují výsledky na horší úroveň života oproti středně těžkým hemofilikům, což je možno považovat za statistickou chybu způsobenou právě nedostatečným zastoupením počtu lehkých hemofiliků ve výzkumném vzorku ($n=6$).

Průměrná celková kvalita života odpovídala hodnotě 90 ($\pm 28,21$) bodů, při maximu 144 bodů (A36 Hemofilia-QoL). To znamená, že dotazovaný vzorek hemofiliků dosáhl vyšší než průměrné kvality života. Překvapivě pozitivní zjištění je, že tak vysokou kvalitu života (hodnoty >130) dosahují i těžcí hemofilici v dotazovaném souboru. Domníváme se, že jde o příznivé působení profylaktické léčby. Pozitivní vliv profylaxe je jednoznačně prokázán daty a výsledky ve výstupu registru ČNHP (BLATNÝ, 2016, s. 52). Získané výsledky je možno porovnat se studií Remora (2005). Respondenti jeho studie měli průměrnou hodnotu celkové kvality života 99 ($\pm 26,70$) bodů, tzn. dosáhli asi o 10% vyšší skóre. Jedná se o demograficky odlišné soubory.

Zajímavá zjištění z našeho výzkumu týkající se bolesti jsou následující: většina respondentů (90%) uvedla, že v daném období pocíťovali nějakou míru intenzity bolesti, 65% hemofiliků pak se domnívá, že trpí chronickou bolestí. Avšak 7 těžkých hemofiliků nepocíťovalo v daném období žádnou bolest. Domnívám se, že je to způsobeno věkem, kdy se může jednat o mladší pacienty, a typem léčby - účinnou profylaxí. Naopak dva pacienti z celkového vzorku v daném období uvedli maximální úroveň bolesti. Z poskytnutých datových údajů však nelze blíže odhadovat příčinu takovéto úrovně bolesti.

Na základě odpovědí respondentů bylo zjištěno, že 74 (70,48%) z nich užívá k tlumení bolesti některý z druhů medikace. Většina těchto hemofiliků jako lék první volby preferuje nesteroidní antirevmatika (54,05%). 12 (16,21%) z hemofiliků volí k tlumení bolesti neopioidní analgetika, slabé opiody jsou užívány v 19 případech (25,67% z hemofiliků na medikaci) a silnými opioidy jsou léčeni 3 hemofilici (4% pacientů na medikaci). Podle Auerswalda (2016) je použití léků na tlumení bolesti ve Spojených státech amerických následující: nesteroidní antirevmatika používá 36% pacientů, analgetika 30%, slabé opiáty 32% a silné opioidy 15% pacientů s hemofilíí. Můžeme se domnívat, že tento rozdílný výsledek je důsledek absence standardizovaných postupů pro léčení bolesti u hemofiliků.

Při porovnání subjektivní intenzity bolesti, kterou hemofilici udávají s úrovní jejího tlumení bolesti, lze najít jistou disproporci. Významnou míru bolesti uvádí 46 pacientů, přičemž pouze 21 z nich ji tlumí slabými či silnými opioidy. Je možné si to vysvětlit obavami pacientů ze vzniku závislosti na předepsané medikaci a strachem ze zakázaných léčiv či léků poškozující játra, což dokládá studie 68 pacientů ze Spojeného království, z nichž se třetina takto vyjádřila. Věkový průměr pacientů byl 41 let, jednalo se o hemofiliky s těžkou hemofilíí typu A nebo B (RILEY, 2011).

Další zjištění, které vede k zamyšlení, je relativně častá volba užití nesteroidních antirevmatik při bolesti u hemofiliků. Tento typ léčiva není hemofilikům doporučován s výjimkou selektivních COX- 2 inhibitorů z důvodu kontraindikace v souvislosti s primárním onemocněním. V současné době existuje jediné doporučení pro léčbu bolesti u pacientů s hemofilíí (HOLSTEIN, 2012).

Předpokládali jsme, že intenzitu bolesti ve smyslu jejího snížení ovlivní profylaktická léčba, která tím také zvýší kvalitu života a bude působit i na míru úzkosti a deprese. Vzhledem k tomu, že tento typ léčby je využíván pouze u hemofiliků se středním a těžkým stupněm nemoci, nebyla data získaná od lehkých hemofiliků zahrnuta do hodnocení dané hypotézy. Při statistickém zpracování byl však vyvozen závěr, že mezi skupinou hemofiliků využívajících profylaxi a skupinou bez profylaxe, není významný rozdíl. Vysvětlujeme si tento stav tím, že velká část dotazovaných hemofiliků již před šetřením využívala tento typ léčby, což může svědčit pro domněnku, že jej zvolili ti pacienti, kteří byli pro tuto léčbu indikováni a léčba jim přináší pozitivní výsledky. Zdravotní stav zbylých respondentů pak nebyl na takové úrovni, aby jim profylaxe byla nabídnuta, tedy jejich stav je obecně dobrý. Domníváme se také, že důvodem pro toto zjištění může být relativně vysoký průměrný věk respondentů (37,5 let), kteří využívají až sekundární profylaxi (tzn. profylaxe byla započata později než po objevení první krvácivé epizody) a v jejichž případě se dá předpokládat jistá úroveň poškození kloubů z minulosti. Ve zprávě ČNHP (2016) se uvádí, že před rokem 1990 měli pacienti výrazně vyšší počet krvácivých příhod z důvodu nedostupnosti dostatečného množství koagulačních preparátů.

Roli může hrát i další faktor, jež může mít vliv na výsledek, že intenzita bolesti není ovlivněna profylaxí, a sice výše dávky profylaxe, zda léčebná dávka profylaxe je dostačující. Dle doporučení ČNHP je „*vhodné při profylaxi aplikovat 25-40 IU/kg 2-3x týdně u hemofilie A a 2x týdně u hemofilie B*“ (BLATNÝ, 2012, s. 14). Frekvence aplikací profylaxe je u pacientů našeho vzorku dodržována, průměrná dávka substituce je 21 IU/kg, ovšem s rozptylem od 5–40 IU/kg. K testování účinnosti profylaxe by bylo pravděpodobně vhodné použít jiný typ výzkumného šetření, a to sledování rozdílů před zavedením profylaxe a po delším období jejího používání.

Z odpovědí získaných na dotaz „jak silně pocítujete úzkost“ bylo zjištěno, že u 65 hemofiliků byla hladina úzkosti minimální (61,90%). O prožitku mírné úzkosti hovoříme ve 29 případech (27,62%). Střední úzkost pocítovalo 7 hemofiliků (6,67%) a 4 pacienti udávali silnou míru úzkosti (3,81%). Celkem to bylo 38,2%. Jednalo se o pacienty s těžkou formou hemofilie, z toho jeden z nich byl hemofilik s inhibítorem. Zajímavým zjištěním je, že 2 pacienti, těžká forma hemofilie s inhibítorem, nepocítovali žádnou úzkost. Z analýzy dat ovšem nelze vyvodit příčiny daného stavu. Dalším překvapivým poznatkem je, že 50 (63,30%) z těžkých hemofiliků netrpí úzkostí, i když bychom to u dané formy onemocnění předpokládali. Domníváme se, že současná úroveň léčby a poskytované péče je velmi vysoká a minimalizuje psychickou zátěž pacientů spojenou s jejich nemocí. V šetření autorky Witkop (2015) ze vzorku 230 hemofiliků ve věku 18-30 let 59% respondentů neuvádělo žádnou úzkost/depresi, 36% mělo mírnou úzkost/depresi a 6% respondentů uvádělo vysokou míru úzkosti/deprese. Nelze navzájem přesně porovnat, protože nebyla použita stejná hodnotící kritéria.

Údaje týkající se deprese víceméně korespondují v rozložení s výsledky zjištěnými analýzou prožívání úzkosti. Z našeho vzorku respondentů 83 (79%) neudává významnou hladinu deprese, 11 (10,50%) hemofiliků udává mírnou a 11 (10,50 %) střední plus těžkou depresi, což odpovídá stavu zjištěnému při hodnocení úzkosti. Celkem tedy 21%. Podporuje to teorii, že úzkost a deprese jsou spolu těsně spjaty. Dokladuje to také spojení obou emocí v hodnotících obrázcích u autorky ve výše zmíněném článku (2015). Z našeho šetření pouze jediný hemofilik (s lehkou formou) udává těžkou depresi a středně těžkou úzkost, je možné se domnívat, že jeho emocionální problémy nemusejí souviset s primární diagnózou.

