

8–18 ÉVES MENINGOMYELOCELÉVEL SZÜLETETT GYERMEKEK VIZSGÁLATA ÉS ÉLETMINŐSÉGÜK ÖSSZEHAISONLÍTÁSA HASONLÓ ÉLET KORÚ EGÉSZSÉGES ÉS KRÓNIKUS NEUROLÓGIAI BETEGSÉGEK BEN SZENVEDŐ GYERMEKEK K E L

EXAMINATION OF CHILDREN BORN WITH MENINGOMYELOCELE AGE 8–18 AND COMPARISON OF THEIR QUALITY OF LIFE WITH HEALTHY CHILDREN OF SIMILAR AGE AND CHILDREN WITH CHRONIC NEUROLOGICAL DISEASES

FEJES MELINDA^{1, 2} – VARGA BEATRIX³ – HOLLÓDY KATALIN⁴

¹*Borsod-Abaúj-Zemplén Vármegyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház,
Új-szülött Intenzív Osztály*

²*Miskolci Egyetem Egészségtudományi Kar*

³*Miskolci Egyetem, Gazdaságtudományi Kar, Üzleti Statisztika és
Előrejelzési Intézet i Tanszék*

⁴*Pécsi Egyetem, ÁOK, Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Klinika*

Összefoglalás

Bevezetés: Vizsgálatunk célja meningomyelocelés (MMC) betegek vizsgálata volt a tápláltság, a motoros funkció, a társbetegségek és az egészséggel összefüggő életminőség HRQoL megfigyelésével. Adatainkat az általános populációval (ÁP) és két másik neurológiai betegséggel hasonlítottuk össze: cerebrális bénulással (CP) és epilepsziával (E).

Anyagok és módszerek: A kutatás alatt összesen 86 MMC-s, 99 CP-s és 144 epilepsziás gyermeket és családjukat, valamint 238 kontrollgyermeket, azaz krónikus betegségben nem szenvedő 8–18 éves gyermekek családját kerestük meg személyesen vagy levélben. KIDSCREEN-52 életminőség kérdőíveket használtunk, adatokat gyűjtöttünk a fizikai paraméterekről, a társbetegségekről, a motoros működésről és a szociális paraméterekről.

Eredmények: Az MMC többnyire a lumbosacrális régióban helyezkedett el. A leggyakoribb társbetegségek az inkontinencia (63,95%) és a hydrocephalus internus (40,70%) voltak. A paraparesis változó volt, a betegek fele segítség nélkül vagy kevés segítséggel mozgott. Nem volt statisztikailag szignifikáns különbség az MMC-s gyerekek és szüleik véleménye között azokban a tényezőkben, amelyeket a szülő jól ismer. A fiatalabb gyerekek jobb életminőséget jeleztek, mint a serdülők. Megállapítottuk, hogy az MMC a másik két fő neurológiai betegséghez hasonlóan jelentősen befolyásolja az életminőséget. Megállapítottuk, hogy az MMC esetében az életminőségük hasonló a CP-hez, de pozitívabb az értékelésük.

Következtetés: Vizsgálatunk eredményei információt szolgáltatottak a gyermekek és serdülők önértékelésű HRQoL-járól. HRQoL-szintjük alacsonyabb volt, mint az egészséges kontrolloké. Ez azt jelenti, hogy a fogyatékoság nemcsak orvosi, hanem szociológiai probléma is. A fogyatékos betegeknek speciális segítségre van szükségük önbecsülésük megőrzéséhez. Különböző szintű beavatkozások alkalmazhatók, pl. a szociális háló fejlesztése, pszichológiai segítségnyújtás, környezeti, kulturális és szociálpolitikai mérések.

Kulcsszavak: *meningomyelocela, cerebrális parézis, epilepszia, életminőség*

Summary

Introduction: The aim of our study was to investigate the nutritional status, motor function, comorbidities and health-related quality of life (HRQoL) of meningocele (MMC) patients. Health-related quality of life data were compared with the general population (GP) and two other neurological diseases: cerebral palsy (CP) and epilepsy (E).

Materials and methods: A total of 86 children with MMC, 99 with CP and 144 with epilepsy and their families, as well as 237 families of control children, i.e. children aged 8–18 years without chronic diseases, were contacted in person or by mail. The return rate of the questionnaires was 75.4%. We used the KIDSCREEN-52 quality of life questionnaires and collected data on physical parameters, comorbidities, motor function and social parameters.

Results: MMC was mostly located in the lumbosacral region. The most common comorbidities were incontinence (63.95%) and hydrocephalus internus (40.70%). Paraparesis was variable, with half of the patients moving without assistance or with little assistance. There was no statistically significant difference between the opinions of children with MMC and their parents in the factors that the parent knows well. Younger children reported a better quality of life than adolescents. We found that MMC, like the other two major neurological diseases, significantly affects quality of life. We found that in the case of MMC, their quality of life was similar to CP, but their assessment was more positive.

Conclusion: The results of our study provided information on the self-assessed HRQoL of children and adolescents. Their HRQoL level was lower than that of healthy controls. This means that disability is not only a medical problem, but also a sociological one. Disabled patients need special help to maintain their self-esteem. Different levels of interventions can be applied, such as developing social networks, providing psychological support, environmental, cultural and social policy measures.

Keywords: meningocele, cerebral palsy, epilepsy, quality of life

BEVEZETÉS

A meningocele (MMC) a gerinccsatorna leggyakoribb (kb. 85%) záródási rendellenessége. [1] Gyakoriságát 0,2–0,5/1000 élve születésben határozzák meg. [2–3] Folsav prevenció hiánya esetén 7/1000 MMC élve születés is előfordul. [1] Kialakulását a méhen belüli fejlődés során a 3–4. gesztációs héten bekövetkező zavarok okozzák. [4–6] Spinális dysraphizmus esetén a csontos gerinc és/vagy a gerincvelő körüli burkok a méhen belül nem záródnak. Az elhelyezkedés magasságától függően több típusát különböztetjük el. (1. ábra)

A velőcső felső részén az öreglyuk környékén kialakult meningocele, meningoencephalocoele extrém méretet is elérhet, akár inoperábilis is lehet. (1. ábra)

Az MMC vezető tünete a mozgássérülés, a paraparézis. A klinikai tünetek megjelenése és súlyossága függ a gerincvelő-lézió magasságától. [4]

Hydrocephalus internus kialakulhat részben a társuló Arnold-Chiari-malformáció miatt, részben aqueductus stenosis miatt. [4] Az oldalkamrák tágulata kritikus méretű, ha a frontális szarvak átmérője (AHW-index) meghaladja a 15 mm-t, vagy a III. agykamra magasságában a falx és oldalkamra távolsága 4 mm-rel meghaladja a gesztációs kornak megfelelő értéket (Levene-féle ventrikuláris index). [7]

