

O potrzebie pomocy psychologicznej dziecku choremu na hemofilię i jego rodzinie

The need for psychological help for haemophilic children and their families

Maria Szaniawska-Thiel, Paweł Łaguna

Katedra i Klinika Pediatrii, Hematologii i Onkologii AM w Warszawie
Kierownik: prof. dr hab. n. med. M. Matysiak

Summary

The aim of this paper is to present and discuss psychological care for children with haemophilia. The article identifies and indicates specific features of the psychosocial functioning of these patients, which need to be further investigated to gain a better understanding of the difficulties encountered by haemophiliacs and their families. Understanding these difficulties in the context of a child's experiences and those of its family is a vital element of professional psychological care and remains crucial in the process of treatment. Providing psychological care, as well as cooperation with a multidisciplinary group of specialists involved in the process of treatment, can enhance the quality of life for patients in Poland affected by haemophilia.

Słowa klucze: hemofilia, aspekty psychospołeczne, pomoc psychologiczna

Key words: haemophilia, psychosocial aspects, psychological care

Wprowadzenie

Na konieczność zapewnienia pomocy psychologicznej dzieciom chorym somatycznie wskazywano w Polsce już w początkach poprzedniego stulecia [1]. Obecnie coraz powszechniejsze staje się holistyczne podejście do zagadnień zdrowia i choroby, co wymaga współdziałania wielu osób w leczeniu dzieci chorych somatycznie i tworzenia wielodyscyplinarnych zespołów leczących. Zadania, jakie stoją przed zespołami leczącymi, to nie tylko wyleczenie, ale zapewnienie dzieciom dalszego prawidłowego rozwoju zarówno w sferze biologicznej, psychicznej, jak i społecznej. Także w Polsce podejmowane są próby stworzenia modelu optymalnej opieki nad dziećmi chorymi somatycznie i ich rodzinami. W wielu ośrodkach zabiega się o zapewnienie pacjentom wsparcia psychologicznego, prowadzone są badania uwzględniające istotne aspekty psychospołecznego funkcjonowania pacjentów. Pomocą obejmowane są dzieci chore na nowotwory, cukrzycę, choroby nerek, astmę oskrzelową.

Analiza sytuacji psychospołecznej dzieci leczonych w Polsce z powodu hemofilii jest zasygnalizowana w nielicznych publikacjach, a wypływające z niej wnioski dotyczące psychospołecznego funkcjonowania pacjentów oparte są zazwyczaj na obserwacjach nielicznych grup pacjentów lub na danych z wywiadów z rodzicami i ich interpretacji. W związku z powyższym istnieje ogromna potrzeba bardziej wnikliwych opracowań tego zagadnienia oraz uzyskanie materiału empirycznego na podstawie wystandaryzowanych metod psychometrycznych. Przedstawiony poniżej przegląd piśmiennictwa ma na celu zasygnalizowanie kierunku poszukiwań specyficznych aspektów funkcjonowania psychospołecznego dzieci z hemofilią. W przyszłości pozwoli to na wykorzystanie ich w praktyce klinicznej, a w konsekwencji na zaplanowanie optymalnej pomocy pacjentom należącym do tej grupy chorych i ich rodzinom.

Hemofilia w ujęciu medycznym

Hemofilia jest chorobą uwarunkowaną genetycznie, w której upośledzone jest krzepnięcie krwi. Chorzy wymagają leczenia uzupełniającego za pomocą czynnika VIII i IX. Pozostawienie chorego bez leczenia może doprowadzić do masywnej utraty krwi lub do jej gromadzenia się w jamach stawowych, albo we wnętrzu ciała [2]. Obecnie jest to choroba nieuleczalna. Dotyczy niemal wyłącznie płci męskiej, pojawia się z częstością jednego przypadku na 10–16 tysięcy urodzeń [3]. Na świecie żyje ok. 400 000 osób z hemofilią [4]. W zależności od stopnia niedoboru czynnika VIII i IX wyróżnia się trzy postacie tej choroby: ciężką, umiarkowaną i łagodną. Postać ciężka, w której zawartość czynnika wynosi $< 1\%$ normy, odznacza się nasilonymi objawami klinicznymi i przedłużonym czasem krzepnięcia krwi. U tej grupy chorych skaza krwotoczna ujawnia się już w okresie niemowlęcym pod postacią podskórnych i domięśniowych wylewów krwi. W wieku 1–4 lat zaczynają się pojawiać wylewy krwi śródstawowe, których następstwem są trwałe uszkodzenia w układzie kostno-stawowym (artropatia hemofilowa). U chorych z postacią umiarkowaną poziom czynnika wynosi 1–5% normy, wylewy samoistne są rzadko spotykane i zazwyczaj związane są z urazem lub zabiegiem chirurgicznym. W postaci łagodnej zawartość czynnika wynosi $> 5 < 25\%$ normy i charakteryzuje się krwawieniami pourazowymi, a w postaci utajonej, w której poziom czynnika jest $> 25 < 50\%$ normy, chorzy mogą prowadzić najczęściej normalny tryb życia. Wylewy i krwawienia będące podstawowymi objawami hemofilii powstają często nieoczekiwanie podczas codziennego funkcjonowania, ograniczają w znacznym stopniu realizację zadań rozwojowych, jakie stoją przed dzieckiem. Leczenie polega na dożylnym podawaniu preparatów krwiopochodnych zawierających brakujące czynniki krzepnięcia. Czynniki powinny być zawsze podany przy urazie głowy i przy objawach wylewu do stawu lub do tkanek miękkich. Oznacza to, że styl życia chorego na hemofilię w znacznym stopniu różni się od stylu życia człowieka zdrowego, ponieważ wiąże się z częstymi iniekcjami, a nierzadko hospitalizacjami.