Při porovnání výsledků ze dvou typů dotazníkových nástrojů (A36 vůči TSE podškála Celková kvalita života), jsem došla k závěru, že existuje významná korelace mezi oběma nástroji. Proto při nápadném skóru zjištěném na škále Celková kvalita života (TSE) je nutno pacienta podrobněji vyšetřit pomocí dotazníku A36Hemofilia-QoL.

V našem šetření se ukázala propojenost kvality života s věkem pacienta. Pro naše respondenty platí, čím vyšší věk hemofilika, tím horší kvalita života, vyšší intenzita bolesti a horší emoční prožívání. Taktéž multivariační regresní analýza určila jako jeden z prediktorů kvality života věk. Tuto skutečnost si lze vysvětlit jednoduše, souvisí to s prudkým rozvojem úrovně léčby. Bohužel se nepodařilo najít podobné studie zabývající se vztahem věku a kvality života u hemofiliků.

Jako další ukazatel, který má vliv na kvalitu života, byl vyhodnocen rodinný stav dotazovaných. Nejlepší kvalitu života udávali pacienti svobodní, získali průměrné skóre 99 bodů. Lze se domnívat, že tuto skupinu tvoří mladší jedinci (věkový průměr 29 let), což může znamenat, kromě lepší fyzické kondice, také menší psychickou zátěž z důvodu absence zodpovědnosti za rodinu.

Faktor, jež v našem šetření také ovlivňuje kvalitu života je místo bydliště. Výsledky statistického hodnocení ukazují, že nejhůře hodnotí kvalitu života pacienti z malého města, na druhou stranu nejlepší kvalitu života z pohledu bydliště udávají pacienti na vesnici. Lze to odůvodnit méně stresujícím a zdravějším prostředím.

V této části diskuze bychom rádi porovnali některé získané výsledky s průzkumem „Jak se žije českým hemofilikům“, který proběhl v roce 2011. Mimo jiné se v něm říká: *„výsledky průzkumu ukazují, že hemofilie ovlivňuje životy pacientů podle závažnosti onemocnění a v závislosti na metodách léčení“* (Český svaz hemofiliků, 2011, s. 5). Toto zjištění koresponduje s výsledky našeho testování. Jednou ze zajímavostí, na kterou poukazovala tato práce, byla pozdní diagnostika onemocnění, která u lehké formy hemofilie může být stanovena dokonce až v dospělosti. Potvrzuje to také průzkum ČSH, kdy je konstatováno *„lehká forma hemofilii nemusí být po dlouhá léta diagnostikována“* (2011, s.5). Při jejich průzkumu bylo zjištěno, že 19 % respondentů s lehkou hemofií se diagnózu dozvědělo až v dospělosti. V našem testování to bylo dokonce 33,3%! Odchylka pravděpodobně souvisí s nízkým počtem lehkých hemofiliků ve vzorku. Průzkum se dále zmiňuje o tom, že *„u hemofiliků nad 25 let pobírá invalidní důchod více než polovina dotázaných.“* (2011, s.8) V našem šetření bylo uvedeno 17,20 % případů, což je mnohem méně. Lze předpokládat, že od roku 2011 došlo k pozitivnímu vývoji v péči o hemofiliky. Ve zprávě je rovněž uvedeno, že *„analgetickou léčbu užívá z důvodu svého onemocnění polovina dotázaných.“* (str. 9) V případě testování našeho vzorku byl výsledek 70,48% dotázaných, což je mnohem více. Může to být dáno zastoupením většího počtu hemofiliků s těžkou formou onemocnění.

K zajímavým závěrům našeho šetření patří stanovení prediktorů, jež mohou souviset s bolestí a kvalitou života u hemofiliků. Jako prediktory byly určeny tyto faktory: věk, vzdělání, rodinný stav, typ hemofilie, chronická bolest a užívání opioidů. Poslední dva zmíněné prediktory souvisí současně, jak s bolestí, tak s kvalitou života. Podrobněji je problematika vysvětlena v kapitole 3.5.3. Na tomto základě lze konstatovat (doporučit), že je vhodné se v praxi cíleněji zaměřit na pacienty vyššího věku s nízkým vzděláním, žijícími osamoceně, s významně poškozenými klouby či chronickou bolestí jakékoliv etiologie, kteří jsou léčeni opioidy. Lze předpokládat, že kvalita jejich života může být na nízké úrovni. Dle Remora jsou mezi klinické indikátory (faktory, ukazatele) negativně ovlivňující kvalitu života u hemofiliků jsou zahrnuty hemartrosy, krvácivé epizody, poškození kloubů, HIV infekce, virus hepatitidy C, přítomnost chronické bolesti nesusouvisící s krvácením a přítomnost inhibitoru (REMOR, 2011). Tyto faktory jsme v naší práci nezjišťovali. Na základě výzkumu (MCLAUGHLIN, 2017) mezi adolescenty a mladými s krvácivým onemocněním byly stanoveny prediktory kvality života: chronická bolest, profylaktická léčba, inhibitor a pohlaví.

Výzkumný vzorek jednoznačně prokázal, že téma bolesti je u hemofiliků významné. Statistickým vyhodnocením se dospělo k závěru, že intenzita bolesti úzce souvisí s mírou úzkosti a deprese, a že tato závislost platí i obráceně. Znamená to tedy, že pokud bude zjištěn aktuální emoční stav pacienta, existuje možnost jej v pozitivním smyslu ovlivnit a tím nepřímo působit na intenzitu bolesti. Možnost rychlého orientačního stanovení míry emocí (úzkost, deprese) se nabízí při užití Teploměřové stupnice emocí (TSE) a v tom je možno spatřit přínos bakalářské práce pro ošetrovatelskou praxi. Tento nestandardizovaný nástroj byl použit a otestován v našem výzkumu. Pro klinické využití TSE byla provedena pilotní validizace metodou regresní analýzy. Jejím výsledkem je popis predikčního vztahu jednotlivých podškál (pro depresi a pro úzkost) a k nim náležejících kritériálních dotazníků BDI II a GAD-7. Abychom určili senzitivitu a specifitu jednotlivých podškál, využili jsme limitní hodnoty navržené autory těchto metod pro hodnocení. U deprese je určena skórem ≥ 14 na stupnici hrubého skóre, u úzkosti je určena skórem ≥ 5 na hodnotící stupnici.

Tímto se podařilo (pomocí ROC křivek) určit optimální hranici (neboli CUT-POINT) pro jednoduchou klinickou diagnostiku, která určí pozitivní či negativní nález. Rozhodovací mez pro stanovení úzkosti je 25 bodů získaných při hodnocení na této podškále, stejný počet bodů platí i pro depresi. Citlivost testu je při této hodnotě 86 % a falešná pozitivita 16 %. Pro úzkost je citlivost 80 % a falešná pozitivita 28 %. Znamená to, že pokud pacient označí na teploměrové stupnici zjišťující míru deprese či úzkosti vyššího hodnotu než 2,5, je doporučeno podrobit pacienta detailnějšímu vyšetření. Podobně by se v dalším výzkumu mohlo přistoupit k hledání cut-off na TSE dle A36Hemofilia-QoL, jelikož TSE se ukázal jako platný a validní prostředek k měření kvality života, úzkosti, deprese a intenzity bolesti u pacientů s hemofilií.

V souvislosti s prací na tomto výzkumu se potvrdilo, že problematika léčby bolesti u hemofiliků není zdaleka dostatečně zpracována, na což je opakovaně poukazováno i v zahraničních zdrojích. Řešením dané problematiky se jeví vytvoření standardizovaného přístupu k bolesti u těchto pacientů. Je potřeba, aby tento přístup byl postaven na úzkém vztahu pacienta se specialisty a zaměstnanci v léčebných hemofilických centrech, na využívání ověřených nástrojů pro hodnocení míry bolesti, kvality života a úrovně postižení a také na protokolech léčby pro případ chronické/ akutní bolesti.

Pro úspěšné zvládání léčby bolesti u chronických pacientů je rozhodující, aby byli detailně a efektivně edukováni o správných postupech užívání analgetik, především se to týká užívání opiátů. Zásadní je také správné provádění kontroly bolesti. Pro stanovení další léčby je při hodnocení bolesti u hemofiliků důležité zaznamenávat její povahu, umístění, intenzitu, četnost, dobu trvání a přitěžující či ulevující faktory (RILEY, 2011).

