

Cystás fibrosisban szenvedő betegek életminőségének felmérése Magyarországon

Bodnár Réka dr.¹ ■ Holics Klára dr.² ■ Ujhelyi Rita dr.²
Kádár László dr.³ ■ Kovács Lajos dr.⁴
Borbás Katalin dr.⁵ ■ Székely Gyöngyi dr.⁵ ■ Gyurkovits Kálmán dr.⁵
Sólyom Enikő dr.⁶ ■ Mészáros Ágnes dr.¹

¹Semmelweis Egyetem, Egyetemi Gyógyszertár Gyógyszerügyi Szervezési Intézet, Budapest

²Heim Pál Gyermekkorház, Mucoviscidosis Szakrendelés, Budapest

³Tüdőgyógyintézet Törökbálint, Gyermekosztály, Törökbálint

⁴Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, I. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

⁵Kaposi Mór Oktató Kórház, Gyermek-tüdőgyógyászati és Gyermekrehabilitációs Egység, Mosdós

⁶Velkey László Gyermek-egészségügyi Központ, Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Miskolc

Bevezetés: A cystás fibrosis progresszív genetikai betegség, amely korlátozhatja a betegek mindennapi életét, befolyásolja életminőségüket. **Célkitűzés:** A szerzők célul tűzték ki a hazai cystás fibrosisban szenvedő betegek életminőségének felmérését. **Módszer:** Az életminőség értékelésére betegspecifikus kérdőív (*The Cystic Fibrosis Questionnaire – Revised*) magyar nyelvre validált változatát alkalmazták. A betegség súlyossági állapotát Shwachman–Kulczycki-pontszám segítségével határozták meg. Spirometriai vizsgálat is történt. **Eredmények:** A vizsgálatban 59 beteg (átlag-életkor 14,03±4,8 év) vett részt öt magyarországi centrumból. A 8–13 éves korosztályban a gyermekek és szülei válaszai között a következő korrelációkat állapították meg: fizikai aktivitás = 0,77 (p<0,001); érzelmi állapot = 0,07 (p<0,001); étkezési zavarok = 0,51 (p<0,001); kezelés terhe = 0,21 (p<0,001); testkép = 0,54 (p<0,001); légúti tünetek = 0,49 (p<0,001); emésztési tünetek = 0,40 (p<0,001). **Következtetések:** A gyermekkori életminőség felmérése során a gyermekek és szülei véleménye szorosan megegyezett azokban a dimenziókban, amelyek a fizikális területre vonatkoztak, azonban a pszichoszociális doménokban lényeges különbségek voltak mérhetőek. Cystás fibrosisos gyermekek életminőség-vizsgálata során mind a gyermekek, mind a szülők véleményének figyelembevétele ajánlott. Orv. Hetil., 2013, 154, 784–791.

Kulcsszavak: cystás fibrosis, életminőség, gyermekgyógyászat

Quality of life in Hungarian patients with cystic fibrosis

Introduction: Cystic fibrosis is a progressive multisystemic disease which affects the quality of life of patients. **Aim:** The aim of the study was to evaluate quality of life in Hungarian patients with cystic fibrosis. **Methods:** Validated Hungarian translation of *The Cystic Fibrosis Questionnaire – Revised* was used to measure quality of life. Clinical severity was determined on the basis of *Shwachman–Kulczycki* score. Lung function was measured using spirometry. **Results:** 59 patients were included from five centres in Hungary. The relationships between 8–13 year-old children self-report and parent proxy report was 0.77 (p<0.001) in physical functioning, 0.07 (p<0.001) in emotional functioning, 0.51 (p<0.001) in eating, 0.21 (p<0.001) in treatment burden, 0.54 (p<0.001) in body image, 0.49 (p<0.001) in respiratory symptoms and 0.40 (p<0.001) in digestive symptoms domains. **Conclusions:** In contrast to physical domains weak correlations were observed between answers obtained from children and their parents in psychosocial domains. The perception of both patients and their parents should be assessed when measuring quality of life in paediatric patients with cystic fibrosis. Orv. Hetil., 2013, 154, 784–791.

Keywords: cystic fibrosis, quality of life, paediatrics

(Beérkezett: 2013. március 20.; elfogadva: 2013. április 1.)