Jako choroba przewlekła, hemofilia wiąże się z doświadczaniem przez dziecko i jego rodzinę różnych problemów natury psychologicznej, społecznej i edukacyjnej. Dziecko, obok rodziców, jest liczącym się współpartnerem w leczeniu, którego należy traktować tak, aby nie zawieść jego zaufania [5]. Leczenie – a także zapobieganie

wylewom i urazom – nakłada zarówno na pacjenta, jak i na ważne osoby w jego życiu (rodzice, dziadkowie, rodzeństwo) odpowiedzialność za jego stan zdrowia i musi zostać wkomponowane w codzienne funkcjonowanie rodziny. Ogromnie istotna wydaje się edukacja pacjentów i ich rodzin z zakresu leczenia tej choroby i zapewnienie im wsparcia psychologicznego. Bardzo istotna w leczeniu hemofilii jest profilaktyka polegająca nie tylko na ograniczaniu urazów, ale na profilaktycznym podawaniu preparatów czynników krzepnięcia [2]. Leczenie domowe pozwala ograniczyć liczbę pobytów w szpitalu i zapobiegać psychospołecznym skutkom tej choroby.

Doświadczenie własnej choroby i siebie

Każda choroba przewlekła wiąże się z różnego rodzaju obciążeniami fizycznymi i psychicznymi, które utrudniają dziecku realizację jego podstawowych potrzeb: fizjologicznych, bezpieczeństwa, miłości, przynależności, oraz potrzeb wyższych: osiągnięć, uznania, akceptacji, samorealizacji [6, 7]. Monitorowanie stanu psychicznego dziecka przewlekle chorego jest bardzo istotne, ponieważ choroba znacząco wpływa na jego funkcjonowanie fizyczne, intelektualne, psychologiczne i psychiczne, na jego aktywność w szkole, podczas rekreacji, a także w relacjach rówieśniczych [8]. Dziecko jako pacjent różni się znacząco od dorosłego chorego. Ma inne potrzeby rozwojowe, inne zdolności i mechanizmy regulowania emocji, oraz inne możliwości radzenia sobie ze stresem. Doświadczenia i przeżycia dziecka silnie oddziałują na jego kształtującą się jeszcze bardzo dynamicznie obraz siebie oraz na jego formującą się osobowość. Każde dziecko, które choruje, jest szczególnie narażone i podatne na urazy psychiczne. Często uzależnione od opieki rodziców i otoczenia, w swej niesamodzielności może doświadczać poczucia bezradności, osamotnienia i lęku.

Dziecko z hemofilią jest hospitalizowane od najmłodszych lat swojego życia, a tym samym bardzo wcześnie w swoim rozwoju doświadcza wielu trudnych emocji: bólu, lęku i cierpienia, zmaga się z brakiem poczucia bezpieczeństwa i tęsknotą. Lęk, który mu towarzyszy, jest dla niego uczuciem bardzo przykrym. Jest wyrazem jego poczucia zagrożenia, napięcia, niepokoju i bezradności [9, 10]. Intensywność tych uczuć często przekracza psychiczne możliwości poradzenia sobie z nimi. Lęk nie dający się „ogarnąć”, a przez to też wyrazić (czy to słowami, czy innymi sposobami ekspresji emocji) może ujawniać się pod postacią różnego typu zaburzeń nerwicowych. W przypadku małych dzieci ich niemożność poradzenia sobie z cierpieniem psychicznym może przejawiać się w krzyku, nawet wrzasku, dużej męczliwości, wzrostach temperatury czy w zaburzeniach snu. Rodzina i wsparcie z jej strony mają więc dla dziecka ogromne znaczenie zarówno w trakcie procesu leczenia, jak i w przewyciężaniu skutków choroby. Dzieci poprzez swoje zachowania manifestują trudności związane z doświadczeniem choroby. W efekcie przymusowego przebywania w łóżku, grupie dzieci z hemofilią towarzyszy napięcie emocjonalne. Jedne manifestują je poprzez drażliwość, zniechęcenie, rezygnację czy bunt wobec zaistniałej sytuacji, co może być źródłem konfliktu z rodzicami lub z personelem medycznym. Inne prezentują zachowania wycofujące. Trudne przeżycia ujawniają poprzez lęk przed przyszłością, obgryzanie paznokci, jękanie się, ssanie palców. Niektóre z dzieci poddają się

chorobie i można u nich zaobserwować regres emocjonalny albo nawet autystyczne zamknięcie się. Leżenie w łóżku jest dla dziecka sprzeczne z jego naturą i wrodzoną potrzebą aktywności i ruchu. Przymusowe unieruchomienie, konieczne na pewnych etapach leczenia hemofilii jest przez nie boleśnie odczuwane, ponieważ towarzyszy mu monotonia, odsunięcie od zabaw, kolegów, rodzeństwa i czasami rodziców. Może to wyzwać uczucie smutku, utraty „zdrowego siebie” oraz prowadzić do budowania reprezentacji siebie jako osoby z licznymi ograniczeniami.

Światowe doniesienia dotyczące psychologicznych aspektów hemofilii nie są obszerne i koncentrują się na psychospołecznych skutkach choroby, manifestujących się występowaniem trudności rozwojowych, zaburzeń psychicznych u pacjentów leczonych z powodu hemofilii oraz zmian w systemie funkcjonowania ich rodziny.

Z doniesień amerykańskich wynika, że w grupie 30 pacjentów, leczonych w Nowym Jorku z powodu hemofilii, nie stwierdzono jednoznacznie negatywnego wpływu diagnozy choroby na sytuację rodzinną [11]. Inni badacze [12] porównywali grupę 43 dzieci leczonych na hemofilię wieku 3–16 lat z grupą 46 dzieci chorych na cukrzycę i 42-osobową grupą dzieci zdrowych. Wyniki tych badań wykazały, że wszystkie trzy grupy dzieci miały podobne oczekiwania od życia dotyczące: zawierania przyjaźni, małżeństwa, znalezienia pracy. Ani dzieci leczone z powodu hemofilii, ani też chorujące na cukrzycę nie były bardziej zatroskane o swoje zdrowie w przyszłości niż dzieci zdrowe. Dzieci z hemofilią czuły się jednak znacznie mniej sprawne w biegach i uprawianiu sportów w odniesieniu do grupy dzieci chorujących na cukrzycę i grupy dzieci zdrowych. Dzieci z cukrzycą w grupie 3–5-latków wykazywały większe problemy z zachowaniem niż dzieci z hemofilią, co być może było efektem stosunkowo niedawnej diagnozy cukrzycy i związanej z tym dezorganizacją na poziomie emocjonalnym (dziecka i rodziców) oraz na poziomie dokonujących się zmian w trybie życia [12, 13]. Wyniki tego badania zaprzeczyły przekonaniu, że chroniczna choroba wiąże się z większym ryzykiem wystąpienia zaburzeń psychicznych. Warto jednak zaznaczyć, że badania te prowadzone były w klinice, gdzie chorzy mieli regularną i dostępną opieką psychologiczną, fizjoterapeutyczną, stomatologiczną, a także obejmowały stosunkowo małą grupę chorych.