Poskytovatelé zdravotní péče by měli mít odborné informace o rizicích a přínosech nefarmakologických i farmakologických postupů při léčbě bolesti, které se projevují u každého pacienta individuálně. Měli by chápat, jak důležitá je pro tyto pacienty účinná léčba bolesti a rozpoznat ji. K rozšíření znalostí o dané problematice a přínosnější edukaci pacientů doporučuji seznámit se s textem následující brožury, která obsahuje komplexní informace o tématu: *The Pain Management Book: for People with Haemophilia and Related Bleeding Disorders* (World Federation of Hemophilia, 2000). Vybrané nefarmakologické způsoby úlevy od bolesti pro hemofiliky jsou stručně shrnuty v tabulce níže:

Druh zákroku	Popis
Akupunktura	Tradiční forma asijské medicíny. Léčba se aplikuje injekčně do specifických míst podél drah spojených s příslušnými fyziologickými systémy a interními orgány.
Cvičební nebo posilovací program	Fyzická aktivita a sport zlepšují úroveň kvality života a fyzické kondice, zvyšují sílu a snižují riziko hemofilické atrofie.
Fyzioterapie	Cílem je posílení svalů, snížení míry zatížení kloubů a snížení rizika jeho poškození.
Hydroterapie	Vhodná pro bolestivé nebo ztuhlé klouby a svaly po akutním hemartrosu, krvácení do svalů, chronické artropatii a zánětu kloubní výstelky či dlouhém pobytu na lůžku.
Hypnóza	Zahrnuje celkovou fyzickou a mentální relaxaci snižující hladinu stresu pomocí změněného stavu vědomí vyznačujícího se hloubkovou relaxací.
Interaktivní terapie	Začleňuje prvky tradiční nefarmakologické a farmakologické léčby a netradiční léčby mezi postupy léčby bolesti dle individuálních potřeb.
Kognitivní behaviorální terapie	Pracuje s tím, jak myšlenky ovlivňují pocity a chování a jak změna v myšlení může zlepšit náladu. Aktivní zapojení pacienta je nutné pro přeformování myšlenek, odnaučení se emočních a behaviorálních vzorců a přenastavení názorových přesvědčení a očekávání.
Metoda biologické zpětné vazby	Využívá senzorického signálu přímo úměrného biologickému procesu (např. dýchání) k získání zpětné vazby. Cílem je auto-relaxace dle potřeby snižující bolest a nepohodlí.
Metoda rozptýlení	Součástí těchto technik je čtení knihy nebo časopisu, rozprava s přáteli, sledování filmu, hraní počítačových nebo deskových her či jiné aktivity, které odvádějí pozornost od bolesti.
Řízená vizualizace	Využívá zraku, zvuku nebo kombinaci obou smyslů, které navozují představu jiného než reálného stavu.
Terapeutická masáž	Manipulace těla vedoucí k normalizaci měkkých tkání. Zlepšuje krevní oběh, snižuje napětí ve svalu nebo svalovou ochablost, podporuje hojení tkáně, usnadňuje pohyb a napomáhá k relaxaci.
Transkutánní elektrická neurostimulace (TENS)	Aplikuje elektrický impuls nízké intenzity ke stimulaci obvodových nervů, které znemožňují přenos informace bolesti dále a mohou vést k uvolnění endorfinů.

Tabulka 40: Přehled nefarmakologických postupů při léčbě bolesti dle (RILEY, 2011).

4 ZÁVĚR

Bakalářská práce byla zaměřena na zmapování aktuální situace problematiky bolesti a emočního prožívání pacientů s hemofilií. Ke sběru dat byly použity tři standardizované dotazníky, A36 Hemofilia-QoL, GAD-7, BDII-II, dále Teploměřová stupnice emocí a vlastní nestandardizovaný dotazník. Respondenty se stali dospělí hemofilici z celé České republiky. Na základě osobní zkušenosti jsem velmi energicky započala práci spojenou s výzkumným šetřením. Cením si ochoty a vstřícnosti, které se mi dostalo při spolupráci jak s hemofiliky, tak s lékaři v jednotlivých hemofilických centrech.

Cíle, jež byly vytýčeny pro tuto bakalářskou práci, byly splněny. Na testovaném vzorku byla ověřena závislost mezi bolestí a závažností formy onemocnění, prokázalo se, že nejvážnější problémy s bolestí mají hemofilici s inhibítorem. Proto je potřeba věnovat této skupině maximální pozornost. Velmi pozitivním zjištěním bylo, že v některých případech, především u mladší generace hemofiliků, existuje reálná možnost života bez bolesti, i přes významnou tíhu onemocnění. Tato skutečnost se může stát pro mnohé velkou motivací a je dokladem toho, jak výrazného pokroku bylo v posledních letech v léčbě hemofilie dosaženo. Dále výsledky naznačují, že není zcela vyčerpána kapacita v úrovni informovanosti pacientů o možnostech a způsobech farmakologického tlumení bolesti, bylo by jistě přínosem zrevidovat problematiku v této oblasti a najít způsoby, jak tento deficit snížit.

Dále byly na souboru dotazovaných ověřeny úzké vztahy mezi bolestí/kvalitou života/emočním vnímáním. Je tedy důležité neopomíjet a sledovat psychický stav pacienta, v tomto směru lze pozitivně ovlivnit intenzitu bolesti u hemofiliků a v konečném důsledku pomoci pacientovi žít spokojeněji.

Byly určeny další faktory, jež mohou souviset s kvalitou života u hemofiliků. Pro daný vzorek respondentů byla tato souvislost nalezena u kategorií-věk, rodinný stav a místo bydliště. Dále byly vyhodnoceny základní prediktory kvality života u hemofiliků, jsou jimi věk, vzdělání, rodinný stav, typ hemofilie, chronická bolest a užívání opioidů. Přínosem práce využitelným pro ošetrovatelskou praxi byl pokus o pilotní validizaci dotazníku A36Hemofilia-QoL v ČR a validace teploměrové stupnice emocí pro klinické orientační vyšetření pacientů s hemofilií, zatím používaná pouze u onkologicky nemocných. Během práce na této studii jsem zjistila spoustu souvislostí týkajících se hemofilie, které doposud nebyly v ČR publikovány, a které podle mého názoru významně pomohou zlepšit ošetrovatelskou péči.

Jsem si vědoma, že vzhledem k počtu respondentů, kteří se účastnili dotazníkového šetření, nelze jeho výsledky aplikovat na celou populaci hemofiliků. Cílem práce nebylo obsáhnout problematiku v celém jejím rozsahu, ale přinést přehled základních teoretických poznatků, provést průzkum současné situace bolesti, emočního prožívání a úrovně kvality života u dospělých hemofiliků a pokusit se najít nové souvislosti, které by pomohly lépe porozumět tomuto onemocnění, případně napomoci snížit intenzitu bolesti, zlepšit emoční vnímání a přispět ke zvýšení kvality jejich života.

Pro mě osobně byla práce také ohromným přínosem. Nejvíce si cením zjištění, že současná úroveň léčby, péče a informovanosti umožňuje hemofilikovi žít velmi kvalitním a uspokojivým životem!