Rövidítések

CDLQI = Children's Dermatology Life Quality Index; CF = cystás fibrosis; CFQ-R = The Cystic Fibrosis Questionnaire – Revised; CFTR = cystás fibrosis transzmembrán regulátor; CHIP = Child Health and Illness Profile; CHQ = Child Health Questionnaire; DQOLY = Diabetes Quality of Life for Youth scale; FEF_{25-75%} = FVC 25–75%-a közé eső kilégzés alatti áramlásérték; FEV₁ = kilégzés első másodperce alatt kilégtetett levegő térfogata; FVC = erőltetett vitálkapacitás; ICC = intra-class correlation coefficients; JAQQ = Juvenile Arthritis Quality of Life Questionnaire; MCID = Minimal Clinically Important Difference; PA = pseudomonas aeruginosa; PAQLQ = Paediatric Asthma Quality of Life Questionnaire; PedsQL™ = Pediatric Quality of Life Inventory™; PRQLQ = Paediatric Rhinconjunctivitis Quality of Life Questionnaire; SK-pontszám = Shwachman–Kulczycki-pontszám; SPSS = Statistical Package for the Social Sciences

A cystás fibrosis (CF) autoszomális recesszíven örökölődő, több szervet érintő progresszív betegség. A korszerű tüneti terápia mellett napjainkban már nem csak a gyermekgyógyászok által kezelt kórképnek számít, mivel a betegek jelentős hányada megéri a felnőttkort. A CF-regiszter adatai szerint a betegek átlagéletkora 16,8 év volt 2011-ben Magyarországon.

Hazánkban a ritka betegségek közül a CF a leggyakoribb, 2011-ben 592 beteget (328 férfi és 264 nő) regisztráltak, és közülük 339-en 18 év alatti gyermekek voltak [1].

A betegség hátterében a 7-es kromoszóma hosszú karján (7q31-es régió) található CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator) gén mutációja áll, amely a CFTR-fehérjét kódolja, ami anioncsatorna-ként (klorid és bikarbonát) funkcionál. A géndefektus sűrű, tapadós nyák termelődéséhez vezet, amely az érintett szervekben obstrukciót és kötőszövetes, cysticus elfajulást okoz. A leggyakrabban érintett szervek közé

tartozik a tüdő, gastrointestinalis, hepatobiliaris, reproduktív traktus és a verejtékmirigyek [2].

Az életkor előrehaladtával egyre gyakoribb az úgynevezett CF-hez kapcsolt betegség megjelenése (cystic fibrosis related disorders), úgymint diabetes mellitus (cystic fibrosis related diabetes – CFRD), osteoporosis, orrpolyposis, krónikus sinusitis és arthropathia (cystic fibrosis arthropathy – CFA). A felsorolt betegségek önmagukban is rontják az életminőséget, azonban a CF-es betegek számára további megterhelést jelentenek [3, 4].

Az életminőség-vizsgálatoknak két fajtája létezik, általános és betegség-specifikus. Más csoportosítás szerint profil és index típusú kérdőíveket különíthetünk el. Alkalmazásukat tekintve, az általános kérdőíveket (1. táblázat) a különböző betegségekben szenvedők életminőségének összehasonlítására használjuk, azonban ezek kevésbé érzékenyek az adott betegségen belül a kisebb változások érzékelésére [5, 6, 7]. A betegség-specifikus kérdőívek (2. táblázat) jóval szenzitívebbek az adott betegcsoportnál bekövetkező egészségváltozások detektálására, azonban más betegségben szenvedők életminőségével nem összehasonlíthatók és gyakran a kis egészségnyereséget felnagyítják. Az index típusú kérdőívek egy pontszámában összesítve fejezik ki az életminőséget, míg a profil típusú kérdőívek doménekre bontva magyarázzák az életminőség változását [8].

A gyermekkori életminőség-kérdőívek kifejlesztése komoly módszertani kihívással jár [9]. A felnőtteknél használatos kérdőívek gyermekkorban nem alkalmazhatók, az életkori, életseménybeli, fejlettségi állapot szerinti és nyelvi készség miatti különbözőség okán [10]. Gyermekek és serdülők esetében speciális (iskolai teljesítményre, iskolai hiányzásra vonatkozó) dimenziók, sőt kisgyermekek esetében képek alkalmazására is szükség lehet.