W polskim piśmiennictwie dotyczącym hemofilii spotyka się niewiele aktualnych doniesień z zakresu badań psychologicznych dzieci z hemofilią wystandaryzowanymi metodami psychometrycznymi. Wyniki prowadzonych na gruncie polskim badań wśród 70 chłopców z hemofilią w wieku 4–15 lat [14] wskazują, że rozpoznanie hemofilii wiąże się z wystąpieniem pewnych trudności rozwojowych, które pozostają w silnym związku z doświadczaniem siebie i własnej choroby. Badani chłopcy mieli trudności z koncentracją uwagi, obniżone tempo pracy, podwyższony poziom niepokoju, wykazywali wysoką koncentrację na sobie i swojej chorobie, niską odporność na frustrację i obniżony nastrój, co w efekcie przyczyniało się do ich trudności w nawiązywaniu kontaktów.

Identyfikacja ze społecznie wyznaczoną rolą płciową u chłopców z hemofilią

Ponieważ specyfiką hemofilii jest jej występowanie u chłopców, warto wspomnieć o społecznym stereotypie roli płciowej, czyli wzorcu zachowań uważanych w danej kulturze za odpowiedni dla kobiet i mężczyzn [15, 16]. Stereotyp ten może oznaczać,

że w większości społeczeństw z męską rolą płciową związane są takie cechy, jak: przywództwo, niezależność, agresywność. Od kobiet zaś oczekuje się, że będą opiekuńcze, zależne i wrażliwe. Wydaje się oczywiste, że w tak zawężonym i ograniczonym widzeniu roli mężczyzny nie ma miejsca dla osoby z chorobą przewlekłą. Hemofilia towarzyszy chłopcu od urodzenia, więc w pewnym sensie stanowi jeden z wymiarów jego egzystencji. Chłopcy w toku swojego prawidłowego rozwoju, odmiennie niż dziewczynki, są bardziej aktywni, preferują manipulowanie przedmiotami i eksplorują świat poprzez wykorzystywanie większej przestrzeni, częściej niż dziewczynki wdają się w potyczki, w wieku przedszkolnym chętniej angażują się w różne formy aktywności ruchowej z mocowaniem się i popychaniem włącznie [15, 16]. Chory chłopiec z hemofilią, w związku ze swoją naturalną potrzebą aktywności, od najmłodszych lat narażony jest więc na częste hospitalizacje, ból, iniekcje, unieruchomienie. Doświadczenia te stają się stałym elementem jego historii życia wraz ze wszystkimi towarzyszącymi im trudnymi emocjami, a owa bolesna historia życia stanowi część reprezentacji samego siebie. Warto zatem przyjrzeć się, czy chłopcy z hemofilią – których naruszone zdrowie fizyczne powoduje, że stają się fizycznie słabsi, łatwiej ulegają zmęczeniu – są mniej odporni na wysiłek umysłowy, czy rozwijają postawy i zachowania uważane za odpowiednie dla swojej płci, i w jakim stopniu choroba im w tym pomaga lub przeszkadza.

Stygmatyzacja a obraz siebie

Kolejnym specyficznym aspektem hemofilii, który warto brać pod uwagę przy rozważaniu potrzeby pomocy psychologicznej, jest widoczność symptomów choroby, tj. deformacji stawów, zaniku mięśni, które pojawiają się często u tej grupy pacjentów. Jawność objawów może być czynnikiem decydującym o jakości relacji rówieśniczych dziecka. Każdy symptom choroby w kontaktach społecznych staje się pewnego rodzaju stygmatem [17]. Z jednej strony widoczna odmienność w budowie ciała może pełnić funkcję wyjaśniającą pewne trudności, np. w poruszaniu się, ale z drugiej strony dla nastolatka, który próbuje zidentyfikować się z grupą zdrowych rówieśników, może stać się bolesnym piętnem. Jak wskazują wyniki badań, dzieci dotknięte chorobą o wyraźnych objawach zewnętrznych ujawniają mniej trudności adaptacyjnych niż np. dzieci chore na cukrzycę [6]. Jawność choroby, jak sugerują badacze, przyspiesza prawdopodobnie proces akceptacji siebie jako osoby z pewnym rodzajem niepełnosprawności. Zastanawiający jest zatem fakt wynikający z naszych obserwacji pacjentów nastoletnich z ciężką postacią hemofilii, u których poważne wylewy mogą prowadzić do deformacji stawów, zaników mięśni, w widoczny sposób zniekształcających kończyny lub ograniczających ruchomość w stawach. Chłopcy ci bardzo często wstydzą się tego, starają się ukryć pod ubraniami widoczne zmiany części ciała. Psychologa klinicznego interesuje szczególnie to, jakie cechy wyposażenia psychicznego człowieka wpływają na procesy radzenia sobie z chorobą i ze związanym z nią stresem [18]. Pozostaje otwarte pytanie, co zatem w przypadku tej grupy osób decyduje o akceptacji siebie jako człowieka chorego i jakie czynniki psychiczne mogą pomagać lub przeszkadzać w tym procesie?

Z uwagi na brak dostępnych opracowań dotyczących roli poczucia tożsamości w procesie uczenia się życia z chorobą przewlekłą, pytania badawcze sformułowane byłyby następująco: Kim jest dziecko chore na hemofilię? Jak doświadcza ono siebie w wymiarze osobowego istnienia? Odpowiedź na nie pozwoliłaby lepiej zrozumieć osobę chorą na hemofilię oraz umożliwiłaby zaplanowanie działań w praktyce psychologicznej.