REFERENČNÍ SEZNAM

- ARRANZ, P., 2004. *Psychická podpora při hemofilii*. 1. vydání. Praha: Český svaz hemofiliků.
- ARRANZ, P., E. REMOR et al., 2004. *Development of a new disease-specific quality-of-life questionnaire to adults living with haemophilia*. Blackwell Publishing Ltd, s. 1-7.
- AUERSWALD, G. et al., 2016. Pain and pain management in haemophilia. *Blood Coagulation & Fibrinolysis* [online]. **28**(8), 845-854 [cit. 2017]. DOI: 10.1097/MBC.0000000000000571. Dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5087566/>
- BLATNÝ, J., 2016. *The status of care for persons with haemophilia and von Willebrand's disease registered within CNHP registry Annual report 2015*. Annual report. ČNHP.
- BLATNÝ, J. et al., 2012. Diagnostika a léčba hemofilie. *Český národní hemofilický program* [online]. [cit. 2017]. Dostupné z: <http://cnhp.registry.cz/res/file/guidelines/diagnostika-lecba-hemofilie-2012.pdf>
- ČESKÝ STATISTICKÝ ÚŘAD, 2017. *Data ze sčítání lidu 2011* [online]. [cit. 2017]. Dostupné z: <https://vdb.czso.cz/vdbvo2/faces/cs/index.jsf?page=home>
- ČESKÝ SVAZ HEMOFILIKŮ, 2011. Jak se žije českým hemofilikům. *Český svaz hemofiliků* [online]. Praha [cit. 2017]. Dostupné z: http://hemofilici.cz/images/dokumenty-pdf-doc/brozura_jak_se_zije_ceskym_hemofilikum.pdf
- ČESKÝ SVAZ HEMOFILIKŮ, 2012. Domů. *Český svaz hemofiliků* [online]. [cit. 2017]. Dostupné z: <http://www.hemofilici.cz/index.php/cs/>
- ČNHP, 2012. Úvod. *Český národní hemofilický program* [online]. [cit. 2017]. Dostupné z: <http://cnhp.registry.cz/>
- DLOUHÁ, J., J. HAVLÍKOVÁ a O. MAREK. Léčba chronické bolesti. *Interní medicína v praxi*. 2002, (12).
- DOLATKHAH, R. et al. Social determinants and health-related dimensions of quality of life in adult patients with haemophilia. *Haemophilia*. 2013, s. 1-6.
- DUTREIL, S. Physical and psychosocial challenges in adult hemophilia patients with inhibitors. *Journal of Blood Medicine*. 2014, s. 115-122. ISSN 1179-2736.
- HEMOJUNIOR, 2016. Home. *Hemojunior* [online]. [cit. 2017]. Dostupné z: <http://www.hemojunior.cz/>
- HEŘMANOVÁ, E. Kvalita života a její modely v současném sociálním výzkumu. *Sociológia*. 2012, (4), s. 407-425.

- HNILICOVÁ, H. a V. BENCKO. Kvalita života - vymezení pojmu a jeho význam pro medicínu a zdravotnictví. *Praktický lékař*. Praha, 2005, **85**(11), s. 656-660. ISSN 1803-6597.
- HOLSTEIN, K. et al., 2012. Pain management in patients with haemophilia: a European survey. *Haemophilia*. Hamburg: Blackwell Publishing Ltd. DOI: 10.1111/j.1365-2516.2012.02808.x.
- IANNONE, M. et al. Prevalence of depression in adults with haemophilia. *Haemophilia*. 2012, (18), 868-874. DOI: 10.1111/j.1365-2516.2012.02863.x.
- JANÁČKOVÁ, L. *Bolest a její zvládání*. Praha: Portál, 2007. Rádcí pro zdraví. ISBN 978-80-7367-210-2.
- JONES, P. a [PŘEKLAD DANA BLATNÁ]. *Život s hemofilií*. Praha: Český svaz hemofiliků, 2007. ISBN 978-802-3998-504.
- KLÍMOVÁ, J. a M. FIALOVÁ. *Proč (a jak) psychosomatika funguje?*. Praha: Progressive consulting, 2015. ISBN 978-80-260-8208-8.
- KOMRSKA, V. Hemofilie v dětském věku. *Lékařské listy*. 2010, (2).
- KROENKE, K., RL. SPITZER et al. Anxiety disorders in primary care: prevalence, impairment, comorbidity, and detection. *Annals of Internal Medicine*. 2007, s. 317-325.
- KŘIVOHLAVÝ, J. *Psychologie nemoci*. Praha: Grada, 2002. Psyché (Grada). ISBN 80-247-0179-0.
- LOWE, B., O. DECKER et al. Validation and standardization of the Generalized Anxiety Disorder Screener (GAD-7) in the general population. *Medical Care*. 2008, s. 266-274.
- MCLAUGHLIN, J. et al., 2017. *Predictors of quality of life among adolescents and young adults with a bleeding disorder*. DOI: 10.1186/s12955-017-0643-7.
- MITCHELL, A., 2007. Pooled Results From 38 Analyses of the Accuracy of Distress Thermometer and Other Ultra-Short Methods of Detecting Cancer-Related Mood Disorders. *Journal of Clinical Oncology* [online]. **25**(29) [cit. 2017]. DOI: 10.1200/JCO.2006.10.0438. Dostupné z: <http://ascopubs.org/doi/pdfdirect/10.1200/JCO.2006.10.0438>
- PENKA, M., I. PENKA a J. GUMULEC. *Krvácení*. Praha: Grada, 2014. ISBN 978-802-4706-894.
- PENKA, M. a A. BULIKOVÁ. *Neonkologická hematologie*. 2., dopl. a zcela přeprac. vyd. Praha: Grada, 2009. ISBN 978-802-4722-993.
- PTÁČEK, R., J. RABOCH et al. BECKOVA ŠKÁLA DEPRESE BDI-II - STANDARDIZACE A VYUŽITÍ V PRAXI. *Česká a slovenská Psychiatrie*. 2016, (6), 270-274.

- RABOCH, J. a P. ZVOLSKÝ. *Psychiatrie*. Praha: Galén, 2001. ISBN 80-726-2140-8.
- RAUDENSKÁ, J. a A. JAVŮRKOVÁ. *Lékařská psychologie ve zdravotnictví*. Praha: Grada, 2011. Psyché (Grada). ISBN 978-80-247-2223-8.
- REMOR, E. Quality of Life in Hemophilia. *Current and Future Issues in Hemophilia Care*. 2011, 49-52.
- REMOR, E., P. ARRANZ et al. Psychometric field study of the new haemophilia quality of life questionnaire for adults: The 'Hemofilia-QoL'. *Haemophilia*. 2005, 603-610.
- RILEY, R. R., M. WITKOP, E. HELLMAN a S. AKINS, 2011. Assessment and management of pain in haemophilia patients. *Haemophilia*. **17**(6), 839-845. DOI: 10.1111/j.1365-2516.2011.02567.x.
- ROKYTA, R. a C. HOSCHL, 2015. *Emoce v medicíně II a III*. Mladá fronta, s. 197.
- SALAJ, P. et al., 2009. Standardy péče o nemocné s hemofilií. *Spolek pro trombózu a hemostázu* [online]. [cit. 2017]. Dostupné z: <http://www.thrombosis.cz/sources/2010-standardy-pece-o-nemocne-s-hemofilii.pdf>
- SPITZER, RL. et al., 2006. A brief measure for assessing generalized anxiety disorder: the GAD-7. *Arch Intern Med* [online]. American Medical Association, **166**, 1092-1097 [cit. 2017]. Dostupné z: <http://jamanetwork.com/journals/jamainternalmedicine/fullarticle/410326>
- TEYSSLER, P., 2014. *Hemartros u hemofilie: nové metody léčby a vliv recidiv na senzitivitu*. Praha: 3. lékařská fakulta.
- VOKURKA, M. *Patofyziologie pro nelékařské směry*. 3., upr. vyd. Praha: Karolinum, 2012. ISBN 978-80-246-2032-9.
- WITKOP, M. et al., 2015. *Treatment outcomes, quality of life, and impact of hemophilia on young adults (aged 18-30 years) with hemophilia*. Wiley Periodicals, **90**(2), S3-S10. DOI: 10.1002/ajh.24220.
- WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA, 2000. *The Pain Management Book: for People with Hemophilia and Related Bleeding Disorders*. Dostupné také z: <https://www.haemophilia.ie/PDF/Pain%20Management.pdf>
- WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA, 2013. *Annual Global Survey*. Montréal: World Federation of Hemophilia.
- WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA, 2016. *Annual Global Survey*. Montréal: World Federation of Hemophilia.
- ZVOLSKÝ, P. et al., 2003. *Speciální psychiatrie*. Praha: Nakladatelství Karolinum, s. 205.