A központi idegrendszeri tünetek, társbetegségek elsősorban hydrocephalus internus, inkontinencia, epilepszia lehetnek. [8]

A már kialakult MMC in utero műtéti megoldása jelentősen kutatott terület. [1–2, 5] Megszületést követően fontos a hárttyával fedett képletek védelme, a liquorcsorgás elkerülése. Optimális esetben korai neuroaxis MR-vizsgálat után történik a rekonstrukció, melyet többnyire mikroszkóp segítségével végeznek. [5, 9]



1. ábra

a.1–2. Nagy méretű meningomyelocele műtét előtti képe, alatta a gyógyult műtéti terület, mely körül nagy kiterjedésű naevus flammeus látható.

b. A spinális dysraphismus szélsőséges esete. A thoracolumbális szakaszon nemcsak a csontos gerinc, a burkok, hanem a velőcső sem záródott. A kérdőívet kitöltők között volt hat hasonló elváltozással született fiatal.

c. Extrém encephalocoele megszületés után. (Saját anyag)

Az inkontinencia a legkellemetlenebb szövődmény. Általában kis spasztikus húgyhólyag alakul ki, mely gyógyszeres kezelésre nem mindig reagál. Konduktorok által végzett kognitív terápia javította a vizeletürítés szabályozását. Javul a szociális beilleszkedés, mivel két órán keresztül kontinensek maradnak a betegek. Ez a terápia intermittáló katéterezéssel is kombinálható. [10] Elektromos kezelésekkel javítani lehet a hólyag és a végbél működését, de ez nem állandó eredmény. [9] Hólyagaugmentáció-műtét javíthatja az életminőséget és a kontinenciát is [11] A másik

műtési lehetőség a hólyag-köldök közötti sipoly képzése, mely az intermittáló önkatéterezést teszi könnyebbé. [12–15]

Meningomyelocélével (MMC) született betegeink életminőség-vizsgálatánál a fő célunk az volt, hogy megállapítsuk, mennyiben tartják életminőségüket eltérőnek az általános populációétól. Feltételeztük, hogy életminőségük ugyan eltér(het) az azonos életkorú általános népességétől, de nagyon hasonló a szintén mozgásfogyatékkal élő cerebrális parétikus betegekéhez. Az epilepsziás és a cerebrális parétikus betegek életminőség-vizsgálatát az előző publikációkban részletesen ismertettük. [21–22] Ebben a közleményben a három krónikus neurológiai betegséggel élő gyermekek életminőségét hasonlítjuk össze az általános populáció adataival és egymással.

ANYAGOK ÉS MÓDSZEREK

Beteganyag

Az általános populációba tartozó családok kiválasztása:

- Pécsi és Borsod Abaúj Zemplén vármegyei általános iskolák (falusi és városi), szakközépiskolák, gimnáziumok.
- Kértük a KIDSCREEN-52 szülői, gyermek és a szociodemográfia kérdőív kitöltését.

A három krónikus betegpopuláció vizsgálatához az adatokat a következő forrásokból gyűjtöttük:

- A Borsod-Abaúj-Zemplén Vármegyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház Gyermekneurológiai, Gyermekrehabilitációs és Nefrológiai-speciális urodinamiás szakrendelések beteganyagából, kartonos és MedWorks intranetadatbázis-kereséssel.
- A Borsod-Abaúj-Zemplén vármegyei speciális iskolákba járó gyermekek (pl.: Éltés Mátyás Általános és Szakképző Iskola, speciális nevelési igényű gyermekek bentlakásos intézete Sályon).
- A Pécsi Tudományegyetem (PTE) Gyermekgyógyászati Klinika Neurológiai Osztályán és Szakrendelésén gondozott betegek (papíralapú és MedSol-intranetkereséssel).
- Sajátos nevelési igényű gyermekek speciális iskoláiból (pl. Éltés Mátyás Egységes Gyógypedagógiai Intézmény, Pécs).
- A PTE Gyermekgyógyászati Klinika Sebészeti Osztálya évtizedek óta végzi az országban élő, meningomyelocélével (MMC) született gyermekek urogenitális rehabilitációját. Az osztály által létrehozott „Visszatérés Alapítvány” évente szervez egyhetes, edukációval egybekötött tábort a fiatalabb és kevésbé fiatal MMC-s betegek részére. Az adatgyűjtés időszaka alatt két alkalommal meglátogattam a tábort Gánton és az érintett gyermekekkel és szüleikkel személyesen beszéltem és kértem meg őket a kérdőívek kitöltésére.
- A Budapesti Mozgásjavító Általános Iskola, Gimnázium és Kollégium néhány mozgássérült betege is részt vett a felmérésben.

Az enyhe értelmi fogyatékossgal élő gyermekeket nem zártuk ki, de elengedhetetlen volt, hogy a gyermek megértse a kérdéseket és egyértelműen megválaszolja azokat. Két korosztály jött létre az alábbiak szerint: 8–12 és 13–18 év. A tanulmány során, amikor a gyermekeket és serdülőket együtt vettük figyelembe, együttesen „gyermekeknek” nevezték őket.

A mozgássérüléssel élő gyermekek nagymotoros funkciójának meghatározása a GMFCS-skálával történt (Gross Motor Function Classification System). [18]

A vizsgált betegek tápláltsági állapotának értékelésére magyar standardokat használtunk. [19] Öt BMI-kategóriát különböztettek meg: sovány (<3 percentilis), vékony (<10 és ≥ 3 percentilis), normál ($N \geq 10$ és <90 percentilis), túlsúlyos ($OW \geq 90$ és <97 percentilis), elhízott ($O > 97$ percentilis).

Statisztikai elemzés

A statisztikai elemzés SPSS-19 statisztikai szoftver alkalmazásával történt. A KIDSCREEN 52 pontszámait a nemzetközi T-értékek szerint értelmeztük. [20–21]

Az elemzésnél a függő változóként, az adott csoporthoz tartozók valamennyi válaszában az átlagai, másrészt a KIDSCREEN-52 dimenzióinak az átlagai szolgáltak. A statisztikai tesztek közül az ANOVA, a párosított t-próba, a khi-négyzet-próba, a korreláció (r) és hatásmérték (ES) számítás került alkalmazásra. (KIDSCREEN) A hatásmértékek (ES) méréséhez Cohen d-jét használtuk, amely meghatározza a két átlag közötti különbséget elosztva az adatok szórásával. ES értékek: nagyon kicsi $d = 0,01$; kicsi $0,2$; közepes $0,5$; nagy $0,8$; nagyon nagy $1,2$ és hatalmas $2,0$. [22]

Összehasonlítottuk az MMC-s gyermekek és szülők véleményét. Az MMC-s gyermekek nem és életkor szerinti csoportosított értékeit is elemeztük. A kutatás részeként képezte az MMC-ben szenvedő gyermekek/szülők és az ÁP-t képviselő gyermekek/szülők válaszainak összehasonlítása. Összehasonlításként feltüntetettük a másik két krónikus betegség (epilepszia és CP) elemzését is. Az MMC-s, epilepsziás és CP-s gyermekek és szülők KIDSCREEN-52 értékeit egymással összehasonlítva elemeztük, hogy a krónikus betegségek egyezőségét és különbségeit kimutassuk.

