

Jakość życia dzieci z niedoborami odporności

Quality of life children with immunodeficiency

Stalmach Anna¹, Gawęda Anna²

¹SPSzK nr 6 SUM w Katowicach

² Katedra Pielęgniarstwa Wyższej Szkoły Nauk Stosowanych w Rudzie Śląskiej

Streszczenie

Choroba może wpływać na wiele aspektów funkcjonowania dziecka. Stan ten może przekładać się na stres a trudność w zaspokajaniu wszystkich potrzeb staje się czymś niezrozumiałym i trudnym do zaakceptowania. Czynnikiem długotrwanie obciążającym dziecko jest choroba przewlekła, która towarzyszy mu każdego dnia, stanowiąc istotne zagrożenie dla rozwoju fizycznego, emocjonalnego i społecznego. Ocena jakości życia dzieci z niedoborem odporności stanowi duże wyzwanie i jest ważna z punktu widzenia optymalizacji leczenia i ustalania priorytetów w zakresie opieki i profilaktyki. Często badania medyczne są niewystarczające gdyż pomiar wskaźników fizjologicznych i monitorowanie objawów choroby niewiele mówi o sposobie jej przeżywania. Wyniki badań medycznych mają ograniczony związek ze zdolnością dziecka do normalnego funkcjonowania w życiu codziennym, ponad to istnieją różnice względem oczekiwań, sposobu przeżywania choroby i reakcji na jej objawy i dolegliwości. Praca jest próbą oceny jakości życia dzieci z niedoborami odporności. Badaniem objęto 50 dzieci od 6 do 18 roku życia. U większości badanych objawy niedoboru odporności manifestowały się we wczesnych latach życia tj. od 0 do 2 roku, a proces diagnozowania do 7 roku życia. Badanie nie potwierdziło obciążeń dziedzicznych w tym zakresie. Analiza dolegliwości występujących przed zdiagnozowaniem choroby wskazała na częste zakażenia układu oddechowego i częste stosowanie antybiotykoterapii. Najskuteczniejszym sposobem terapii okazały się iniekcje dożylnie (72%) co wiązało się z dużym stresem u dzieci. Większość badanych dzieci była także narażona na stres w związku z koniecznością comiesięcznych badań laboratoryjnych. Dzieci z niedoborem odporności w dużym odsetku nie były szczepione zgodnie z obowiązującym kalendarzem szczepień. Najczęściej niedobory odporności w badanej grupie manifestowały się chorobą Brunona i CVID (po 30%). W badanej grupie zaobserwowano sezonowość zachorowań (66%). Stwierdzono, że dzieci z takim rozpoznaniem mają w większości problemy szkolne z powodu absencji (50% grupy badanej, a 14% ma indywidualny tok nauczania). Większość badanych dzieci rozwój psychiczny opiera na wsparciu rodziny (60%), dla 40% wsparciem jest psycholog, a dla 10% psychoterapeuta. Badania ukazały, że 60% dzieci ma małą wiedzę na temat swojej choroby, a to powodować może ryzykowne zachowania. Głównymi źródłami wiedzy dotyczącymi niedoborów odporności dla dzieci i ich rodzin są lekarze, publikatory oraz stowarzyszenia pomocowe. Większość badanych wskazywało na znaczny wpływ choroby na jakość życia i rozwój.

Słowa kluczowe: jakość życia, niedobory odporności, antybiotykoterapia

Summary

The disease can affect many aspects of the functioning child. This condition can be translated into stress and difficulty in satisfying all the needs becomes something incomprehensible and difficult to accept. Aggravating factor in a child's long-term chronic disease, which is accompanied by every day, providing a significant threat to the physical, emotional and social development. Evaluation of quality of life for children with