SEZNAM ZKRATEK

aPTT	Aktivovaný částečný tromboplastinový čas
BDI-II	Beckova škála deprese-II
BU	Bethesda jednotky
CCC	Comprehensive Care Centers
ČNHP	Český hemofilický národní program
ČR	Česká republika
ČSH	Český svaz hemofiliků
DSM-IV	Diagnostické kritérium
EHC	Evropské hemofilické konsorsium
ET	Emoční termometr
FF	Fyziologické funkce
FIX	Faktor IX
FVIII	Faktor VIII
GAD	Generalized anxiety disorder
HIV	Human Immunodeficiency Virus
HTC	Haemophilie treatment centers
IBM SPSS	Statistical Package for the Social Sciences
IgG	Imunoglobiny typu G
K-SADS	Dotazník pro afektivní poruchy a schizofrenii
PHQ	Patient health questionnaire
QOL	Kvalita života
RICE	Klid, ledování, stažení, elevace
ROC	Receiver Operating Characteristic
SD	Standard deviation
SF-36	Short Form (36)
TENS	Transkutánní elektrická neurostimulace
TSE	Teploměřová stupnice emocí
WFH	World federation of haemophilia

SEZNAM TABULEK

Tabulka 1: Třífázové postupy zvládání bolesti. Přeloženo a upraveno dle (HOLSTEIN, 2012).	19
Tabulka 2: Čtyři roviny související s kvalitou života. Dle (Heřmanová, 2012).	25
Tabulka 3: Věk respondentů	40
Tabulka 4: Nejvyšší dosažené vzdělání respondentů.	40
Tabulka 5: Rodinný stav	41
Tabulka 6: Rodinné zázemí	41
Tabulka 7: Velikost obce	41
Tabulka 8: Pracovní status	41
Tabulka 9: Věk určení nemoci	42
Tabulka 10: Dědičnost onemocnění	42
Tabulka 11: Rozdělení podle typu hemofilie	42
Tabulka 12: Rozdělení hemofiliků dle tíhy onemocnění	43
Tabulka 13: Typ substitučních preparátů využívaných k léčbě	43
Tabulka 14: Počet preventivních dávek týdně	43
Tabulka 15: Počet jednotek léků aplikovaných jednorázově na kg hmotnosti	44
Tabulka 16: Druhy neuropatologií	44
Tabulka 17: Počet odpovědí na přítomnost chronické bolesti	44
Tabulka 18: Popisná statistika podškál dotazníku A36QoL. (*) označuje maximální možnou dosažitelnou hodnotu.	45
Tabulka 19: Výsledky pilotního testování A36Hemofilia-QoL. (n=121). Dle (REMOR, 2005)	46
Tabulka 20: Průměrné hodnoty dosažené v jednotlivých podškálách dotazníku TSE...	48
Tabulka 21: Udávaná intenzita bolesti pro jednotlivé formy hemofilie.	49
Tabulka 22: Udávaná hladina úzkosti v dotazníku TSE.	52
Tabulka 23: Uváděné hladiny deprese v závislosti na tíze hemofilie.	52
Tabulka 24: Uváděná hladina úzkosti dle formy hemofilie.	53
Tabulka 25: Uváděná míra deprese dle formy hemofilie.	54
Tabulka 26: Výsledky statistické analýzy při sledování vztahu věku a jednotlivých položek TSE.	59
Tabulka 27: Výsledky HS dotazníku A36 pro pacienty s profylaxí a bez.	60
Tabulka 28: Závislost vybraných škál na profylaxi	60
Tabulka 29: Skupinové průměry a směrodatné odchylky dle rodinného stavu.	60
Tabulka 30: Skupinové průměry a směrodatné odchylky dle velikosti sídla.	61
Tabulka 31: Skupinové průměry a směrodatné odchylky dle formy hemofilie pro dotazník A36-QoL.	61
Tabulka 32: Test významnosti prediktability klinického kritéria (pozitivní, negativní).	65
Tabulka 33: Odhady senzitivity a specifity škály TSE Deprese	66
Tabulka 34: Test významnosti prediktability klinického kritéria (pozitivní, negativní).	66
Tabulka 35: Odhady senzitivity a specifity škály TSE Úzkost	67
Tabulka 36: Statistické charakteristiky signifikantních prediktorů TSE_Bolest.	68
Tabulka 37: Regresní koeficienty a hodnoty t-testu pro nejsignifikantnější prediktory pro TSE_Bolest.	68
Tabulka 38: Statistické charakteristiky signifikantních prediktorů A36Hemofilia-QoL_HS.	68
Tabulka 39: Regresní koeficienty a hodnoty t-testu pro nejsignifikantnější prediktory pro A36Hemofilia-QoL_HS.	68

Tabulka 40: Přehled nefarmakologických postupů při léčbě bolesti dle (RILEY, 2011).	78
---	----

SEZNAM OBRÁZKŮ

Obrázek 1: Strategie zvládání bolesti	45
Obrázek 2: Rozložení odpovědí respondentů v závislosti na dosaženém skóre v podškále poškození kloubů	47
Obrázek 3: Úroveň poškození kloubů v závislosti na stupni hemofilie.....	47
Obrázek 4: Relativní zastoupení dosaženého počtu bodů v TSE v jednotlivých položkách.....	48
Obrázek 5: Relativní zastoupení dosaženého počtu bodů v TSE – kvalita života.....	49
Obrázek 6: Procentuální zastoupení udávané intenzity bolesti u lehkých hemofiliků. ..	50
Obrázek 7: Procentuální zastoupení udávané intenzity bolesti u středně těžkých hemofiliků.....	50
Obrázek 8: Procentuální zastoupení udávané intenzity bolesti u těžkých hemofiliků bez inhibitoru.....	51
Obrázek 9: Procentuální zastoupení udávané intenzity bolesti u těžkých hemofiliků s inhibitorem.....	51
Obrázek 10: Relativní zastoupení dosaženého počtu bodů v GAD-7.....	53
Obrázek 11: Relativní zastoupení dosaženého počtu bodů v BDI-II.....	54
Obrázek 12: Závislost kvality života na bolesti	55
Obrázek 13: Závislost kvality života na depresi.	56
Obrázek 14: Závislost kvality života na úzkosti pacientů.	57
Obrázek 15: Závislost emočního prožívání na bolesti.....	58
Obrázek 16: Závislost kvality života na věku pacientů.	59
Obrázek 17: Závislost průměrné dosažené hodnoty v dotazníku A36 v závislosti na stupni hemofilie.	62
Obrázek 18: Lineární regresní funkce BDI / TSE – Deprese.	63
Obrázek 19: Lineární regresní funkce GAD7 / TSE – Úzkost.	64
Obrázek 20: Lineární regresní funkce A36-QoL/TSE – Celková kvalita života.....	64
Obrázek 21: ROC křivka – Deprese	65
Obrázek 22: ROC křivka – Úzkost	66

SEZNAM PŘÍLOH

Příloha č. 1: Průvodní dopis.....	89
Příloha č. 2: A36 Hemofilia – QoL (dotazník)	90
Příloha č. 3: Teploměřová stupnice emocí (dotazník)	92
Příloha č. 4: GAD-7 (dotazník).....	93
Příloha č. 5: BDI-II (dotazník).....	94
Příloha č. 6: Anamnestické údaje (dotazník)	96
Příloha č. 7: Svolení k použití dotazníku A36 Hemofilia – QoL.....	97
Příloha č. 8: Korelační matice TSE.....	100
Příloha č. 9: Korelační matice podškál A36 vs podškályTSE	101

PŘÍLOHY

Příloha č. 1: Průvodní dopis

Vážený pane,

jsem studentkou lékařské fakulty Univerzity Karlovy, obor Všeobecná sestra. Pro svoji bakalářskou práci jsem si vybrala téma „**Vliv bolesti na emoční prožívání a kvalitu života pacientů s hemofilií**“. Daná problematika mě velice zajímá, protože jsem matkou dvou těžkých hemofiliků.

Předpokládám, že máte osobní zkušenost s bolestí při akutních krváceních nebo Vás více či méně dlouhodobě trápí bolestivé klouby. Víte, jak tato bolest ovlivňuje Váš každodenní život. Hemofilická léčba se prioritně soustřeďuje na základní projevy nemoci, tj. na zastavení krvácení. V poslední době se však pozornost obrací také na problém bolesti, jež provází krvácení nebo s ním nějak souvisí. Ukazuje se totiž, že hraje také významnou roli. V zahraničí je v současnosti téma bolesti hemofiliků v popředí zájmu, je hojně diskutované se snahou vytvořit standardizovaný přístup k její léčbě. Tato bakalářská práce má proto za cíl zmapovat vnímání a postoj českých hemofiliků k jejich bolesti a rovněž i skutečnost, jak hodně jim ovlivňuje každodenní kvalitu života.