A kérdőívek fajtái: önkitöltős, kérdezőbiztos által kitöltendő változat, szülők által gyermekük életminőségét

1. táblázat | Gyermekkori általános életminőség-kérdőívek

Kérdőív	Korcsoport	Dimenziók	Kérdések száma
Child Health and Illness Profile (CHIP)	Gyermek: 6–11 év Serdülők: 11–17 év	Elégedettség, kényelem, rugalmasság, kockázatkerülés, serdülők: teljesítmény, zavaró tényezők is	Gyermek: 45 Serdülő: 108
Child Health Questionnaire (CHQ)	5–18 év	Fizikai aktivitás, szociális tényezők, fájdalom, viselkedés, mentális állapot, önbecsülés, egészségfelfogás, egészségváltozás, szülői hatás, családi aktivitás, családi összetartás	Szülő: 50 és 28 Serdülő: 87
Kidscreen	8–18 év	Testmozgás és egészség, közérzet, hangulat, önmagá megítélése, szabadidő, családi kapcsolat és otthoni élet, pénzügyi háttér, szociális támogatás, iskola, elfogadás	Kidscreen-52: 52 Kidscreen-27: 27 Kidscreen-10: 10
Pediatric Quality of Life Inventory™ (PedsQL™)	Kisded: 2–4 év Kisgyermek: 5–7 év Gyermek: 8–12 év Serdülő: 13–18 év Ifjú: 18–25 év	Egészség és tevékenység, érzelmi állapot, társas kapcsolatok, iskola	Kisded: 21 Kisgyermek/gyermek/serdülő: 23 Rövidített verzió: 15 Ifjú: 23

2. táblázat | Gyermekkori betegség-specifikus kérdőívek

Kérdőív	Korcsoport	Dimenziók	Kérdések száma
Children's Dermatology Life Quality Index (CDLQI)	5–16 év	Tünetek és érzelmek, napi aktivitás, szabadidő, iskola, társas kapcsolat, kezelés	10
The Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ)	Gyermek: 6–13 év Serdülő: 14 év felett	Fizikai aktivitás, vitalitás, érzelmi állapot, szociális státus, iskola, szorongás, testkép, étkezési zavarok, terápiás hatások, légúti tünet, emésztőrendszeri tünet, testsúly, aktuális egészségi állapot	Gyermek: 35 Szülő: 44 Serdülő/felnőtt: 48 vagy 50
Diabetes Quality of Life for Youth scale (DQOLY)	Gyermek Serdülő	Mindennapi élet, aggodalom, elégedettség a kezeléssel, elégedettség az étellel, egészségi állapot megítélése	52
Juvenile Arthritis Quality of Life Questionnaire (JAQLQ)	Gyermek Serdülő	Durva motoros funkciók, finom motoros funkciók, pszichoszociális tényezők, szisztémás tünetek	74
Paediatric Asthma Quality of Life Questionnaire (PAQLQ)	Gyermek: 7–17 év	Tevékenység korlátozása, tünetek, érzelmi állapot	23
Paediatric Rhinoconjunctivitis Quality of Life Questionnaire (PRQLQ)	Gyermek: 6–12 év Serdülő: 12–17 év	Orrtünetek, szemtünetek, gyakorlati gondok, egyéb tünetek, cselekvéssel korlátozottság	23

megítélő kérdőív. A legtöbb, gyermekkorra specifikus életminőség-kérdőív rendelkezik gyermek által kitöltendő (self-report) és szülői változattal (proxy-report) is.

Más krónikus betegséghez képest CF-ben kevés életminőség-vizsgálat készül, bár számuk egyre növekszik [11, 12, 13, 14, 15, 16]. Gyógyszervizsgálatokban is végeznek életminőség-vizsgálatokat, amelynek eredményét másodlagos végpontként használják [17, 18]. Ismereteink szerint Magyarországon ez idáig még nem publikáltak magyar CF-es betegek életminőségének felméréséről szóló tanulmányt. Ezért vizsgálatunkban fel kívántuk mérni a magyar CF-es betegek betegség-specifikus életminőségét és tisztázni kívántuk, hogy azonosítható-e különbség az életminőség megítélésében a különböző életkorcsoportokban.

Módszer

Vizsgálatunkban 59, CF-ben szenvedő, 8–30 év közötti beteg vett részt öt magyarországi centrumból (Heim Pál Gyermekkorház, Mucoviscidosis Szakrendelés, Budapest; Semmelweis Egyetem, I. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest; Törökbálinti Tüdőgyógyintézet, Gyermekosztály, Törökbálint; Kaposi Mór Oktató Kórház, Gyermek-tüdőgyógyászati és Gyermek rehabilitációs Egység, Mosdós; Velkey László Gyermek-egészségügyi Központ, Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Miskolc) 2010 októberé és 2011 októberé között.

A beválasztási kritériumok között a következők szerepeltek: CF diagnózisa, nyolc év feletti életkor, egyik szülő jelenléte és a beleegyező nyilatkozat kitöltése. Kizáró okok közé az alábbiak tartoztak: CF akut exacerbatiója, CF-fel egyidejűleg fennálló egyéb krónikus betegség, kooperáció hiánya és mentális retardáció.