immune deficiency is a major challenge and it is important for the optimizing of treatment and priority setting will of care and prevention. Most Medical Research are inadequate, measurement of physiological indicators and monitoring of symptoms the disease does not say much about the way of living it. The results of medical examinations have limited relationship with the child's ability to function normally in everyday life, more than that there are differences in terms of expectations, the way of living of the disease and the response to her symptoms and ailments. The work is an attempt to assess the quality of life of children with immunodeficiency. The study included 50 children aged 6 to 18 years of age. The majority of respondents immunodeficiency symptoms manifested themselves at an early age, ie from 0 to 2 years, and the process of diagnosis to 7 years of age. The study did not confirm hereditary in this regard. Analysis of symptoms occurring before the diagnosis of the disease pointed to frequent respiratory infections and the frequent use of antibiotics. The most effective way of therapy were intravenous injections (72%), which was associated with high stress in children. Most of the children were also exposed to stress due to the necessity of monthly laboratory tests. Children with immunodeficiency in a high proportion have not been vaccinated in accordance with applicable immunization schedule. Most immunodeficiencies in the study group was manifested by Bruno disease and CVID (30%). In the study group were observed seasonal incidence (66%). It was found that children with this diagnosis have mainly problems in school due to absenteeism (50% of the study group, and 14% have an individual education). Support for most children is the family (60%), for 40% of the support is a psychologist and psychotherapist for 10%. Studies have shown that 60% of children have little knowledge about their disease, and this may result in risky behavior. The main sources of knowledge about immune deficiency for children and their families are doctors, mass media and aid associations. The majority of respondents indicated a significant impact of the disease on quality of life and development.

Key words: quality of life, immune deficiencies, antibiotic therapy

Wstęp

Według Campbella, pojęcie jakości życia jest „najbardziej oczywistą, obecną w bezpośrednim doświadczeniu, najbardziej realną, przemożnie narzucającą się naszej percepcji formą codzienności”. Każdy z nas jest osadzony w rygorze codzienności i tak naprawdę od tego, w jaki sposób ją oceniamy zależy, czy nasza jakość życia przez ową codzienność określona, jest w istocie zadowolająca, czy też nie.[1] Badanie korelacji pomiędzy stanem zdrowia, a jego jakością pokazuje jak znaczący wpływ na jakość życia ma nie tylko leczenie, ale i rehabilitacja. Percepcja własnej egzystencji jest związana z szeregiem zależności i samo jej postrzeganie jest kwestią zdecydowanie psychologiczną łączy się bowiem z procesem ocen poznawczych jednostki.[2]

Niedobór odporności to defekt immunologiczny charakteryzujący się osłabioną bądź całkowitą niezdolnością do zwalczania chorób zakaźnych przez organizm. Niedobory odporności dzieli się na pierwotne (wrodzone) oraz wtórne (nabyte).[3] Cechą charakterystyczną pierwotnych niedoborów odporności jest zwiększona podatność na zakażenia. U pacjentów z wrodzonymi niedoborami odporności można obserwować upośledzenia rozwoju somatycznego (zespół DiGeorge'a) jak również zaburzenia neurologiczne (ataksja-teleangiektazja). Wtórne niedobory odporności to objawy upośledzenia humoralnej lub komórkowej odpowiedzi immunologicznej, które wystąpiły u zdrowego pacjenta po przebytej chorobie lub w wyniku działania czynników jatrogennych.[4]

Cel pracy

Celem pracy jest ocena jakości życia pacjentów z zespołem braku odporności, wpływu schorzenia na codzienne funkcjonowanie pacjenta oraz poznanie subiektywnej oceny wiedzy badanych na temat własnego schorzenia.

Material i metody badawcze

W badaniu posłużono się metodą sondażu diagnostycznego, wykorzystano autorski kwestionariusz ankiety, który składał się z dwóch części. Metryczki, w której zawarte były pytania o charakterze zamkniętym, pozwoliły one na zebranie podstawowych danych społeczno — demograficznych: płci, przedziału wiekowego, wykształcenia i miejsca zamieszkania. Część druga składała się z 28 pytań — otwartych i zamkniętych. Pytania zostały opracowane na podstawie przeglądu i analizy współczesnego piśmiennictwa. Badania zostały przeprowadzone w okresie od grudnia 2010 do lutego 2011 wśród rodziców dzieci będących pacjentami Poradni Immunologicznej przy Instytucie „Pomnik — Centrum Zdrowia Dziecka” w Warszawie.

Wyniki badań i ich omówienie

Badaniem objęto 50 dzieci w wieku od 1 do 18 roku życia. Średnia wieku chłopców badanej populacji wynosiła 12,02 lat, dziewcząt - 11,25 lat, a w całej grupie - 11,72 lat. Strukturę badanej grupy ze względu na wiek przedstawia wykres 1.