Kryzys tożsamości w okresie dorastania u osób z hemofilią

Szczególnie istotnym momentem rozwoju, w którym ważna może stać się pomoc psychologiczna, jest okres dorastania chorych pacjentów. W tym czasie młodzież określa swoje ja w terminach aspiracji, ideałów, kompetencji. Jeśli je traci lub ich nie realizuje, to wiąże się to z cierpieniem dotykającym istoty samego siebie i wewnętrznego wyobrażenia siebie. Wraz z rozwojem podstawowymi miarami oceny samego siebie stają się porównania społeczne i reakcje innych. Młody człowiek z hemofilią jest szczególnie narażony na stres związany z różnego rodzaju ograniczeniami, jakie niesie ze sobą choroba. Inspirujące mogą być badania młodzieży chorej na cukrzycę, których wyniki wskazują, że u znacznej liczby nastolatków stwierdzono wystąpienie lub nasilenie reakcji depresyjnych, lękowych, wzrastających wraz z wiekiem [19]. Faktem jest, że okres dojrzewania to czas, kiedy u osób chorych wzmagają się nieakceptacja choroby, przejawiająca się w zaniedbywaniu leczenia, buncie przeciwko pobytom w szpitalu oraz licznych konfliktach z otoczeniem w szpitalu i w domu. Pomimo tego, że dotychczas w Polsce nie przeprowadzono badań empirycznych z udziałem nastolatków pod kątem wystąpienia specyficznych trudności rozwojowych, to jednak obserwacje młodzieży chorej na hemofilię zdają się potwierdzać wiele wymienionych powyżej objawów opisanych u chorych na cukrzycę. Tym samym wydaje się szczególnie istotne zaplanowanie dalszych obserwacji, a w konsekwencji – potrzebnych oddziaływań psychologicznych wśród młodych ludzi z hemofilią ze względu na możliwość nasilenia się doświadczanych trudności w tym okresie rozwojowym. Obiecujące, w związku z planowanymi oddziaływaniami psychologicznymi na gruncie polskim, wydają się wyniki holenderskich badań grupy 27 chłopców w wieku 12–16 lat, którzy uczestniczyli przez dwa lata w programie psychoterapeutycznym [14]. Praca z nimi miała na celu zapoznanie ich z medycznymi aspektami choroby, koniecznością leczenia i poznania granic własnej aktywności fizycznej. Połowa dzieci brała udział w programie do końca, a połowa zrezygnowała, stając się tym samym grupą kontrolną. Po przebadaniu cech osobowości okazało się, że dzieci, które uczestniczyły w programie, łatwiej nawiązywały kontakty z innymi, emocjonalnie cechowały się większą dojrzałością, a także przewyższały grupę kontrolną poziomem intelektualnym. W grupie, która odrzuciła program, w większym stopniu chłopcy koncentrowali się na sobie, izolowali się od otoczenia, wykazywali mniejsze zdolności do kreatywnego myślenia. Wyniki te potwierdzają konieczność planowania długofalowej pomocy psychologicznej dla tej grupy chorych dzieci.

Rodzina w obliczu diagnozy

Wstrząs wywołany rozpoznaniem choroby dotyka całą rodzinę – dziecko, jego rodziców oraz zdrowe rodzeństwo. Na przystosowanie się rodziców do przewlekłej cho-

roby dziecka wpływają różne czynniki psychospołeczne, począwszy od otrzymywanego wsparcia społecznego, harmonii w życiu małżeńskim, otwartej komunikacji w rodzinie, a skończywszy na zasobach finansowych rodziny, wieku rodziców, skuteczności leczenia oraz występowaniu dysfunkcji rozwojowych u dziecka [6]. Ogromne znaczenie dla rodziców ma także w tym trudnym czasie wsparcie i zrozumienie ze strony bliskich i przyjaciół [20]. Rodzice dziecka z hemofilią dowiadują się o jego chorobie zazwyczaj wtedy, kiedy zaczyna ono chodzić lub raczkować. To wówczas dziecku przytrafiają się upadki, które w przypadku hemofilii są niebezpieczne dla jego zdrowia ze względu na możliwość wystąpienia wylewów i krwawień [21]. Dla rodziców, którzy dowiadują się, że ich dziecko jest nieuleczalnie chore na przewlekłą chorobę, radosne podążanie za nim naznaczone zostaje doświadczeniem lęku o nie i o jego przyszłość, poczuciem smutku, zagubienia, rezygnacji, a czasem nawet prowadzić może do depresji [22, 19]. Następstwem rozpoznania hemofilii jest poczucie ciągłego zagrożenia, gdyż niekiedy nieprzewidziane okoliczności mogą prowadzić do zaostrzenia się objawów. Diagnoza choroby przewlekłej, a co za tym stoi – niepełnosprawności, jest zawsze dla rodziców wstrząsem. Doświadczają oni poczucia straty, ponieważ marzyli o dziecku zdrowym, a narodziło im się dziecko z chorobą nieuleczalną. Przejście od dziecka wymarzonego do dziecka rzeczywistego jest zawsze bolesne [23]. Uzyskanie równowagi wymaga nie tylko wysiłku, ale także wzajemnego zrozumienia, wsparcia partnerów, także często pomocy wielu osób, które opiekują się chorym dzieckiem i jego rodziną, tj. zespołu medycznego, psychologów, terapeutów, pedagogów i fizjoterapeutów. W Polsce nie przeprowadzono dotychczas rzetelnych badań z udziałem dużej grupy, które oceniłyby wpływ hemofilii na dziecko i funkcjonowanie jego rodziny. Z doniesień amerykańskich z lat 70., opisujących 30 rodzin leczonych w klinice w Nowym Jorku, wynika, że ponad 80% badanych deklaruje akceptację choroby i zapewniała, że dzieci dobrze sobie z nią radzą. Były to wywiady z rodzicami. W przypadku 65% badanych z tej grupy chorych potwierdziły to analizy wypowiedzi dzieci [11].