A betegek és szülei írásos betegtájékoztatót kaptak és beleegyező nyilatkozatot töltöttek ki. Vizsgálatunkat a Semmelweis Egyetem Regionális, Intézményi és Kutatásügyi Bizottsága engedélyezte (118/2010).

Vizsgálati eszközök

Shwachman–Kulczycki-pontszám (SK-pontszám)

A CF súlyosságának megítélésére az 1958-ban publikált, még napjainkban is egyszerűen és hitelesen alkalmazható pontrendszert használtuk [19]. Az összpontszám négy fő területből adódik: általános aktivitás, fizikális vizsgálat, tápláltsági állapot és radiológiai lelet. Mindegyik terület 0–25-ig pontozható, a maximális pontszám 100. A pontrendszer segítségével ötféle súlyossági állapotot különíthetünk el: kiváló (86–100), jó (71–85), enyhe (56–70), közepes (41–55) és súlyos (≤ 40).

Spirometria

A betegek légzésfunkciós vizsgálata során az erőltetett vitálkapacitást (FVC), az erőltetett kilégzés első másodperce alatt kilégzett levegőtérfogatot (FEV_1) és az FVC 25–75%-a közé eső kilégzés alatti áramlásértéket ($FEF_{25-75\%}$) mértük.

Életminőség

A magyar nyelvre validált *The Cystic Fibrosis Questionnaire – Revised* (CFQ-R) betegség-specifikus kérdőívvel mértük fel a CF-es betegek életminőségét [11, 13]. A kérdőív négy változatát alkalmaztuk:

– *CFQ-R gyermekek részére*: Kérdőbiztos segítségével tölthető ki 6–11 éves korban, 35 kérdést tartalmaz

3. táblázat | CF-es gyermekek demográfiai és klinikai adatai életkor szerinti csoportosításban

	8–13 éves CF-esek, n = 32	14 éves és annál idősebb CF-esek, n = 27	P-érték
Átlagéletkor±SD	10,25±1,46	18,52±3,25	0,001
Nem, n (%) fiú	9 (28,1%)	19 (70,4%)	0,001
ΔF508 homozigóta, n (%)	17 (53,1%)	13 (48,1%)	0,77
SK-pontszám±SD	76,25±16,41	80,0±9,51	0,3
Átlag FVC±SD (%)	87,16±24,35	92,52±22,39	0,39
Átlag FEV ₁ ±SD (%)	77,66±27,08	78,26±19,5	0,92
Átlag FEF _{25–75%} ±SD (%)	63,43±32,34	57,38±25,7	0,46
PA-pozitivitás, n (%)	16 (50%)	17 (63%)	0,33
Kórházi bennfekvés az elmúlt 1 évben, igen, n (%)	10 (38,5%)	7 (25,9%)	0,34

CF = cystás fibrosis; SD = standard deviáció; SK-pontszám = Shwachman–Kulczycki-pontszám; FVC = erőltetett vitálkapacitás; FEV₁: erőltetett kilégzés első másodperce alatt kilégzett térfogat; FEF_{25–75%}: FVC 25–75%-a közé eső kilégzés alatti áramlásérték; PA = pseudomonas aeruginosa

és nyolc doménre tagolható (fizikai aktivitás, érzelmi állapot, szociális funkciók, testkép, étkezési zavarok, kezelés terhe, légúti és emésztési tünetek).

- *CFQ-R gyermekek részére*: 12–13 éves gyermekek önállóan kitölthető kérdőív. 35 kérdést és a fent említett nyolc domént tartalmazza.
- *CFQ-R serdülők és felnőttek részére*: 14 éves és annál idősebb CF-es betegek önállóan kitölthető kérdőív. 50 kérdést és a fent említett nyolc doménon kívül további négyet (szerepek betöltése, testsúly, egészségfelfogás, vitalitás) tartalmaz.
- *CFQ-R szülők részére*: 6–13 éves gyermekek szülei által önállóan kitölthető kérdőív. 44 kérdést és 12 domént tartalmaz (fizikai aktivitás, érzelmi állapot, szociális funkciók, iskolai aktivitás, vitalitás, testkép, étkezési zavarok, kezelés terhe, légúti és emésztési tünetek, testsúly és egészségfelfogás).