EREDMÉNYEK

Összesen 86 MMC-s, 99 CP-s és 144 epilepsziás gyermeket és családjukat, valamint 238 kontrollgyermeket, azaz krónikus betegségben nem szenvedő 8–18 éves gyermekek családjától kaptunk vissza gyermek-szülő, vagy csak gyermek és szülői kérdőíveket. A szociodemográfiai kérdőívet nem mindenki töltötte ki, a betegségre jellemző adatok sem álltak minden esetben rendelkezésünkre. (23. táblázat) A betegek 16 vármegyéből és Budapestről származtak, ezért regionális összehasonlítást nem tudtunk végezni.

A meningomyelocelés betegek klinikai jellemzői: A meningomyelocelék többnyire a lumbális-lumbosacrális régióban helyezkedtek el. A társbetegségek közül a leggyakoribb az inkontinencia (63,95%) és a hydrocephalus internus (40,70%) volt. Ventrikuloperitoneális shunt műtéten esett át 35 beteg. Gerincstabilizálásra 3 alkalommal

került sor. A paraparézis változó mértékű volt, a betegek fele segédeszköz nélkül, vagy kis segítséggel közlekedett. (1. táblázat)

1. táblázat

*A vizsgált MMC-s betegek jellemző értékelhető orvosi adatai
(elhelyezkedés, társbetegségek, műtét, GMFCS-szintek).*

Néhány beteg esetében nem minden betegségadatot tudtunk felkutatni.

Jellemzők	Betegek száma	Betegek aránya (%)
MMC elhelyezkedése		
Thoracális	6	6,98
Lumbális	21	24,42
Lumbosacrális	26	30,23
Sacrális	24	27,91
Társbetegségek		
Inkontinencia	55	63,95
Epilepszia	2	2,33
Hydrocephalus	35	40,70
Értelmi elmaradás	4	4,65
Egyéb	25	29,07
Műtét		
Ventriculoperitoneális shunt	35	40,70
Tenotomia	12	13,95
Gerincstabilizálás	3	3,49
GMFCS		
I. szint	33	38,37
II. szint	9	10,47
III. szint	7	8,14
IV. szint	14	16,28
V. szint	16	18,60

Meningomyelocelével született gyermekek és serdülők életminőség-vizsgálata

Az MMC-s gyermekek és szüleik véleménye között nem volt statisztikailag szignifikáns különbség azokban a tényezőkben, amiket a szülő jól ismer/ismerhet, vagyis a testi-lelki állapotban, környezetben. Azokon a területeken viszont, ahol a szülő nincs jelen (pl.: iskola, barátok, szociális elfogadottság) statisztikailag szignifikáns különbséget mértünk a gyermekek és a szüleik véleményei között közepesen erős korrelációval. A szociális elfogadottságot az MMC-s gyermekek sokkal pozitívabbnak ítélték meg, mint a szüleik. (2. táblázat)

Az MMC-s betegek között statisztikailag szignifikáns nemi különbséget a KIDSCREEN-52 egyik dimenziójában sem találtunk.

2. táblázat

MMC-s populáció szülői és gyermek átlag T-értékek, szórás és a szülő-gyermek véleménye közötti korreláció, szignifikancia, hatásmérték értéke.

MMC	Gyermek		Szülő		Szülő/gyermek		
Kérdések	Átlag	SD	Átlag	SD	r	p	ES
Összes	46,86	8,84	46,61	8,14	0,523	0,479	0,01
Testi jóllét	38,13	11,81	39,92	9,34	0,277	0,293	–0,04
Lelki jóllét	44,98	15,07	47,42	9,64	0,119	0,624	–0,05
Hangulat	48,17	9,43	47,67	9,07	0,201	0,628	0,01
Önértékelés	49,39	10,00	47,31	9,29	0,329	,000**	0,05
Autonómia	47,52	8,94	49,22	9,08	0,407	0,113	–0,04
Családi környezet	49,65	10,48	49,28	9,52	0,543	0,17	0,01
Anyagi lehetőségek	43,97	10,19	44,77	10,59	0,469	0,984	–0,02
Barátok	45,56	11,19	44,15	11,33	0,546	,002*	0,03
Iskolai környezet	47,77	8,35	47,16	9,70	0,542	,000**	0,01
Szociális elfogadottság	47,68	14,58	45,12	18,96	0,76	,000**	0,03

SD: szórás, r: korreláció, p: szignifikanciaszint, ES: hatásmérték

3. táblázat

MMC-s betegek két életkori csoportja által adott átlag T-értékei a szórással (SD), valamint a szignifikancia (p) és hatásmérték (ES) értéke, N: értékelhető kérdőívszám