W pilotażowych badaniach prowadzonych w Polsce na początku lat 90. okazało się, że rozpoznanie hemofilii powoduje w rodzinie procesy dysfunkcyjne: intruzyjność i nadmierną kontrolę ze strony matki, trudności z adaptacją ojca do nowej roli społecznej, pasywność dziecka ze względu na ograniczenie kontaktów ze światem, jednak trudności i niepowodzenia szkolne nie są tak dotkliwie odczuwane, jak pierwotnie się wydawało; prawie połowa z badanych oceniała stosunek rówieśników do siebie jako życzliwy [24, 25]. Warto nadmienić, że w badaniach tych brało udział tylko 25 osób, większość powyżej 20 roku życia, dlatego trudno jest w jakimkolwiek stopniu generalizować te wyniki na całą populację chorych w Polsce.

Zmiany w systemie rodzinnym związane z chorowaniem dziecka

Hemofilia dotyka całą rodzinę. Wśród czynników wpływających na zdolność rodziny do skutecznego radzenia sobie z kryzysem, np. z chorobą, wyróżnić należy jej system przekonań oraz wzorce organizacyjne i komunikacyjne [26]. Dlatego tak ogromnie ważne jest to, jak będą postrzegać chorobę swego dziecka rodzice i jaką przyjmą postawę. W piśmiennictwie wyróżnia się różne postawy rodzicielskie: nadopiekuńczą, pozornej

akceptacji, unikającą, odtrącającą, nadmiernie wymagającą i postawę akceptacji [8, 22, 27]. Najbardziej optymalną i zapewniającą rozwój jest postawa akceptująca, polegająca na przyjęciu dziecka takim, jakie jest. W ten sposób rodzice dają dziecku poczucie bezpieczeństwa i zadowolenia z siebie, co pomaga mu znosić trudy i bardzo przykre ograniczenia związane z chorobaniem.

Znaczny postęp w leczeniu choroby, jaki dokonał się w ostatnich 30 latach, dostępność leczenia domowego wydłużyły średnią długość życia chorych, zmniejszyły też nasilenie i liczbę ciężkich następstw i powikłań choroby, poprawiając jakość życia chorych i ich rodzin [4, 28]. Nie oznacza to jednak, że rodzice dzieci z hemofilią potrafią szybko odnaleźć się w sytuacji, kiedy dowiadują się o chorobie dziecka. Ponieważ hemofilia dziedziczona jest przez chromosom X, a nosicielkami choroby są matki pacjentów (w 1/3 przypadków dochodzi do mutacji samoistnych [2]), rozpoznanie jej u dziecka może pociągać za sobą konsekwencje obciążenia psychicznego, jakim jest poczucie winy u matek ze względu na genetyczne przenoszenie choroby. Jednakże wyniki badań amerykańskich prowadzonych w grupie matek chorych dzieci (24 osoby badane) wskazują, że to, co było dominującą cechą powtarzającą się w wywiadach, to nie poczucie winy, ale lęk o medyczne konsekwencje hemofilii, tj. ból, niepełnosprawność, a nawet śmierć dziecka [11]. W innych badaniach, które nacisk kładły na rozpoznanie postaw rodzicielskich, wykazano, że wśród matek pacjentów leczonych z powodu hemofilii obserwowano postawę nadopiekuńczą lub nadmiernego dystansu, które mogą mieć bezpośredni wpływ na prawidłowy rozwój dziecka [14, 24, 25]. W praktyce klinicznej, lekarze dzieci chorych na hemofilię bardzo często napotykają trudności ze strony ich matek, które prezentują postawę lękową związaną z nadmiernym kontrolowaniem dziecka. Tym samym proces separacji psychicznej dziecka od matki jest obciążony lękiem matki i poczuciem zagrożenia u dziecka. W konsekwencji może to prowadzić do dużych trudności adaptacyjnych małego pacjenta.

Interesującym zatem zagadnieniem w planowanych badaniach klinicznych wydaje się charakter relacji matka–dziecko. Tematyka ta podejmowana jest przez wielu badaczy z różnych punktów widzenia. Niektórzy z nich podkreślają znaczenie reprezentacji dziecka u matki jako jednego z ważnych elementów wyznaczających relację z nim i mogących mieć związek z jego rozwojem oraz stanem somatycznym [29, 30]. Reprezentacja stanowi pryzmat, przez który matka widzi dziecko, które umożliwia rozpoznawanie jego potrzeb, stanów wewnętrznych i wyznacza jej zachowanie wobec niego. Dziecko, poprzez reakcje matki na jego zachowania i stany wewnętrzne, dowiaduje się, jakie jest i jakim matka chciałaby je widzieć. Tym samym reprezentacja dziecka u matki wpływa na rozwój tożsamości dziecka, jego zachowanie oraz stan somatyczny.

Rodziny pacjentów doświadczają trudnych przeżyć, które pojawiają się jako reakcja na rozpoznanie choroby. Pomiędzy partnerami mogą rodzić się konflikty i napięcia, czasem towarzyszy im obawa przed urodzeniem kolejnych chorych dzieci lub dzieci nosicieli. Rodzice często muszą dokonać natychmiastowych zmian w dotychczasowym życiu całej rodziny, podjąć decyzje dotyczące opieki nad pozostałymi dziećmi, pracy zawodowej, podziału obowiązków. Brak otwartej komunikacji między członkami rodziny może mieć poważne skutki dla funkcjonowania całego systemu rodzinnego.