Wszystkie badane osoby cierpią na pierwotny niedobór odporności. Do najczęstszych należy Choroba Burtona - 30% i CVID (Pospolity zmienny niedobór odporności) - 30% (Tabela 1).

U ponad połowy dzieci (54%) pierwsze objawy chorobowe wystąpiły pomiędzy pierwszym a 6 rokiem życia, w tym u 20% pomiędzy pierwszym a drugim rokiem, u 12% pomiędzy drugim a trzecim rokiem, u 10% - pomiędzy trzecim a czwartym rokiem życia, a w przypadku 12% pomiędzy czwartym a szóstym rokiem życia. Do pierwszego roku życia objawy wystąpiły u 32% badanych, w tym u 14% były obecne od urodzenia. W wieku późniejszym (od siedmiu do osiemnastu lat) pierwsze objawy zauważono u 14% analizowanych dzieci. W badanej grupie niedobór odporności najczęściej diagnozowany był wśród pacjentów pomiędzy pierwszym a 6 rokiem życia, w tym - do 1,5 roku u 6%, w wieku dwóch lat - 10%, trzech lat - 12%, czterech i pięciu lat - 6% i do sześciu lat - 12%. Do ukończenia pierwszego roku życia choroba została zdiagnozowana u 14% pacjentów. Pozostali respondenci - 34% mieli zdiagnozowaną chorobę pomiędzy 7 a 18 rokiem życia. W pojedynczych przypadkach (4%) niedobór odporności występował również w rodzinie respondentów i dotyczył rodzeństwa pacjentów. Przed zdiagnozowaniem zespołu niedoboru odporności u dzieci badanej populacji występowały różne dolegliwości — do najczęściej wskazywanych należały zakażenia układu oddechowego 54%, częste zapalenia płuc 44%, zahamowanie prawidłowego rozwoju i przyrostu masy ciała - 30% oraz konieczność długotrwałego stosowania antybiotyków dożylnych w celu opanowania zakażenia - 30% (Tabela 2).

W badanej grupie prawie $\frac{3}{4}$ chorych dzieci przyjmuje preparaty immunologiczne dożylnie. Pozostałe 28% preparaty przyjmuje podskórnym. Przyjmowaniu preparatów immunologicznych mogą towarzyszyć reakcje uboczne. W badanej grupie 8% pacjentów skarżyło się na bóle głowy po przyjęciu preparatu. Wśród badanych 28% pacjentów przyjmuje preparaty immunologiczne co tydzień, pozostałe 72% w odstępach miesięcznych. Zaledwie 26% badanych dzieci i młodzieży została zaszczepiona zgodnie z kalendarzem szczepień, pozostałe osoby były szczepione w innych terminach lub wcale nie zostały jeszcze zaszczepione. Ponad połowa rodziców dzieci cierpiących na niedobór odporności (60%) regularnie poddaje się szczepieniom przeciwko grypie.

U ponad połowy badanych dzieci (66%) pory roku mają wpływ na zmniejszenie odporności. Najczęściej jest to zauważalne jesienią - 60,6% i wiosną 45,5%. W okresie zimowym nasila się to u 33,3% respondentów a

latem u 18,2%. Część dzieci (40%) odczuwa obawy i lęki związane z możliwością wystąpienia choroby/infekcji. W przypadku 50% badanych dzieci niedobór odporności i związane z tym częste infekcje wpływają na ich naukę a w przypadku 14% respondentów choroba wiąże się z koniecznością podjęcia indywidualnego toku nauczania.

Przewlekła choroba może rzutować na życie rodzinne osoby dotkniętej chorobą. W badanej grupie połowa respondentów uważa, że choroba dziecka nie rzutuje na relacje rodzinne. Przeciwnego zdania było 50% - część z nich (20%) uważa, że problemy zdrowotne sprzyjają zacieśnieniu więzi rodzinnych, natomiast 30% dostrzega negatywny wpływ - choroba stała się przyczyną pogorszenia sytuacji materialnej rodziny i związanych z tym kłopotów. Choroba może również wpływać na relacje dziecka z rówieśnikami. W badanej grupie ponad połowa badanych uważa, że choroba odciska się pozytywnie na relacjach z rówieśnikami, co przejawia się chęcią przebywania w przedszkolu w grupie rówieśniczej, pełną akceptacją i troską ze strony kolegów, dobrymi relacjami w grupie rówieśniczej. Negatywne wpływy dostrzega 28% ankietowanych.