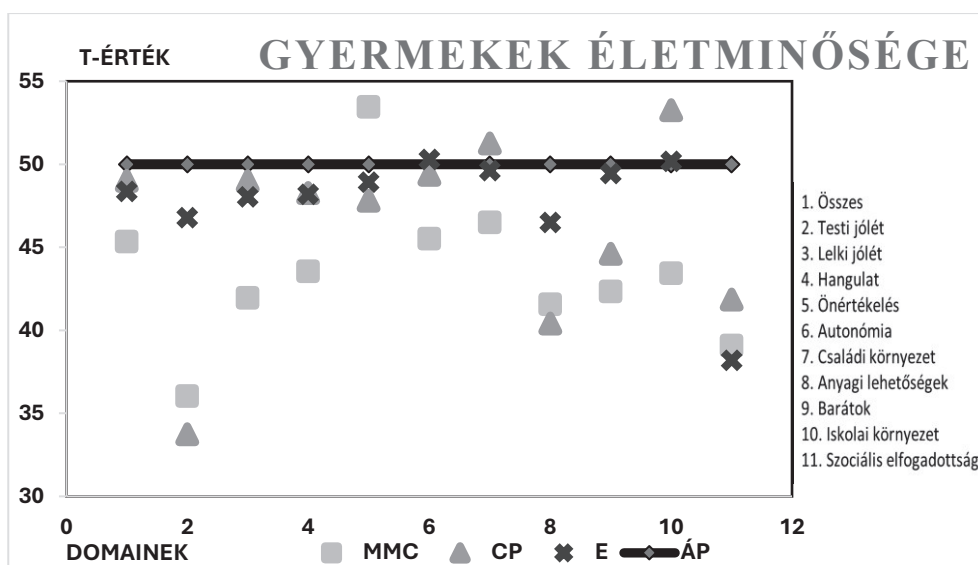
MMC	<13 év			>13 év				
Dimenziók	N	T-érték	SD	N	T-érték	SD	p	ES
Összes	20	50,00	6,98	43	45,23	8,14	0,00	0,61
Testi jóllét	20	43,40	6,39	43	38,26	8,19	0,01	0,67
Lelki jóllét	20	51,91	6,81	43	44,74	9,13	0,00	0,85
Hangulat	20	50,57	8,68	43	46,91	9,25	0,01	0,40
Önértékelés	20	51,22	8,10	43	48,47	10,00	0,00	0,29
Autonómia	20	49,22	8,00	43	46,61	9,29	0,36	0,29
Családi környezet	20	53,86	6,03	43	47,55	11,11	0,00	0,64
Anyagi lehetőségek	20	43,97	10,56	43	43,85	10,19	0,98	0,01
Barátok	20	50,37	8,21	43	43,09	11,67	0,21	0,68

MMC	<13 év			>13 év				
Iskolai környezet	19	53,27	7,85	35	44,63	6,96	0,00	1,19
Szociális elfogadottság	19	47,47	18,13	37	47,79	12,50	0,87	-0,02

A gyermekek és serdülők véleményének összehasonlítása során számos statisztikailag szignifikáns különbséget mutattunk ki. A fiatalabb életkorú gyermekek szinte minden dimenzióban magasabb/jobb életminőséget jeleztek, mint a serdülők. Statisztikailag szignifikáns eltérést a tízből hat dimenzióban mértünk, közepes és magas hatásmértékekkel. (3. táblázat)

Krónikus neurológiai betegek és az általános populáció összehasonlító elemzése

A három krónikus neurológiai betegségben közös, hogy a teljes életminőséget, a testi jólétet, az anyagiakat és a szociális elfogadottságot egyaránt alacsonyabbnak ítélték meg mind a szülők, mind a gyermekek az általános populációhoz viszonyítva. Az iskolai környezetben az epilepsziás gyermekek érezték rosszabbul magukat, míg a lelki élet, hangulat, baráti környezet tartományokban a mozgássérült csoportok (CP, MMC) jeleztek alacsonyabb életminőséget. (2–3. ábra, 4. táblázat)

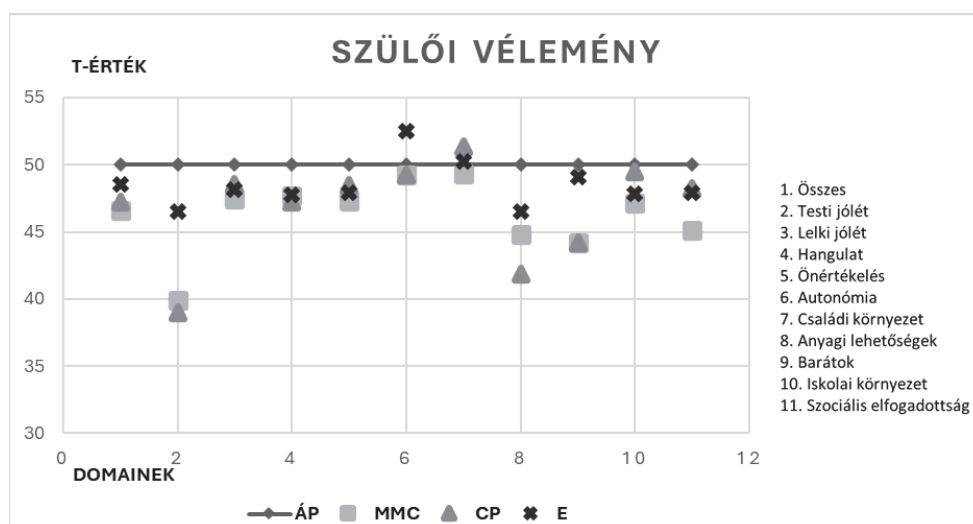


2. ábra

A gyermekek véleménye saját életminőségükről. Az ÁP T-értéke 50, ehhez viszonyítva látható a diagramon a három neurológiai betegség T-értéke.

Rövidítések: ÁP – általános populáció; MMC – meningomyelocele;
CP – cerebrális parézis, E – epilepszia.

Az epilepsziás betegek életminősége két fő pontban, a testi jóllétben, vagyis az önálló mozgásban és az autonómiában jelentősen magasabb szintű volt a gyermekek és a szülők véleménye alapján, mint az MMC-vel élő gyermekeké. (4–5. ábra, 4. táblázat)



3. ábra

A szülők véleménye gyermekük életminőségéről. Az ÁP T értéke 50, ehhez viszonyítva látható a diagrammon a három neurológiai betegség T-értéke.

Rövidítések: ÁP – általános populáció; MMC – meningomyelocele;
CP – cerebrális parézis

4. táblázat

Szignifikancia és hatásmérték különbségek az ÁP/ MMC három krónikus neurológiai betegség (E, CP, MMC) között a gyermek kérdőívek alapján

GYERMEK	ÁP/MMC		E/MMC		E/CP		MMC/CP	
Dimenziók	p	ES	p	ES	p	ES	p	ES
Összes	0,000**	0,56	0,077	0,34	0,190	0,07	0,776	0,40
Testi jólét	0,000**	1,07	0,000**	0,86	0,000**	–0,73	0,021*	–0,11
Lelki jólét	0,002*	0,61	0,155	0,43	0,568	0,06	0,088	0,48
Hangulat	0,025*	0,69	0,976	0,41	0,834	0,01	0,863	0,44
Önértékelés	0,195	–0,54	0,430	–0,68	0,230	–0,22	0,718	–0,72
Autonómia	0,095	0,30	0,017*	0,33	0,158	–0,06	0,407	0,27
Családi környezet	0,727	0,31	0,889	0,27	0,328	0,14	0,507	0,43
Anyagi lehetőségek	0,003*	0,45	0,850	0,32	0,025*	–0,27	0,071	–0,06
Barátok	0,006*	0,52	0,150	0,45	0,011*	–0,28	0,376	0,14

GYERMEK	ÁP/MMC		E/MMC		E/CP		MMC/CP	
Iskolai környezet	0,081	0,49	0,805	0,50	0,008*	0,22	0,039*	0,90
Szociális elfogadottság	0,031*	1,25	0,97	-0,08	0,852	0,754	0,907	0,029*

Rövidítések: ÁP – általános populáció, E – epilepszia, CP – cerebrális parézis, MMC – meningomyelocele, ES – hatásmérték, szignifikancia: * = $p \leq 0,05$, ** = $p \leq 0,001$.