Chtěla bych Vás požádat o pomoc a spolupráci při získání potřebných informací, a to formou vyplnění přiložených dotazníků. Jedná se o dotazník zjišťující kvalitu života (A36 Hemofilia-QoL), dotazník hodnotící aktuální emoční stav (Teploměřové stupnice emocí), dotazník zjišťující míru úzkosti (GAD-7), dotazník sledující depresivní stavy (BDI-II) a poslední je nestandardizovaný dotazník ke zjištění anamnestických údajů. Chci Vás ujistit, že Vámi poskytnuté informace jsou anonymní, v dotaznících nejsou vyžadovány žádné osobní identifikační údaje. Jsem si vědoma, že některé otázky možná více zasahují do citlivých oblastí člověka, přesto Vás prosím o jejich vyplnění.

V záhlaví každého dotazníku je návod, jak jej vyplnit. U některých z nich je potřeba vyplnit obě strany, prosím ujistěte se, zda jste je nepřehlédli. Můžete je vyplnit pomocí internetového formuláře nebo v hemofilických ambulancích, prosím, rozhodněte se pouze pro jednu variantu.

Velice děkuji za Vaši ochotu, upřímnost a čas. Věřím, že tato práce poskytne bližší pohled na problematiku bolesti u hemofiliků v ČR a nepřímým způsobem tak pozitivně ovlivní jejich život.

Romana Půčková
puckova.romana@centrum.cz

Příloha č. 2: A36QoL-Haemophilia

A36 Hemophilia-QoL

Pokyny k vyplnění dotazníku:
 Každým z výchozích Vás požádá o nějakou úroveň (vždych se vašeho současného zdravotního stavu, používání informací jsou zřetelně dříve. Odpovědi proám na každou z otázek, osobně vyberte vždy su odpovědi, která je nejbližší skutečnosti a pamatujte, že nejlepší odpověď je „dobře“ a „špatně“.

		Velmi často	Často	Občas	Někdy	Někdy
Sběrem posledního měsíce:						
9. Jak často Vám hemofilie ztěžovala pracovat na tom, na čem jste zaměstnán?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10. Jak často Vám hemofilie omezovala v provozování tělesných aktivit (sportů)?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11. Jak často se stalo, že jste kvůli hemofilii nemohl/a vůbec vykonávat činnosti, které byste rád/a dělal?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12. Jak často Vám někdo z přátel/rodiny řekl, že jste kvůli hemofilii ztratil/a svou energii?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13. Jak často jste měl/a klouby/člásky zraněné nebo bolestivé?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
14. Jak často docházelo ke krvácením do kloubů?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
15. V jakém stavu jsou vaše klouby nyní ve srovnání s tím, jak byly předtím?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Sběrem posledního měsíce:						
16. Jak často jste měl/a nějakou bolest hlavy v hemofilii souvislou, v závislosti na dávce?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Sběrem posledního měsíce:						
17. Jak často se stalo, že jste měl/a nějakou bolest hlavy, která nebyla souvislá s hemofilií?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
18. Jak často jste měl/a nějakou bolest hlavy, která nebyla souvislá s hemofilií, ale byla způsobena tím, že jste měl/a nějakou bolest hlavy?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
19. V průběhu posledního roku, jak moc se Vám zdá, že léčba hemofilií (přijímání infuzí, transfúzí, krevní transfúze)?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
20. V průběhu posledního měsíce, jak moc jste dostával/a náhodou nějakou infuzi?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Sběrem posledního měsíce:						
21. Jak často jste měl/a nějakou bolest hlavy, která nebyla souvislá s hemofilií?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
22. Jak často se Vám zdá, že léčba hemofilií (přijímání infuzí, transfúzí, krevní transfúze)?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

23. V posledním posledního měsíce, jak moc omezovala Vás bolest následujícími: fyzické, emocionální, kognitivní, sociální, funkční, vztahové, sexuální, ostatní?	Velmi	Dost	Částečně	Málo	Vůbec
	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Během posledního měsíce:	Velmi často	Dost často	Často	Málokdy	Nikdy
24. Jak často vás tály, silový spáření s hemofilií?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
25. Jak často jste se cítil(a) jiny (jind) než duší proto, že trpíte hemofilií?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
26. Jak často jste měl(a) pocit, že vaše budoucnost je nejasná?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
27. Jak často jste se cítil(a) neobtěhle díky tomu, že ovládá hemofilii a hemofilii dokonce zranění?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Během posledního měsíce:	Velmi často	Dost často	Často	Málokdy	Nikdy
28. Jak často jste měl(a) pocit, že vše je v pořádku a vaše zranění nemůže být lepší?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Během posledního měsíce:	Velmi často	Dost často	Často	Málokdy	Nikdy
29. Jak často jste se cítil(a) být nepochybně nebo smutný (smutná)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
30. Jak často jste pocítil(a) jiny, nechtěnost či slabost?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
31. Během posledního měsíce, jak moc omezovala hemofilii váš osobní život a sociální aktivity?	Velmi	Dost	Částečně	trochu	Vůbec
	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

32. Jak moc byly v průběhu uplynulého měsíce hemofilii negativně ovlivněny následující oblasti vašeho života?	Velmi	Dost	Částečně	trochu	Vůbec
32. Rodina	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
33. Přítel(a) a citové vztahy	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
34. Práce a život	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
35. Žijete v činnosti a volný čas	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
36. Sociální aktivity	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Zemřela je v průměru, že jste odpověděli na všechny otázky a váš výsledek pouze jednou opovířel. Za správnou odpověď děkujeme.

Příloha č 3: Teploměřová stupnice emocí (dotazník)

Teploměřové stupnice emocí

Anna Hložková

Pokyny: V prvních čtyřech sloupcích vyznačte na stupnici hodnotu (od 0 do 10), která nejlépe vystihuje míru Vašeho citového rozrušení za uplynulý týden, včetně dnešního dne. V dalších dvou sloupcích uveďte, nakolik jste v této době pociťovali bolest a jaký byl Váš celkový zdravotní stav.

Citové rozrušení				Dopady	
1. Nepohoda	2. Úzkost	3. Deprese	4. Zlost	5. Bolest	6. Celková kvalita života
Vyznačte míru pociťované nepohody. Nepohoda se vyznačuje pocitem napětí, stlačení a nevolnosti.	Vyznačte míru pociťované úzkosti. Úzkost se vyznačuje pocitem strachu, napětí a nepokojnosti.	Vyznačte míru pociťované deprese. Deprese se vyznačuje pocitem smutku, ztráty zájmu a nadměrné únavy.	Vyznačte míru pociťované zlosti. Zlost se vyznačuje pocitem vzteku a podrážděnosti.	Označte míru pociťované bolesti.	Označte míru celkové kvality svého života.
10 = Nejvyšší	10 = Nejvyšší	10 = Nejvyšší	10 = Nejvyšší	10 = Nejvyšší	10 = Nejvyšší kvalita
0 = Žádná	0 = Žádná	0 = Žádná	0 = Žádná	0 = Žádná	0 = Nejmenší kvalita

Příloha č. 4: GAD-7 (dotazník)

Generalizovaná úzkostná porucha (GAD-7)

Jak často jste během posledních dvou týdnů trpěl/a následujícími problémy?	Vůbec ne	Několik dnů	Více než polovinu dnů	Téměř každý den
1. Cítil/a jsem se nervózní, úzkostný/á nebo napjatý/á	0	1	2	3
2. Nedokázal/a jsem přestat si dělat starosti nebo je zvládnout.	0	1	2	3
3. Dělal jsem si nadměrně starosti kvůli různým věcem	0	1	2	3
4. Nedokázal/a jsem se uvolnit.	0	1	2	3
5. Byl/a jsem tak neklidný/á, že jsem měl/a problém sedět.	0	1	2	3
6. Snadno jsem byl mrzutý/á nebo podrážděný/á.	0	1	2	3
7. Bál/a jsem se, že se může stát něco hrozného.	0	1	2	3
Spočítejte skóre pro každý sloupec		+	+	+
Celkové skóre (sečtete své skóre) =				

Pokud jste zaškrtnli nějaké problémy, jak obtížné je pro Vás dělat svou práci, zvládáte péči o domácnost sám/sama nebo vyžadujete pomoc od ostatních lidí?