Część osób cierpiących na zespół niedoboru odporności (40%) ma obniżony nastrój, u 30% choroba wywołuje uczucie smutku, w przypadku 18% dzieci choroba wywołuje poczucie bezsilności, a 6% ankietowanych przyznaje, że ich dziecko żyje w ciągłym strachu. Pozostali ankietowani (44%) nie dostrzegają związku pomiędzy samopoczuciem dziecka a chorobą. W związku z obniżonym samopoczuciem 40% chorych dzieci korzysta z pomocy psychologa, 10% uczęszcza do psychoterapeuty a jedna osoba leczy się psychiatrycznie. Ponad połowa chorych dzieci (60%) szuka wsparcia w środowisku rodzinnym.

Z odpowiedzi uzyskanych od respondentów wynika, że 60% dzieci nie posiada dostatecznej wiedzy na temat swojej choroby. Dotyczy to przede wszystkim dzieci młodszych lub dzieci u których niedobór odporności został zdiagnozowany w ostatnim roku. Zarówno rodzice jak też dzieci informacje na temat niedoboru odporności, czerpią przede wszystkim z konsultacji i rozmów z lekarzami - 100%, 80% - poszerza swoją wiedzę korzystając z Internetu. Natomiast dla 60% źródłem informacji są stowarzyszenia do których przynależą rodziny osób chorych. Część respondentów uzupełnia swoją wiedzę w oparciu o artykuły prasowe i publikacje książkowe.

W badanej grupie aż 64% respondentów uważa, że choroba wpływa na ich życie codzienne, 56% uznało, że dolegliwości i częste choroby obniżają jakość życia dziecka i całej rodziny. Natomiast 24% badanych jest zdania, że choroba nie ma wpływu na jakość ich życia.

Dyskusja

Przebieg kliniczny pierwotnych niedoborów odporności jest różny, zależny od rodzaju defektu. W niektórych przypadkach objawy występują od wczesnego dzieciństwa (np. w ciężkim złożonym niedoborze odporności), w innych natomiast do ujawnienia klinicznego zaburzeń odporności dochodzi w wieku szkolnym lub młodzieńczym (np. w CVID – pospolitym zmiennym niedoborze odporności).[5] W badanej populacji dzieci u ponad połowy 54% pierwsze objawy chorobowe wystąpiły pomiędzy pierwszym a 6 rokiem życia. Do pierwszego roku życia objawy wystąpiły u prawie jednej trzeciej badanych, w tym u 14% były obecne od urodzenia.

Zespoły pierwotnych niedoborów odporności, predysponują pacjentów do nawrotowych zakażeń m.in. w obrębie układu oddechowego.[5] W badanej populacji, przed zdiagnozowaniem zespołu niedoboru odporności, u dzieci występowały różne dolegliwości. Najczęściej były to zakażenia układu oddechowego (54%), częste zapalenia płuc (44%), a także zahamowanie prawidłowego rozwoju i przyrostu masy ciała (30%). Podobne wyniki uzyskano w badaniach dzieci z zespołem ataksja - teleangiektazja gdzie zapalenia płuc i oskrzeli występowały u 67% pacjentów, a zakażenia górnych dróg oddechowych u prawie 80% chorych.[6] Również analiza trzech przypadków dzieci z wrodzonymi niedoborami odporności przeprowadzona przez Wąsowską-Królikowską K. i

Krogulską A. wykazała, że u wszystkich analizowanych dzieci głównym objawem klinicznym były nawracające infekcje układu oddechowego.[7]

U osób z niedoborami odporności leczenie substytucyjne powinno być zindywidualizowane zależnie od aktualnego stężenia przeciwciał. Podawanie dożylnych immunoglobulin powinno odbywać się w warunkach oddziału lub specjalistycznej poradni. Zwykle leczenie takie powtarzane jest co 3-4 tygodnie, ale w uzasadnionych przypadkach przerwy pomiędzy kolejnymi przetoczeniami można skracać lub wydłużać.[8] W Polsce leczenie dzieci z Pierwotnymi Niedoborami Odporności odbywa się w ramach programu terapeutycznego „Leczenie pierwotnych niedoborów odporności u dzieci” finansowanego przez NFZ.[9]