A cerebrális parézisben szenvedő gyermekek a testi jóllétén kívül az anyagi lehetőségeiket, az iskolai környezetet és a baráti kapcsolatokat is rosszabbnak ítélték meg, mint a hasonló korú epilepsziás társaik. A két mozgássérült csoportból az MMC-s gyermekek pozitívabbnak ítélték meg a saját mozgásukat és az iskolai környezetet. (2–3. ábra, 4. táblázat)

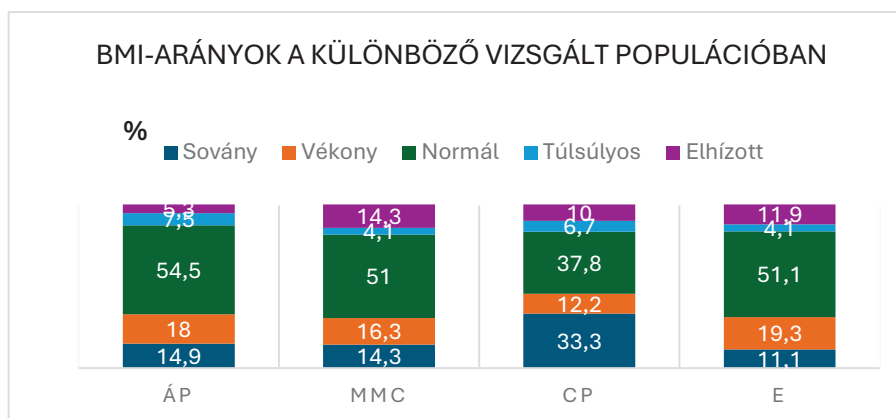
Tápláltsági állapot

Feltűnő, hogy mindegyik vizsgálati csoportban magas az alacsony súlyú gyermekek száma. A kontroll-, E-, MMC-csoportok hasonló BMI-jellemzőkkel rendelkeztek, de a CP-csoportban még több a vékony, sovány betegek aránya, $p : 0,003$ szinten. Az MMC-csoportban az elhízottak aránya emelkedettebb. (4. ábra)

A testi jóllét minden mozgássérültcsoportban alacsonyabb pontszámot ért el. De a „Tudsz jól futni?” kérdés alacsony értékelést kapott az elhízott gyermekek körében.

A sovány és elhízott gyerekek csoportjai a legalacsonyabb pontszámot kapták a Hangulatok és érzelmek elkülönített érzései kategóriában. Az elhízott gyermekek (pl. 0,005) nagy része meg akarta változtatni a testét. A barátságok kialakítása minden túlsúlyos csoportban nehezebb volt.

A társadalmi elfogadottság szintje minden betegcsoportban alacsonyabb volt ($p \leq 0,05$), de a súlyos zaklatás az elhízottak csoportjában volt.



4. ábra

A négy vizsgált gyermekcsoport tápláltsági állapotának százalékos megoszlása

Rövidítések: ÁP – általános populáció, MMC – meningomyelocele,

CP – cerebrális parézis, E – epilepszia

MEGBESZÉLÉS

Meningomyelocelés betegek vizsgálatánál megállapítottuk, hogy a betegek közel 50%-a segítség nélkül, vagy kisebb segítséggel járóképes, a másik betegcsoport időnként, vagy állandóan kerekesszéket, vagy egyéb járást segítő segédeszközt használ. Nagyon magas az inkontinencia aránya. A betegek kb. 30%-a hydrocephalus miatt ventriculoperitoneális shunt műtéten esett át.

Életminőségük hat dimenzióban jelentősen különbözött az általános populáció gyermekeitől. Legnagyobb különbséget magas hatásmértékkel a testi jóllétben mutattunk ki. Nem volt mérhető eltérés az önértékelés, család, iskola területén. Nemi különbséget sem láttunk. Pit-ten Cate és munkatársai által megjelentetett tanulmányban a nem csak a lányok fizikai jóllétére volt hatással. [8] A serdülő betegeink általában alacsonyabbra értékelték életminőségüket, mint a fiatalabb gyermekek. A szülők és gyermekek véleménye közepesen erős korrelációt mutatott.

A nagymotoros funkció szintje csekély hatást gyakorolt az MMC-s betegek életminőségére, eltérő gyermek-szülő véleménykülönbség nélkül. [23] Ennek ellentmond az a közlemény, melyben magasabban elhelyezkedő MMC vagy lipomeningomyelocela esetén a betegek általában alacsonyabb életminőséget vélelmeztek nemcsak a mobilitás, hanem az érzelmi, lelki élet területén is. [24]

A társuló szövödmények, MMC esetében ugyanúgy rontják az életminőséget, mint a CP vagy az epilepszia szövödményei. [23, 25–27] A húgyhólyag megnagyobbodása és a szubsztitúció javította az MMC-betegek életminőségét műtét után. [28]

A szociális beilleszkedés elősegítése, a mobilitás javítása a kerekesszék, elektromos kerekesszék gyakoribb használatával javítja az életminőséget mozgássérült betegekben. [29]

Édesanyák, akik otthon ápolják gyermeküket, nincsenek felkészülve a mindennapos nehézségekre, sok esetben nehezen birkóznak meg a mindennapi kihívásokkal. A szociális támogató háló segíthet emberileg, anyagilag, vagy egyéb segítségnyújtással, mert a gyermek legjobb helye az otthonában van. [30]

A csökkent mobilitás fokozza az elhízást, a kardiometabolikus dysfunkciót. A fizikális aktivitás növelése, speciális örömmel járó foglalkozások javítják a hosszú távú életminőséget és egészséget. [31–33]

Tudomásunk szerint tanulmányunk az első, ahol cerebrális parétikus, meningomyelocelével született és epilepsziás gyermekek és serdülők életminőségét egyszerre vizsgálták ugyanolyan módszerekkel és hasonlították össze az eredményeket a három betegcsoport és a kontrollként szolgáló általános populáció véleményével. Újszerű az is, hogy nem csak a gyermekek által alkotott véleményt, hanem a szüleik megítélését is figyelembe vettük.