Není to vůbec obtížné _____

Poněkud složité _____


Velmi obtížné _____

Extrémně obtížné _____

Zdroj: Spitzer RL, Kroenke K, Williams JBW, Lowe B. A brief measure for assessing generalized anxiety disorder. Arch Intern Med. 2006;166:1092-1097.

Příloha č. 5: BDI-II (dotazník)

BDI-II		Záznamový arch		T - 91 MUŽI	
<p>Instrukce: Dotazník se skládá z 21 skupin různých tvrzení. Přečtete si, prosím, každou skupinu pečlivě. Zakroužkujte v každé skupině jeden výrok, který nejlépe vystihuje, jak se cítíte během posledních 14 dnů, včetně dneška. Pokud Vašemu stavu odpovídá několik tvrzení, vyberte si vždy tvrzení s nejvyšším číslem. Pokaždé vyberte ze skupiny pouze jeden výrok.</p>					
1. Smutek 0 Nejsem smutný. 1 Většinou jsem smutný. 2 Pořád jsem smutný. 3 Jsem tak smutný, že se to nedá vydržet.			6. Pocit potrestání 0 Nemyslím, že mě život trestá. 1 Myslím, že by mě život mohl potrestat. 2 Očekávám trest. 3 Myslím, že jsem životem trestán.		
2. Pesimismus 0 O svou budoucnost nemám obavy. 1 O svou budoucnost se obávám více než dříve. 2 Myslím, že se mi nebude dařit. 3 Moje budoucnost je beznadějná a bude ještě horší.			7. Znechucení sám ze sebe 0 Myslím si o sobě pořád to samé. 1 Ztratil jsem důvěru sám v sebe. 2 Jsem ze sebe zklamaný. 3 Sám sebou jsem znechucen.		
3. Minulá selhání 0 Nemám dojem, že selhávám. 1 Selhal jsem častěji, než bych měl. 2 Když se dívám do minulosti, vidím spoustu selhání. 3 Jako člověk jsem úplně selhal.			8. Sebekritika 0 Nekritizuji nebo neobviňuji sám sebe více než obvykle. 1 Jsem sám k sobě více kritický než dříve. 2 Kritizuji se za všechny své chyby. 3 Obviňuji se za všechno špatné, co se přihodí.		
4. Ztráta radosti 0 Raduji se stejně jako dříve. 1 Neraduji se stejně jako dříve. 2 Téměř nemám potěšení z věcí, které jsem měl rád. 3 Vůbec nemám potěšení z věcí, které jsem měl rád.			9. Sebevražedné myšlenky nebo přání 0 Nepřemýšlím o tom, že bych se zabil. 1 Mám myšlenky o sebevraždě, ale neudělal bych to. 2 Chtěl bych se zabít. 3 Kdybych měl možnost, tak bych se zabil.		
5. Pocit viny 0 Nemívám nijak zvlášť pocity viny. 1 Cítím vinu za řadu věcí, které jsem udělal nebo měl udělat. 2 Mívám často pocity viny. 3 Pořád mám pocity viny.			10. Pláčtivost 0 Nepláču více než dříve. 1 Pláču více než dříve. 2 Pláču kvůli každé maličkosti. 3 Je mi do pláče, ale nejsem toho schopen.		
			<input type="text"/> Počet bodů str.1		
			POKRAČOVÁNÍ		

<p>11. Agitovanost</p> <p>0 Nejsem více neklidný nebo napjatý než obvykle.</p> <p>1 Cítím se více neklidný nebo napjatý než obvykle.</p> <p>2 Jsem tak neklidný nebo rozrušený, že je těžké to vydržet.</p> <p>3 Jsem tak neklidný nebo rozrušený, že nemohu zůstat v nečinnosti.</p> <p>12. Ztráta zájmu</p> <p>0 O jiné lidi nebo věci jsem zájem neztratil.</p> <p>1 Méně se zajímám o jiné lidi nebo věci.</p> <p>2 Mnohem méně se zajímám o jiné lidi nebo věci.</p> <p>3 Je těžké se zajímat o cokoliv.</p> <p>13. Nerozhodnost</p> <p>0 Rozhoduji se stejně dobře, jako dříve.</p> <p>1 Rozhodovat se je obtížnější, než obvykle.</p> <p>2 Rozhoduji se mnohem obtížněji než dříve.</p> <p>3 Mám problém udělat jakékoliv rozhodnutí.</p> <p>14. Pocit bezcennosti</p> <p>0 Necítím se bezcenný.</p> <p>1 Nemyslím, že mám pro lidi stejnou cenu, jako jsem mívával.</p> <p>2 Ve srovnání s jinými lidmi se cítím více bezcenný.</p> <p>3 Cítím se úplně bezcenný.</p> <p>15. Ztráta energie</p> <p>0 Mám stejně energie jako vždy.</p> <p>1 Mám méně energie než jsem mívával.</p> <p>2 Nemám dost energie, abych toho hodně udělal.</p> <p>3 Vůbec na nic nemám energii.</p> <p>16. Změna spánku</p> <p>0 Nevšiml jsem si žádných změn u svého spánku.</p> <p>1a Spím trochu více než obvykle.</p> <p>1b Spím trochu méně než obvykle.</p> <p>2a Spím mnohem více než obvykle.</p> <p>2b Spím mnohem méně než obvykle.</p> <p>3a Většinu dne prospím.</p> <p>3b Probouzím se o 1-2 hodiny dříve a už nemohu usnout.</p>	<p>17. Podrážděnost</p> <p>0 Nejsem podrážděný více než obvykle.</p> <p>1 Jsem více podrážděný než obvykle.</p> <p>2 Jsem mnohem více podrážděný než obvykle.</p> <p>3 Bývám pořád podrážděný.</p> <p>18. Změny v chuti k jídlu</p> <p>0 Necítím žádné změny v chuti k jídlu.</p> <p>1a Mám trochu menší chuť k jídlu než obvykle.</p> <p>1b Mám trochu větší chuť k jídlu než obvykle.</p> <p>2a Mám mnohem menší chuť k jídlu než obvykle.</p> <p>2b Mám mnohem větší chuť k jídlu než obvykle.</p> <p>3a Vůbec nemám chuť k jídlu.</p> <p>3b Jíst mohu pořád.</p> <p>19. Koncentrace</p> <p>0 Mohu se soustředit jako vždycky.</p> <p>1 Nejsem schopný se soustředit jako obvykle.</p> <p>2 Je těžké se na cokoliv delší dobu soustředit.</p> <p>3 Nejsem schopný se soustředit na nic.</p> <p>20. Únava</p> <p>0 Nejsem unavený více než obvykle.</p> <p>1 Unavím se snadněji než obvykle.</p> <p>2 Jsem příliš unavený, než abych dělal tolik věcí, jako jsem dělával.</p> <p>3 Jsem tak unavený, že nedokážu dělat skoro nic.</p> <p>21. Ztráta zájmu o sex</p> <p>0 V současnosti jsem nezaznamenal změnu zájmu o sex.</p> <p>1 Mám menší zájem o sex než obvykle.</p> <p>2 Mám nyní mnohem menší zájem o sex.</p> <p>3 Úplně jsem ztratil zájem o sex.</p>
	<p><input type="text"/> Počet bodů str.2</p> <p><input type="text"/> Počet bodů str.1</p> <p> Celkový skóre</p> <p>© 1996, Psychological Corporation, U.S.A. Všechna práva vyhrazena. © 1999, Psychodiagnostika a.s. Bratislava © 1999, Psychodiagnostika s.r.o. Brno</p>

Příloha č. 6: Anamnestické údaje (dotazník)

Anamnestické údaje

- 1) Věk:
- 2) Vzdělání:
 - vysokoskolské
 - středoskolské
 - základní
- 3) Sociální status:
 - svobodný
 - ženatý
 - rozvedený
- 4) Žijete:
 - s rodinou
 - sám
- 5) Bydlíte:
 - na vesnici (do 2.000 obyvatel)
 - v malém městě (do 10.000 obyvatel)
 - ve větším městě (do 100.000 obyvatel)
 - ve velkoměstě (nad 100.000 obyvatel)
- 6) Pracovní status:
 - zaměstnaný
 - nezaměstnaný
 - student
 - důchodce
- 7) V kolika letech vám byla diagnostikována hemofilie?