W badaniach własnych prawie $\frac{3}{4}$ chorych dzieci przyjmuje preparaty immunologiczne dożylnie. Przyjmowaniu preparatów immunologicznych mogą towarzyszyć reakcje uboczne. Reakcje te mogą mieć charakter miejscowy lub uogólniony. Można wyróżnić również reakcje natychmiastowe oraz reakcje późne. Do reakcji natychmiastowych można zaliczyć objawy pseudogrypowe ze wzrostem temperatury, odczuwaniem zimna, aż po reakcje wstrząsowe. Do objawów reakcji natychmiastowej należą również gorączka, bóle i zawroty głowy, bóle mięśniowe, nudności, wymioty, tachykardia. Reakcje późne mogą przejawiać się m. in. takimi objawami jak pokrzywka, obrzęk stawów, uszkodzenie funkcji nerek.[8] W badaniach własnych 8% pacjentów skarżyło się na bóle głowy po przyjęciu preparatu immunologicznego.

Leczenie preparatami immunoglobulin, wizyty w Poradni Immunologicznej oraz leczenie zakażeń często wiąże się z nieobecnościami w szkole. Konieczne może okazać się opracowania indywidualnego toku nauczania lub zorganizowania dodatkowych zajęć wyrównawczych.[10]

W badaniach własnych w przypadku połowy badanych dzieci niedobór odporności i związane z tym częste infekcje wpływają na ich naukę, a w przypadku 14% dzieci choroba wiąże się z koniecznością indywidualnego toku nauczania. Spora grupa badanych dzieci odczuwa obawy i lęki związane z możliwością wystąpienia infekcji oraz ewentualnymi nieobecnościami w szkole. Choroba przewlekła może rzutować również na życie rodzinne chorego dziecka oraz jego relacje z rówieśnikami, bardzo często jest także powodem obniżenia nastroju, poczucia smutku i przygnębienia osoby chorej. W badaniach własnych 40 % dzieci cierpiących na zespół niedoboru odporności miało obniżony nastrój, prawie jednej trzeciej stale towarzyszyło uczucie smutku, a w przypadku 18% dzieci choroba powodowała poczucie bezsilności. W badanej populacji aż 64% ankietowanych uważało, że choroba wpływa na życie codzienne dziecka i całej rodziny, a 56% uznało, że dolegliwości i częste choroby obniżają jakość życia dzieci.

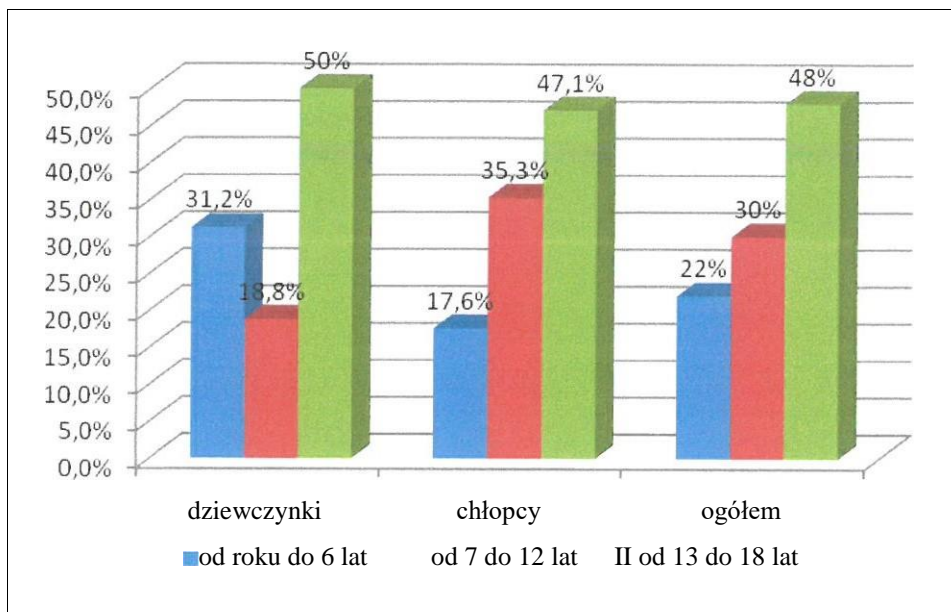
Wnioski

1. Spora grupa badanych uważa, że choroba wpływa na życie codzienne dziecka i całej rodziny.
2. Ponad połowa badanych uznała, że choroba obniża jakość życia dziecka.
3. Ponad połowa chorych dzieci nie posiada dostatecznej wiedzy na temat swojej choroby.