Okurowska és mtsai. [34] MMC-s és CP-s gyermekeket vizsgáltak és megállapították, hogy a CP-s betegek körében magasabb az iskolai teljesítmény, mint az MMC-sekben. Colver és mtsai. 8–12 éves CP-s gyermekek betegséghez kötött életminőségét tanulmányozták, majd néhány évvel később főleg ugyanazt a populációt vizsgálták újra, de akkor már 13–17 éves serdülőként. A fogyatékossgal élő csoportok

adatait összehasonlították a teljes populáció egészséges egyeztetett kontrolljaival. A második vizsgálat esetén az egészséges serdülők életminősége is alacsonyabb volt, mint a fiatalabb gyermekeké, de a károsodás és a fájdalom súlyossága szignifikánsan nagyobb mértékben csökkentette a fogyatékos serdülők életminőségét. [35]

A szülők-gyermekek kapcsolata szoros összefüggést mutatott vizsgálatunkban. A szülői viszony és az otthoni élet dimenziója volt az egyetlen olyan kategória, amelyben nem voltak jelentős különbségek az epilepsziás és a két mozgásfogyatékkal élő csoport között. Véleményünk szerint a családi kohézió minden vizsgált mintában jó volt.

Alacsonyabb teljes HRQoL-pontszámokat találtunk a kontrollcsoportokhoz képest nemcsak a fogyatékkal élők, hanem az epilepsziás gyermekek esetében is számos szerzőhöz hasonlóan. [32, 34, 36–39, 40–42] Az életminőséget az egészség egyéb összetevői is befolyásolják, pl. fájdalom vagy mentális betegségek.

Az epilepsziás betegcsoport szülei alacsonyabb életminőséget észleltek, de Taylor és mtsai. [36] nem találtak különbséget. A CP-s gyermekek életminőségéről szóló számos tanulmány megállapította, hogy a szülők alacsony pontszámot vélelmeztek. [26, 32, 40, 44] Russo és mtsai. [25] nem találtak statisztikailag szignifikáns különbséget a szülők és a gyermekek válaszai között az életminőség szempontjából. Kedvezőtlenebb iskolai környezetet – eredményeinkhez hasonlóan – Berrin [45] tanulmányában figyeltek meg. Az olyan speciális tényezők, mint a stressz, a fájdalom és a szülői stressz, közvetlen hatással voltak a CP-s csoportok életminőségére. [35, 46]

Korspecifikus különbségeket számos publikáció kimutatott [3, 35–37, 43], valamint a saját kontroll, epilepsziás és MMC-s mintáink is ezt igazolták. Egyes vizsgálatokban [[8, 31, 44, 46, 48] és a CP-alcsoportjaink között nem voltak alacsonyabb pontszámok a serdülők esetében. Néhány epilepsziáról szóló tanulmányban negatív érzékdimenziót és alacsony felnőtt női pontszámokat figyeltek meg. [49]

Az epilepsziás, CP-s és MMC-s vizsgálatok többségében nem voltak nemi különbségek. [27, 36, 47, 38, 48, 49] Hasonló eredményeket kaptunk, kivéve a CP-s lányok alacsonyabb értékeit. Alacsonyabb HRQoL-értéket figyeltek meg epilepsziás lányoknál és CP-s fiúknál. [44]

ERŐSSÉGEK ÉS GYENGESÉGEK

Erőssége volt tanulmányunknak, hogy a prenatális szűrővizsgálatok miatt ma már ritka betegségből 86 személy adatait tudtuk összegyűjteni és életminőségüket felmérni. Valamennyi beteggel személyes találkozás történt. Mivel a betegek több – 16 – megyéből származtak a kutatás nem helyi, hanem általános jellemzőket mutatott ki.

Vizsgálatunk fő erőssége, hogy az epilepsziás, MMC-s és CP-s gyermekek nézőpontján alapszik, nem csak a szüleik véleményén. A viszonylag széles korhatár miatt nemcsak az életkornak megfelelő egészséges és fogyatékkal élő lányok és fiúk, hanem a fiatalabb és idősebb (serdülő) populációk véleményét is össze tudtuk hasonlítani.

A tanulmány további erőssége, hogy a válaszarány magas volt.

Gyengesége volt a tanulmányunknak, hogy a 13 év fölöttiek száma magasabb volt, mint a fiatalabb gyermekeké. Másik gyengeségnek tekinthető, hogy az MMC-s táborokban nem mindegyik szülővel tudtunk beszélni, így bizonyos betegadatok hiányosak maradtak, illetve az elküldött szociodemográfiai kérdőíveket nem mindegyik szülő töltötte ki részletesen.

KÖVETKEZTETÉS

A meningomyelocelére hasonlóan a cerebrális parézishez az életminőséget jelentősen befolyásolja. A mozgáskorlátozottság nehezíti a társadalmi beilleszkedést, bizonyos esetekben a munkavállalást. Személyes beszélgetésekből kiderült, hogy néhány meningomyelocelés beteg lift nélküli házban lakik, így az iskolába jutás is nehézkes. Többen közülük ezért jártak bentlakásos iskolába. Az életminőség az akadálymentes környezet bővítésével javítható. A szélsőséges testalkat hatással van a testi, lelki, érzelmi, szociális elfogadásra és a baráti kapcsolatokra.

A visszaküldött szülői kérdőívekhez kapcsolva, több anya is leírta saját élményeit, nehézségeit. Egyik legnagyobb gondnak az inkontinenciát jelölték meg. A gyermekek életminőségét javítja a hólyag-köldök sipoly kialakítása, mert így az önkátérezés egyszerűbbé vált. Véleményem szerint a betegség, a beteg és a környezete nem csak gyógyítást igényel. A megfelelő tárgyi feltételek, szociális, elfogadó környezet és a képzéshez szükséges anyagi lehetőség megkönnyíti az önálló életvitelt.

Tanulmányunk eredményei szerint a krónikus betegséggel, fogyatékossgal élő gyermekek és serdülők saját maguk által értékelt életminőségszintjük alacsonyabb volt, mint az egészséges kontrolloké, a legtöbb életminőség-dimenzióban. Ez azt jelenti, hogy a tartós betegség nemcsak orvosi, hanem szociológiai probléma is, vagyis nem lehet csökkenteni csak az orvosi ellátás javításával. A beteg élő gyermekeknek és serdülőknek különleges segítségre van szükségük az önbecsülésük fenntartásához, és a segítségnyújtás minden társadalom erkölcsi kötelessége. A negatív kulturális hozzáállásnak, stigmának csökkennie kell. Különböző szintű beavatkozások alkalmazhatók, pl. a szociális háló javítása, pszichológiai segítségnyújtás, környezeti, kulturális és szociálpolitikai intézkedések. Ezek azok a beavatkozások, melyek segítik a beteg embereket helyzetük adaptálásában és a társadalomba való beilleszkedésben.