Sytuacja rodzeństwa osób chorych na hemofilię

Rodzeństwo chorego na hemofilię dziecka także przeżywa chorobę brata (rzadko siostry). Wobec dużego zainteresowania i zaabsorbowania chorym pozostałe dzieci w rodzinie mogą czuć się zaniedbane, odepchnięte, mniej kochane, czasem obwiniają siebie za spowodowanie choroby swoim złym zachowaniem. Chory brat zajmując „uprzywilejowane” miejsce w rodzinie może stać się obiektem zazdrości, niechęci lub agresji [8]. Większa wrażliwość psychiczna niektórych dzieci lub niezwracanie na nie dostatecznej uwagi przez rodziców mogą przyczynić się do występowania różnych dolegliwości o podłożu psychosomatycznym, takich jak bóle głowy, brzucha, zaburzenia snu, lęki, moczenie nocne, zacinać się w mowie. Starsze dzieci mogą ponadto zaniedbywać się w nauce [5]. Zdarza się również, że niektóre dzieci swoimi niezwykłymi osiągnięciami w szkole chcą zwrócić na siebie uwagę i potwierdzić poczucie własnej wartości [27]. Nasilenie i jakość pojawiających się problemów emocjonalnych zależne są od wieku dzieci, poziomu ich rozwoju i od relacji, w jakich pozostawali z bratem lub siostrą. Pomoc psychologiczna dla rodzeństwa dzieci chorych na hemofilię miałaby na celu przede wszystkim uwrażliwienie rodziców dzieci na problemy rodzeństwa poprzez omawianie wszystkich ważnych dla zdrowych dzieci kwestii związanych z chorobą brata lub siostry.

Jak widać, hemofilia jest chorobą, która dotyka cały system rodzinny. Tym samym pomoc psychologiczna pacjentowi i jego najbliższej rodzinie wydaje się niezbędna już w momencie diagnozy, która często może być dla rodziców traumą, doświadczeniem przytłaczającym i przekraczającym ich możliwości radzenia sobie z nową sytuacją. Empatyczne „towarzystwo” psychologa ułatwia rodzicom i rodzeństwu przeżywanie emocji, jakie budzi informacja o diagnozie. Jest to pierwszy krok w kierunku akceptacji nowej sytuacji, w jakiej znalazła się cała rodzina, a także mobilizowania sił, aby być pomocnym dziecku i towarzyszyć mu w rozwoju.

Otoczenie społeczne

Pomimo częstych pobytów w szpitalu, okresowej lub trwałej niesprawności fizycznej, nieoczekiwanych krwawień, leczenia dożylnymi preparatami, młody człowiek z hemofilią musi mieć zapewniony kontakt ze szkołą, z otoczeniem. Powinien chodzić do szkoły razem ze zdrowymi rówieśnikami, a obawa przed urazami związanymi z przebywaniem w niej nie może usprawiedliwiać pochopnej decyzji o indywidualnym nauczaniu. Rozwój umysłowy dzieci chorych na hemofilię jest prawidłowy. Badania wykazują, że średni iloraz ich inteligencji nie odbiega od przeciętnego w danej grupie rówieśniczej, a niektórzy autorzy podają, że jest nawet wyższy [28, 31, 32].

Rzadkie występowanie hemofilii nie może być usprawiedliwieniem niewiedzy o tej chorobie. Lekarz podstawowej opieki zdrowotnej, pielęgniarka w szkole, nauczyciele powinni zdobyć podstawowe wiadomości na temat tej choroby oraz udzielania dziecku pomocy. Dlatego warto taki schemat postępowania z dzieckiem z hemofilią w razie krwawienia opracować indywidualnie, w zależności od miejscowych warunków. Stworzenie w szkole atmosfery gotowości do niesienia pomocy jest ważnym zadaniem dla wychowawcy klasy i innych nauczycieli.

Świadomość własnej choroby i jej rozumienie u dzieci na różnych etapach rozwoju

Innym ważnym aspektem choroby przewlekłej, który ma istotne znaczenie dla pacjenta, a jednocześnie jest obszarem wymagającym czasem pomocy psychologicznej, jest poziom wiedzy i informacji, jakimi dysponuje on o swojej chorobie. Zakres tej wiedzy na każdym etapie choroby, w zależności od wieku, ma istotne znaczenie, aby mobilizować siły do życia z nią. Zwykle, kiedy dziecięcy pacjent z hemofilią osiągnie poziom rozwoju pozwalający mu na rozumienie choroby – ma za sobą wiele hospitalizacji, doświadczył wielokrotnie poczucia zagrożenia i lęku – może też często sam podawać sobie preparaty krwiopochodne w domu. To, co wydaje się szczególnie trudne do przekazania dziecku z hemofilią, to fakt, że choroba ta jest jeszcze nieuleczalna i nie ma na tym etapie rozwoju medycyny szansy na jego wyzdrowienie, ale jednocześnie zawsze jest nadzieja na normalne, długie życie.

Oswajanie od najmłodszych lat z chorobą i uczenie się życia i radzenia sobie z nią jest bardzo ważne, ponieważ zwiększa poczucie własnej wartości dziecka i odpowiedzialności za siebie [33]. Wszystkie informacje związane z chorobą mają służyć konstruktywnemu radzeniu sobie z nią, współdziałaniu w leczeniu i zapobieganiu jej następstwom. Poziom informacji przekazany dziecku musi być dostosowany do jego wieku, czyli także do możliwości poznawczych, zapotrzebowania na informacje, czyli jego indywidualnych preferencji, tak, aby wiedza o chorobie była pomocna, a nie obciążająca. Dziecku nie można odmówić rozmowy. Konsekwencje nieprzygotowania go do kolejnych etapów leczenia nie ograniczają się jedynie do zaburzeń zachowania występujących na terenie szpitala. Obserwuje się reakcje przedłużone, po opuszczeniu kliniki, które przejawiać się mogą opóźnieniami w rozwoju, trudnościami w uczeniu się, w kontaktach społecznych. Dlatego często za przekazaną informacją o chorobie musi iść wsparcie ze strony rodziców, odpowiednie wspomaganie psychologiczne oraz pomoc całego zespołu leczącego.

Dziecko jest ciekawe świata, siebie i innych. Jest baczny obserwatorem – od najmłodszych lat obserwuje dorosłych, czyta komunikaty niewerbalne, trudno przed nim coś ukryć [9]. Ogromne znaczenie ma to, co mu mówimy, jak to mówimy i kiedy to mówimy. Jeśli zrobimy to dobrze, w odpowiednim momencie, dostosowując informacje do indywidualnych potrzeb i możliwości intelektualnych dziecka, możemy pomóc mu rozwinąć pewność siebie, niezależność i wysokie poczucie własnej wartości. Wiedza daje każdemu człowiekowi siłę, pomaga podejmować samodzielne decyzje i mądrze kierować życiem oraz zmagać się z ograniczeniami wynikającymi z choroby.