Piśmiennictwo

1. Wojnar A.: Socjologia codzienności. Alma Mater 2009; 104: 124 -125
2. Broda G.: Jakość życia — ważny pomiar zdrowia. Kardiologia Polska 2009; 67:1086-1087
3. Kowalski M.L.: Immunologia kliniczna. Wyd. Mediton 2000, Łódź,
4. M. Lydyard M., Whelan A., Fanger W.: Immunologia. wyd. Naukowe PWN, Warszawa 2009

5. Cywińska-Bernas A.: Trzeba pamiętać, że przyczyn kaszlu u dzieci jest znacznie więcej. Przewodnik Lekarza 2012; 1: 59-64
6. Barbara Pietrucha B., Tomasz Kmiec T., Bożena Mikołuc B., Ewa Bernatowska E., Janina Jastrzębska-Piotrowska J., Małgorzata Pac M., Beata Wolska-Kuśnierz B., Dariusz Kuczyński D.: Zespół ataksja-teleangiektazja: obraz kliniczny i zaburzenia immunologiczne. Neurologia i Neurochirurgia Polska 2004; 38, 1 (supl. 1): S 1—S 7
7. Wąsowska — Królikowska K., Krogulska A.: Wrodzone niedobory odporności w świetle obserwacji własnych. Alergia Astma Immunologia 1998; 3(3): 175-180
8. Lewandowicz-Uszyńska A., Jankowski A.: Dożylne preparaty immunoglobulin w terapii pierwotnych niedoborów odporności. Pol. Merk. Lek., 2011, XXX, 180, 409412
9. Leczenie pierwotnych niedoborów odporności u dzieci. Załącznik nr 13 do zarządzenia Nr 8/2010/DGL Prezesa NFZ z dnia 20 stycznia 2010 r.
10. Mikołuc B., Pietrucha B., Motkowski R., Wolska-Kuśnierz B., Heropolitańska Pliszka E., Bernatowska E.: Zapobieganie zakażeniom w pierwotnym i wtórnym niedoborze przeciwciał. Przegl Epidemiol 2009; 63: 55 – 60



Wykres 1. Struktura grupy ze względu na płeć i wiek

Tabela 1. Rodzaj niedoboru odporności występujący w badanej grupie

Rodzaj niedoboru odporności	N	%
Zespół Nijmegen	5	
Zespół Blooma	1	2,0
Choroba Brutona	15	30,0
CVID (pospolity zmienny niedobór odporności)	15	30,0
Hipogammaglobulinemia	7	14,0
Niedobór podklas IgG	7	14,0
Ogółem	50	100,0

Tabela 2. Objawy występujące przed zdiagnozowaniem choroby*

Objawy występujące przed zdiagnozowaniem choroby	N	%
8 lub więcej zakażeń układu oddechowego w ciągu roku	27	54,0
2 lub więcej zakażeń zatok o ciężkim przebiegu w ciągu roku	2	4,0
trwająca 2 miesiące lub dłużej antybiotykoterapia bez wyraźnej poprawy	16	32,0
2 lub więcej zapaleń płuc w ciągu roku	22	44,0
zahamowanie prawidłowego rozwoju lub przyrostu masy ciała w okresie dziecięcym	15	30,0
powtarzające się głębokie ropnie skórne lub narządowe	3	6,0
przewlekająca się grzybica jamy ustnej i skóry powyżej pierwszego roku życia	5	10,0
konieczność długotrwałego stosowania antybiotyków dożylnych w celu opanowania zakażenia	15	30,0
dwa lub więcej ciężkich zakażeń, takich jak zapalenie mózgu, kości, mięśni, skóry lub posocznica	4	8,0
wywiad rodzinny wskazujący na pierwotne niedobory odporności	3	6,0

*Wyniki nie sumują się do 100%, ponieważ respondenci mogli wskazać więcej niż jedną odpowiedź