- 8) Jedná se u vás o dědičnou formu hemofilie (příbuzný s hemofilií)? ANO – NE
- 9) Máte hemofilii typu: A - B
- 10) O jak závažnou formu hemofilie se jedná:
 - těžká forma s inhibitory (<1%)
 - těžká forma bez inhibitoru (<1%)
 - středně těžká forma (1%-5%)
 - lehká forma (>5%)
- 11) Jaký typ preparátu k substituci používáte:
 - plazmatický
 - rekombinantní
 - by-passing agent
- 12) Jste na profylaxi (kolikrát týdně): ANO – NE (.....)
- 13) Kolik jednotek (IU) jednorázově aplikujete při profylaxi:

- 14) Mel jste zásadní zdravotní neurologický problém:
 - neměl
 - bezvědomí
 - epilepsie
 - operace mozku
- 15) Trpíte chronickou bolestí: ANO – NE
- 16) Ke třem bolestí užívám léky:
 - žádné
 - neopioidi analgetika (Paralen, Panadol, Novalgin, Paracetamol, Korylan)
 - nesteroidní antirevmatika (Ibuprofen, Italgin, Nimesil, Aulin, Xeforapid, Flector, Meloxicam)
 - slabé opioidy (Zaldiar, Tramal, Tramadol, Targin)
 - silné opioidy (Morfium, Oxycotin)
 - jiné.....
- 17) Aktuální tělesná hmotnost:kg

Příloha č. 7: Svolení k použití dotazníku A36

Dear Romana Puckova,

Thank you for your contact.

The use of the A36Hemofilia-QoL is free for use in research. To received the permission to use the A36Hemofilia-QoL questionnaire, I will need that you fill the form attached to this email.

Please complete the form with the details for your research, include the contact of your thesis supervisor, as well. You both will need to sign. Then send me the form back by email.

When I received, if all is ok. I will facilitate the instrument A36Hemofilia-QoL Czech version to your research, along with instruction to score in English, a bibliography about the instrument and international studies will be facilitate as well.

Let me know if you have any additional question.

Best regards,

Prof. Eduardo Remor

Versión 1.0 (2014)

**** Modelo simplificado de solicitud de utilización del A36Hemofilia-QoL®****
**** License Request Form to A36Hemofilia-QoL® (simplified) ****

Protocolo de estudio (investigación)/Research Protocol. [Máximo 1.000 palabras/ Maximum 1000 words]

Título/Title: Impact of pain in Patients with Hemophilia on their Emotional Experience and Quality of Life

Investigadores Principales (titulación)/ Principal investigator (degree): Romana Půčková

Investigadores asociados (titulación)/Associate researchers (degree): PhDr. Jaroslava Raudenská, PhD

Institución del solicitante/Institution: Second Medical Faculty of the Charles's University in Prague

Ámbito del estudio/Study setting: Diploma work

Objetivos Generales de la investigación/General objectives:

The aim of the thesis is to evaluate the impact of pain and its various intensity in patients with hemophilia on their quality of life by the means of their emotional experience and to describe the relations between pain, quality of life and perception of emotions in these patients.

Muestra (Participantes)/Sample (participants):

Adults with severe Hemophilia A and B in the Czech Republic.

Metodología (Procedimientos)/Methods (procedures):

Distribution of questionnaire sets to 150 hemophilia patients in Czech Republic. Collection of filled questionnaires and statistical evaluation.

Versión 1.0 (2014)

Instrumentos que se utilizaran en la investigación/other
questionnaires included:
GAD7, BDI-II, Emotion thermometers scale (Alex Mitchell),
A36Hemophilia-QoL.

Marcadores clínicos que se evaluarán en la investigación/ Clinical
markers assessed (If any):

Datos de contacto (Dirección postal del IP, e-mail de los
investigadores participantes)/Detailed adress contact:

Romana Půčková
Pod Lešem 504
27061 Láňy
Czech Rep.

puckova.romana@centrum.cz



Firma: / Signature:
INVESTIGADOR PRINCIPAL/ PRINCIPAL RESEARCHER

PhDr. Jaroslava Roudenská, Ph.D.



Příloha č. 8: Korelační matice TSE

		TSE_NEPOHODA	TSE_UZKOST	TSE_DEPRESE	TSE_ZLOST	TSE_BOLEST	TSE_QL	TSE_TOTAL	A36_TOTAL
TSE_NEPOHODA	r		0,81	0,71	0,66	0,65	0,59	0,90	-0,69
	p		< 0.001	< 0.001	< 0.001	< 0.001	< 0.001	< 0.001	< 0.001
TSE_UZKOST	r	0,81		0,81	0,61	0,50	0,48	0,87	-0,58
	p	< 0.001		< 0.001	< 0.001	< 0.001	< 0.001	< 0.001	< 0.001
TSE_DEPRESE	r	0,71	0,81		0,62	0,49	0,50	0,83	-0,60
	p	< 0.001	< 0.001		< 0.001	< 0.001	< 0.001	< 0.001	< 0.001
TSE_ZLOST	r	0,66	0,61	0,62		0,43	0,36	0,73	-0,40
	p	< 0.001	< 0.001	< 0.001		< 0.001	< 0.001	< 0.001	< 0.001
TSE_BOLEST	r	0,65	0,50	0,49	0,43		0,54	0,75	-0,72
	p	< 0.001	< 0.001	< 0.001	< 0.001		< 0.001	< 0.001	< 0.001
TSE_QL	r	0,59	0,48	0,50	0,36	0,54		0,71	-0,66
	p	< 0.001	< 0.001	< 0.001	< 0.001	< 0.001		< 0.001	< 0.001
TSE_TOTAL	r	0,90	0,87	0,83	0,73	0,75	0,71		-0,73
	p	< 0.001	< 0.001	< 0.001	< 0.001	< 0.001	< 0.001		< 0.001
A36_TOTAL	r	-0,69	-0,58	-0,60	-0,40	-0,72	-0,66	-0,73	
	p	< 0.001	< 0.001	< 0.001	< 0.001	< 0.001	< 0.001	< 0.001	

Příloha č. 9: Korelační matice podškál A36 vs podškály TSE

		A36_FYZ	A36_AKT	A36_KLOUBY	A36_BOLEST	A36_SPOK_L	A36_POT_L	A36_EM_FCE	A36_PSYCH	A36_VZTAHY	A36_TOTAL
TSE_NEPOHODA	r	-0,59	-0,62	-0,46	-0,46	-0,23	-0,52	-0,63	-0,79	-0,66	-0,69
	p	< 0,001	< 0,001	< 0,001	< 0,001	,017	< 0,001	< 0,001	< 0,001	< 0,001	< 0,001
TSE_UZKOST	r	-0,46	-0,49	-0,35	-0,33	-0,20	-0,40	-0,58	-0,75	-0,57	-0,58
	p	< 0,001	< 0,001	< 0,001	,001	,037	< 0,001	< 0,001	< 0,001	< 0,001	< 0,001
TSE_DEPRESE	r	-0,48	-0,51	-0,43	-0,44	-0,21	-0,35	-0,63	-0,69	-0,59	-0,60
	p	< 0,001	< 0,001	< 0,001	< 0,001	,033	< 0,001	< 0,001	< 0,001	< 0,001	< 0,001
TSE_ZLOST	r	-0,30	-0,31	-0,27	-0,31	-0,17	-0,33	-0,40	-0,52	-0,38	-0,40
	p	,002	,001	,006	,001	,088	,001	< 0,001	< 0,001	< 0,001	< 0,001
TSE_BOLEST	r	-0,70	-0,57	-0,63	-0,70	-0,15	-0,58	-0,55	-0,65	-0,64	-0,72
	p	< 0,001	< 0,001	< 0,001	< 0,001	,115	< 0,001	< 0,001	< 0,001	< 0,001	< 0,001
TSE_QL	r	-0,64	-0,60	-0,53	-0,43	-0,35	-0,37	-0,59	-0,60	-0,56	-0,66
	p	< 0,001	< 0,001	< 0,001	< 0,001	< 0,001	< 0,001	< 0,001	< 0,001	< 0,001	< 0,001
TSE_TOTAL	r	-0,62	-0,61	-0,52	-0,54	-0,26	-0,50	-0,67	-0,82	-0,67	-0,73
	p	< 0,001	< 0,001	< 0,001	< 0,001	< 0,001	< 0,001	< 0,001	< 0,001	< 0,001	< 0,001