ETIKA

Etikai engedélyt a Pécsi Tudományegyetem Klinikai Központ Regionális Tudományos és Kutatásetikai Bizottsága és a Borsod-Abaúj-Zemplén Vármegyei Kórház és Egyetemi Oktatókórház Regionális, Intézményi Tudományos Kutatásetikai Bizottsága állított ki. Az életminőség kérdőívet a gyermek csak aláírt szülői beleegyezés mellett tölthette ki.

IRODALOMJEGYZÉK

- [1] Ntimbani, J., Kelly, A., Lekgwara, P. (2020). Myelomeningocele – A literature review. *Interdiscipl. Neurosurg.*, (19), p. 100502.
<https://doi.org/10.1016/j.inat.2019.100502>
- [2] Adzick, N. S. (2010). Fetal myelomeningocele: natural history, pathophysiology, and in-utero intervention. *Semin. Fetal. Neonatal. Med.*, 15 (1), pp. 9–14.
<https://doi.org/10.1016/j.siny.2009.05.002>, Epub 2009 Jun 18. PMID: 19540177; PMCID: PMC3248827.
- [3] Young, N. L., Sheridan, K., Burke, T. A., Mukherjee, S., McCormick, A. (2013). Health outcomes among youths and adults with spina bifida. *J. Pediatr.*, May, 162 (5), pp. 993–998.
<https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2012.10.042>
- [4] Volpe, J. J. (1995). *Neurology of the newborn*. Saunders Co., pp. 4–20.
- [5] Mitchell, L. E., Adzick, N. S., Melchionne, J., Pasquariello, P. S., Sutton, L. S., Alexander, S., Whitehead, A. S. (2004). Spina bifida. *Lancet*, 364, pp. 1885–1895. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(04\)17445-X](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(04)17445-X)
- [6] Kronenberg, G., Endres, M. (2010). Neuronal injury: folate to the rescue? *J. Clin. Invest.*, 120 (5), pp. 1383–1386. <https://doi.org/10.1172/JCI40764>
- [7] Doniger, S. (2014). *Pediatric Emergency and Critical Care Ultrasound*. Cambridge Uni. Press, Printed Spain, Grafos SA. pp. 332–333.
- [8] Pit-ten Cate, I. M., Kennedy, C., Stevenson, J. (2002). Disability and quality of life in spina bifida and hydrocephalus. *Dev. Med. Child. Neurol.*, 44, (5), pp. 317–322.
- [9] Katona F. (1999). *Klinikai fejlődésneurológia*. Budapest, Medicina, pp. 284–389.
- [10] Medveczky E. (2003). *A konduktív nevelés, mint a fejlesztés egyik speciális pedagógiai módszere*. PhD-értekezés tézisei. Budapest, Semmelweis Egyetem Doktori Iskola.
- [11] Vajda, P., Buyukunal, C. S., Soylet, Y. et al. (2006). A therapeutic method for failed bladder augmentation in children: re-augmentation. *BJU Int.*, Apr., 97 (4), pp. 816-819, discussion 819.
<https://doi.org/10.1111/j.1464-410X.2006.06095.x>, PMID: 16536781.
- [12] Mollard, P., Gauriau, L., Bonnet, J. P. et al. (1997). Continent cystostomy (Mitrofanoff's procedure) for neurogenic bladder in children and adolescent (56 cases: long-term results). *Eur. J. Pediatr. Surg.*, 7 (1), pp. 34–37.
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9085806>

-
- [13] Moreno, J. G., Chancellor, M. B., Karasick, S. et al. (1995). Improved quality of life and sexuality with continent urinary diversion in quadriplegic women with umbilical stoma. *Arch. Phys. Med. Rehabil.*, 76 (8), pp. 758-762.
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7632132>
- [14] Cain, M. P., Casale, A. J., King, S. J. et al. (1999). Appendicovesicostomy and newer alternatives for the Mitrofanoff procedure: results in the last 100 patients at Riley Children's Hospital. *J. Urol.*, 162 (5), pp. 1749–1752.
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10524929>
- [15] Stein, R., Fisch, M., Ermert, A. et al. (2000). Urinary diversion and orthotopic bladder substitution in children and young adults with neurogenic bladder: a safe option for treatment? *J. Urol.*, Feb., 163 (2), pp. 568-573, 57.
- [16] Palisano, R., Rosenbaum, P., Walter, S., Russell, D., Wood, E., Galuppi, B. (1997). Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev. Med. Child. Neurol.*, Apr., 39 (4), pp. 214–223.
<https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.1997.tb07414.x>, PMID: 9183258.
- [17] Ágfalvi R., Blatniczky L., Darvay S., Joubert K. (2004). Útmutató és táblázatok a gyermekkori tápláltság megítéléséhez (szerk. Pintér A.). 3. sz. Módszertani levél. Budapest, Országos Gyermkegészségügyi Intézet.
- [18] Ravens-Sieberer, U., Gosch, A., Rajmil, L. et al. (2005). KIDSCREEN-52 quality-of-life measure for children and adolescents. *Expert Rev Pharmacoeconomics Outcomes Res*, 5, pp. 353–364.
- [19] The KIDSCREEN Group Europe (2006). *The KIDSCREEN questionnaires – Quality of life questionnaires for children and adolescents*. Handbook. Lengerich: Pabst Science Publishers.
- [20] Cohen, J. (1988). *Statistical Power Analysis for the Behavioral Sciences*. 2nd Edn. New York, NY: Academic Press.
- [21] Fejes M., Varga B., Hollódy K. (2021). A betegség és a szociodemográfiai háttér hatása a cereбрalis bénulásban szenvedő gyermekek életminőségére. *Orvosi Hetilap*, 162 (7), pp. 269–279.
- [22] Fejes, M., Varga, B., Hollódy, K. (2019). Does the Quality of Life Study Reflect the Sociodemographic Background of Epileptic Children and Adolescents? *Mathews J. Neurol.*, 54 (2), p. 17.
- [23] Wang, J. C., Lai, C. J., Wong, T. T. et al. (2013). Health-related quality of life in children and adolescents with spinal dysraphism: results from a Taiwanese sample. *Childs Nerv. Syst.*, Sep., 29 (9), pp. 1671-1679.
<https://doi.org/10.1007/s00381-013-2117-5>, Epub 2013 Sep 7. PMID: 24013337.