Profilaktyka a jakość życia osób z hemofilią

Z doświadczeń klinicznych wynika, że pacjenci często potrafią wyczuć moment powstawania wylewu przed pojawieniem się widocznych objawów. Podanie wówczas profilaktycznie czynnika w sposób znaczny zmniejsza krwawienie i jego następstwa. W Polsce profilaktyka nadal nie jest powszechnym rozwiązaniem, ze względu na ogromne koszty, z jakimi wiązałoby się zapewnienie dostępności czynnika każdemu

pacjentowi. Nadal częściej podaje się czynniki krzepnięcia po wystąpieniu objawów, a nie profilaktycznie.

W krajach Europy Zachodniej, Stanach Zjednoczonych od kilkunastu lat stosuje się profilaktyczne podawanie czynnika – 2 lub 3 razy w tygodniu. Jak wskazują doniesienia z badań, w znacznym stopniu wpływa to na podniesienie jakości życia pacjentów leczonych z powodu hemofilii [8]. Wprowadzenie w Polsce powszechnego profilaktycznego leczenia hemofilii byłoby wielkim osiągnięciem w organizacji leczenia tej choroby.

Przeprowadzone dotychczas w Polsce nieliczne badania kliniczne mogą być punktem wyjścia dalszych poszukiwań, zgłębiających znaczenie hemofilii dla jakości życia dziecka oraz związek choroby z funkcjonowaniem całej jego rodziny.

Podsumowanie

Przedstawione powyżej rozważania miały na celu zasygnalizowanie problemu zapewnienia pomocy psychologicznej grupie dzieci chorych na hemofilię oraz wskazanie kierunku poszukiwań specyficznych aspektów ich funkcjonowania psychospołecznego.

Wnikliwe opracowanie tego zagadnienia i zebranie materiału empirycznego pozwoliłoby lepiej zrozumieć, z jakimi trudnościami borykają się chore na hemofilię dzieci i ich rodziny. Zrozumienie tych trudności w kontekście przeżyć chorego dziecka i jego rodziny to nieodzowny element specjalistycznej opieki psychologicznej, tak istotnej w procesie leczenia. Zapewnienie opieki psychologicznej oraz współpraca rodziny z interdyscyplinarnym zespołem leczącym może w znaczący sposób podnieść jakość życia pacjentów leczonych w Polsce z powodu hemofilii.

О необходимости психологической помощи ребенку, болеющему гемофилией и его семье

Содержание

В работе представлены данные, которые сигнализируют проблему обеспечения психологической помощи группе детей, больных гемофилией, а также показание направлений изысканий специфических аспектов психосоциального функционирования этих пациентов. Получение таких данных позволили бы лучше понять с какими трудностями встречаются эти больные дети и их семьи. Понимание этих трудностей в контексте переживаний больного ребенка и его семьи – это обязательный элемент специализированной психологической опеки так необходимый в процессе лечения. Обеспечение психологической опеки и совместная работа с интердисциплинарным коллективом, лечащим ребенка, может значительным образом поднять качество жизни пациентов, леченных в Польше по поводу гемофилии.

Das Bedürfnis der psychosozialen Hilfe für ein hämophiliekrankes Kind und seine Familie

Zusammenfassung

In der Arbeit wurden die Erwägungen beschrieben, die das Problem der psychologischen Hilfe für die Gruppe der hämophiliekranken Kinder andeuten sollten. Sie sollten auch die Richtung bei der Suche nach spezifischen Aspekten der psychosozialen Funktionsweise dieser Patienten zeigen, die besser verstehen helfen, mit welchen Problemen sich die an Hämophilie kranken Kinder und ihre

Familien treffen. Das Verstehen dieser Probleme im Hinblick auf die Erlebnisse eines kranken Kindes und seiner Familie ist ein unentbehrliches Element der fachlichen psychologischen Betreuung, die so bedeutend im Behandlungsprozess ist. Die Sicherung der psychologischen Betreuung und die Zusammenarbeit mit der interdisziplinären Gruppe, die das Kind behandelt, kann signifikant die Lebensqualität der Patienten erhöhen, die in Polen wegen Hämophilie behandelt werden.

La nécessité de l'assistance psychologique pour l'enfant souffrant de l'hémophilie ainsi que pour sa famille

Résumé

Ce travail vise à présenter la discussion concernant le problème de la nécessité de l'assistance psychologique pour l'enfant souffrant de l'hémophilie ainsi que pour sa famille. On essaie aussi d'identifier et d'indiquer les aspects spécifiques du fonctionnement psychosocial de ces patients qui peuvent faciliter la compréhension des difficultés affrontées par eux et par leurs familles. La compréhension de ces difficultés dans le contexte des épreuves vécues de l'enfant malade et de sa famille constitue l'élément indispensable de l'aide psychologique si important de la thérapie. Cette assistance psychologique et la coopération des spécialistes de plusieurs domaines peuvent influencer sur la qualité de vie des patients souffrant de l'hémophilie en Pologne.