- [24] Bhasin, T. K., Brocksen, S., Avchen, R. N. et al. (1996). Prevalence of four developmental disabilities among children aged 8 years – Metropolitan Atlanta Developmental Disabilities Surveillance Program, 1996 and 2000. *MMWR. Surveillance Summaries*, 55 (1), pp. 1–9.
- [25] Russo, R. N., Goodwin, E. J., Miller, M. D. et al. (2008). Self-esteem, self-concept, and quality of life in children with hemiplegic cerebral palsy. *J. Pediatr.*, Oct., 153 (4), p. 473.
- [26] Cavanna, A. E. (2010). Quality of life in young people with treatment-responsive epilepsy: A controlled study. *Epilepsy Behav.*, (19), 4, pp. 623–626.
- [27] Bartonek, A., Saraste, H., Danielsson, A. (2012). Health-related quality of life and ambulation in children with myelomeningocele in a Swedish population. *Acta Paediatr.*, 101 (9), pp. 953–956.
<https://doi.org/10.1111/j.1651-2227.2012.02742.x>. Epub 2012 Jun 19.
PMID: 22712552
- [28] Vajda, P., Kispal, Z., Lenart, I., Farkas, A., Vastyan, A. M., Pinter, A. B. (2009). Quality of life: urinary bladder augmentation or substitution in children. *Pediatr. Surg. Int.*, 25 (2), pp. 195–201.
<https://doi.org/10.1007/s00383-008-2317-3>
- [29] Bray, N., Noyes, J., Harris, N. et al. (2017). Defining health-related quality of life for young wheelchair users: A qualitative health economics study. *PLOS One* 12. e0179269. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0179269>
- [30] Monsen, R. B. (1999). Mothers' experiences of living worried when parenting children with spina bifida. *J. Ped. Nursing.*, (14), 3, pp. 157–163.
[https://doi.org/10.1016/S0882-5963\(99\)80004-9](https://doi.org/10.1016/S0882-5963(99)80004-9)
- [31] Békési, A., Török, S., Kökönyei, G. et al. (2011). Health-related quality of life changes of children and adolescents with chronic disease after participation in therapeutic recreation camping program. *Health Qual. Life Outcomes*, 9, 43.
<https://doi.org/10.1186/1477-7525-9-43>
- [32] Short, K. R., Frimberger, D. (2012). A review of the potential for cardiometabolic dysfunction in youth with spina bifida and the role for physical activity and structured exercise. *Int. J. Pediatr.*, 541363.
<https://doi.org/10.1155/2012/541363>, Epub 2012 Jun 14. PMID: 22778758; PMCID: PMC3384902.
- [33] Aizawa, C. Y., Morales, M. P., Lundberg, C. et al. (2017). Conventional physical therapy and physical therapy based on reflex stimulation showed similar results in children with myelomeningocele. *Arq. Neuropsiquiatr.*, March, 75 (3), pp. 160–166.
<https://doi.org/10.1590/0004-282X20170009>, PMID: 28355323.

-
- [34] Okurowska-Zawada, B., Kułak, W., Otapowicz, D. et al. (2011). Quality of Life in Children and Adolescents With Cerebral Palsy and Myelomeningocele. *Ped. Neurol.*, 45, (3), pp. 163–168.
- [35] Colver, A., Rapp, M., Eisemann, N. et al. (2015). Self-reported quality of life of adolescents with cerebral palsy: a cross-sectional and longitudinal analysis. *Lancet*, 235 (9969), pp. 705–716.
- [36] Rätty, L. K. A., Wilde Larsson, B. M., Söderfeldt, B. A. (2003). Health-related quality of life in youth: a comparison between adolescents and young adults with uncomplicated epilepsy and healthy controls. *J. Adolesc. Health*, 33 (4), pp. 252–258.
- [37] Ronen, G. M., Streiner, D. L., Verhey, L. H. et al. (2010). Disease characteristics and psychosocial factors: explaining the expression of quality of life in childhood epilepsy. *Epilepsy Behav.*, 18 (1–2), pp. 88–93.
- [38] Gbiri, C. A., Akingbohunbe, A. D. (2011). Determinants of Quality of Life in Nigerian Children and Adolescents with Epilepsy: A Hospital-based Study. *Disability, CBR & Incl. Dev.*, 22 (3), pp. 89–96.
<https://doi.org/10.5463/dcid.v22i3.99>
- [39] Mohammed, F. M., Ali, S. M., Mustafa, M. A. (2016). Quality of life of cerebral palsy patients and their caregivers: A cross sectional study in a rehabilitation center Khartoum-Sudan (2014–2015). *J. Neurosci. Rural. Pract.*, 7, pp. 355–361.
- [40] Colver, A. (2008). Measuring quality of life in studies of disabled children. *Paed. Child. Health.*, (18), 9, pp. 423–426.
- [41] Karmur, B. S., Kulkarni, A. V. (2018). Medical and socioeconomic predictors of quality of life in myelomeningocele patients with shunted hydrocephalus. *Childs. Nerv. Syst.*, 34 (4), pp. 741–747.
<https://doi.org/10.1007/s00381-017-3691-8>
Epub 2017 Dec 16. PMID: 29249073.
- [42] Taylor, J., Jacoby, A., Baker, G. A., Marson, A. G. (2011). Self-reported and parent-reported quality of life of children and adolescents with new-onset epilepsy. *Epilepsia*, Aug., 52 (8), pp. 1489–1498.
- [43] Oeffinger, D., Gorton, G., Bagley, A. et al. (2007). Outcome assessments in children with cerebral palsy, part I: descriptive characteristics of GMFCS Levels I to III. *Dev. Med. Child. Neurol.*, 49 (3), pp. 172–180.
- [44] Berrin, S. J., Malcarne, V. L., Varni, J. W., Burwinkle, T. M., Sherman, S. A., Artavia, K., Chambers, H. G. (2007). Pain, fatigue, and school functioning in children with cerebral palsy: a path-analytic model. *J. Pediatr. Psychol.*, Apr., 32 (3), pp. 330–337. Epub 2006 Jul 3.

- [45] Verhey, L. H., Kulik, D. M., Ronen, G. M. et al. (2009). Quality of life in childhood epilepsy: What is the level of agreement between youth and their parents? *Epilepsy Behav.*, 14, pp. 407–410.
- [46] Miller, V., Palermo, T. M., Grewe, S. D. (2003). Quality of life in pediatric epilepsy: demographic and disease-related predictors and comparison with healthy controls. *Epilepsy Behav.*, Feb., 4 (1), pp. 36–42.
- [47] Baca, C. B., Vickrey, B. G., Hays, R. D. et al. (2010). Differences in child versus parent reports of the child's health-related quality of life in children with epilepsy and healthy siblings. *Value Health*, 13 (6), pp. 778–786.
- [48] Wu, D. Y., Ding, D., Wang, Y. et al. (2010). Quality of life and related factors in Chinese adolescents with active epilepsy. *Epilepsy Res.*, 90 (1–2), pp. 16–20.
<https://doi.org/10.1016/j.eplepsyres.2010.03.001>
Epub 2010 Mar 26. PMID: 20347264