Piśmiennictwo

1. Rawicka H, Armata J. *O potrzebie badań nad psychologicznymi aspektami choroby nowotworowej u dzieci*. *Pediatr. Pol.* 1978; LIII, 3: 405–410.
2. Matysiak M, Wójtowicz A. *Krwawienia u dzieci – przyczyny, diagnostyka, leczenie*. W: Matysiak M, red. *Hematologia w praktyce pediatrycznej*. Biblioteka Pediatrii, z. 41. Warszawa: PZWL; 2002, s. 67–86.
3. Windyga J, Łopaciuk S, Stefańska E, Klukowska A. *Hemofilia i pokrewne skazy krwotoczne w Polsce*. *Pol. Arch. Med. Wewn.* 2004; CXII 4 (10): 1197–1201.
4. Spilsbury M. *Models for psychosocial services in the developed and developing world*. *Haemophil.* 2004; 10, 4: 25–29.
5. Zdebska S, Armata J. *Psychologiczne problemy w nowotworowych chorobach u dzieci*. W: Ochocka M, red. *Hematologia kliniczna wieku dziecięcego*. Warszawa: PZWL; 1982, s. 369–381.
6. Pilecka W. *Przewlekła choroba somatyczna w życiu i rozwoju dziecka*. Kraków: Wydawnictwo Uniwersytetu Jagiellońskiego; 2002.
7. Maslow A. *Motivation and personality*. NY: Harper; 1954.
8. Zbrożek J. *Psychologiczne problemy dziecka przewlekle chorego i jego rodziny*. W: Matysiak M, red. *Hematologia w praktyce pediatrycznej*. Biblioteka Pediatrii, z. 41. Warszawa: PZWL; 2002, s. 137–152.
9. Kozłowska A. *Jak pomagać dziecku z zaburzeniami życia uczuciowego*. Warszawa: Wydawnictwo „Żak”; 1996.
10. Kozłowska A. *Znaczenie relacji rodzinnych dla pozytywnego rozwoju dziecka*. Warszawa: Centrum Metodyczne Pomocy Psychologiczno-Pedagogicznej; 2000.
11. Evans M, Cottrell D, Shiach C. *Emotional and behavioural problems and family functioning in children with haemophilia: a cross-sectional survey*. *Haemophil.* 2000; 6: 682–687.
12. Logan F, Gibson B, Hann I, Parry-Jones W. *Children with haemophilia: same or different?* *Child Care Health Develop.* 1993; 19: 261–273.
13. Logan F, Maclean A, Howie C, Hann I, Parry-Jones W. *Psychological disturbance in children with haemophilia*. *Brit. Med. J.* 1990; 301: 1253–1256.
14. Antonowicz M, Kowalczyk J. *Psychologiczne aspekty hemofilii u dzieci*. *Przegl. Pediatr.* 1997; 27: 316–318.

15. Cole S. *The development of children*. New York: Worth Publishers; 2000.
16. Vasta R, Haith M, Miller S. *Psychologia dziecka*. Warszawa: Wydawnictwa Szkolne i Pedagogiczne; 1995.
17. Ostrowska A. *Postawy społeczeństwa polskiego w stosunku do osób niepełnosprawnych*. W: Gustavsson A, red. *Upośledzenie w społecznym zwierciadle*. Warszawa: Wydawnictwo „Żak”; 1997. s. 75–95.
18. Radoszewska J. *Jestem gruby, więc jestem*. Now. Psychol. 2000; 1: 56–65.
19. Szewczyk L, Wiśniowiecka M. *Pomoc psychologiczna dziecku choremu na cukrzycę w zależności od dominujących cech osobowości i jakości prowadzonej samokontroli*. W: Szewczyk L, red. *Zaburzenia psychosomatyczne u dzieci i młodzieży*. Warszawa: Wydawnictwo Emu; 2003.
20. Kościelska M. *Oblicza upośledzenia*. Warszawa: PWN; 1995.
21. Dyszy-Laube B. *Skazy krwotoczne*. W: Ochocka M, red. *Hematologia kliniczna wieku dziecięcego*. Warszawa: PZWL; 1982, s. 382–427.
22. Kielin J. *Jak pracować z rodzicami dziecka upośledzonego*. Gdańsk: GWP 2003.
23. Zalewska M. *Dziecko w autoportrecie z zamalowaną twarzą. Psychiczne mechanizmy zaburzeń tożsamości dzieci głuchych i dzieci słyszących z opóźnionym rozwojem mowy*. Warszawa: Jacek Santorski & Co. Agencja Wydawnicza; 1998.
24. Piątkowski W. *Dziecko chore na hemofilię w środowisku szkolnym*. W: Rokicka-Milewska R, red. *Hemofilia u dzieci*. Warszawa: PZWL; 1992, s. 244–248.
25. Piątkowski W. *Problemy rodzinne dzieci chorych na hemofilię*. W: Rokicka-Milewska R, red. *Hemofilia u dzieci*. Warszawa: PZWL; 1992, s. 249–254.
26. Namysłowska I. *Terapia rodzin*. Warszawa: Wydawnictwa IPiN; 2000.
27. Samardakiewicz M, Kowalczyk J. *Dziecko z chorobą nowotworową*. Warszawa: PZWL; 1998.
28. Klukowska A. *Hemofilia*. W: Woynarowska B, red. *Zdrowie i szkoła*. Warszawa: Wydawnictwo Lekarskie PZWL; 2000.
29. Gracka-Tomaszewska M. *Relacja matki z małym dzieckiem – jej znaczenie dla stanu zdrowia dziecka*. W: Kmita G, red. *Wczesna interwencja – miejsce psychologa w opiece nad małym dzieckiem i jego rodziną*. Zeszyty sekcji psychologii klinicznej dziecka PTP, nr 2. Warszawa: Emu; 2004, s. 80–101.
30. Cramer B, Stern DN. *Ocena zmian w krótkoterminowej terapii diady matka–dziecko*. Now. Psychol. 1990; 5–6: 92–121.
31. Klukowska A. *Psychologiczne problemy związane z hemofilią*. W: Rokicka-Milewska R, red. *Hemofilia u dzieci*. Warszawa: PZWL; 1992, s. 242–244.
32. Klukowska A. *Wpływ sposobu i miejsca leczenia dzieci chorych na hemofilię na jakość ich życia*. W: Rokicka-Milewska R, red. *Hemofilia u dzieci*. Warszawa: PZWL; 1992, s. 254–255.
33. Kelly LA. *My blood doesn't have muscles. How children understand hemophilia from preschool to adolescence*. Colleagueville: Armour Pharmaceutical Company; 1993.

Adres: Maria Szaniawska-Thiel
Katedra i Klinika Pediatrii, Hematologii i Onkologii
Akademii Medycznej
00-576 Warszawa
ul. Marszałkowska 24

Otrzymano: 27.12.2006
Zrecenzowano: 17.04.2007
Przyjęto do druku: 10.07.2007