A CFQ-R egy profil típusú kérdőív, a pontszámok 0–100-ig terjednek, ahol a magasabb érték jelzi a jobb életminőséget. A válaszokat négy pontos Likert-skálán lehet megadni (1 = mindig, 4 = soha; 1 = sok nehézség, 4 = nem volt nehézség; 1 = jelentős mértékben, 4 = egyáltalán nem).

Klinikai szignifikanciát (MCID – Minimal Clinically Important Difference) csak a légúti tünetek dimenzióban határozták meg [20], ennek értéke 4,0 pont. MCID jelenti azt a legkisebb különbséget a pontszámok között, amit a betegek mint klinikai hasznot érzékelnek [15].

Statisztikai elemzés

Az adatok kiértékelését a *Statistical Package for the Social Sciences for Windows version 15.0* (SPSS 15.0) statisztikai program segítségével végeztük. Az eredmények átlag±standard hiba (SD) formában lettek megadva. Statisztikailag szignifikánsnak tekintettük az eltérést, ha $p \leq 0,05$ volt. A korrelációs együtthatót gyengének tartottuk, ha

$r < 0,3$, közepesnek, ha $r = 0,3–0,7$ és erősnek, ha $r > 0,7$ volt [21]. A szülők és a gyermekek válaszai közötti összefüggést intra-class correlation coefficient (ICC) segítségével értékeltük [22]. Gyenge volt az összefüggés, ha $ICC \leq 0,4$; közepes, ha $ICC = 0,41–0,6$; jó, ha $ICC = 0,61–0,8$, és $ICC = 0,81–1,0$ jelentette a tökéletes kapcsolatot [23, 24].

Eredmények

A vizsgálatunkban részt vett betegek átlagéletkora 14,03±4,8 év volt. A vizsgált betegpopulációt – a kérdőívek felosztása szerint – két életkori csoportra bontva elemeztük. Külön vizsgáltuk a 8–13 éves korú betegek és a 14 éves vagy annál idősebbek életminőségét. A két betegcsoportba nagyjából hasonló számú beteg került beválogatásra. Az alapvető demográfiai és klinikai adatok tekintetében csupán az életkor és a nem tekintetében találtunk szignifikáns eltérést (3. táblázat). A 8–13 éves csoportban a lányok, míg a 14 éves vagy annál idősebb csoportban a fiúk száma volt nagyobb.

Klinikai állapot

Az SK-pontszám alapján mindkét csoportba tartozó CF-es betegek súlyossági állapota jónak mondható. *Pseudomonas aeruginosa* (PA) -pozitivitás az idősebb korcsoportban magasabb arányban (63%) fordult elő, mint a fiatalabb CF-es betegeknél (50%) (3. táblázat). Fekvőbeteg-ellátásra a fiatalabb korcsoportba tartozók szorultak magasabb százalékban (38,5% vs. 25,9%) (3. táblázat).

Spirometria

Nem találtunk szignifikáns különbséget a két vizsgált betegcsoport FVC-, FEV₁- és FEF_{25–75%}-értékeiben.

4. táblázat | 8–13 éves CF-es gyermekek és szülei életminőség-megítélése közötti összefüggés

CFQ-R domén	Gyermekek	Szülők	Korreláció (ICC)*
Fizikai aktivitás	73,12±25,22	76,43±26,27	0,77
Érzelmi állapot	76,21±12,46	78,33±14,64	0,07
Szociális funkciók	70,33±16,23	–	–
Étkezési zavarok	76,34±24,3	72,92±28,63	0,51
Kezelés terhe	79,93±17,31	60,42±21,48	0,21
Testkép	74,91±26,45	75,17±23,91	0,54
Egészségfelfogás	–	64,93±24,13	–
Testsúly	–	60,42±38,28	–
Iskolai aktivitás	–	78,13±24,36	–
Vitalitás	–	69,89±13,65	–
Légúti tünetek	69,17±17,93	74,73±18,64	0,49
Emésztési tünetek	82,22±22,71	70,31±16,91	0,40

*Intra-class correlation koeficiens.

p<0,001

CFQ-R = The Cystic Fibrosis Questionnaire – Revised

5. táblázat | 14 éves és annál idősebb CF-es betegek életminősége

CFQ-R domén	Gyermekek
Fizikai aktivitás	78,86±21,24
Érzelmi állapot	74,51±16,47
Szociális funkciók	71,36±14,46
Étkezési zavarok	90,95±16,89
Kezelés terhe	67,08±27,82
Testkép	61,73±27,79
Légúti tünetek	66,37±18,36
Emésztési tünetek	83,13±15,21

CFQ-R = The Cystic Fibrosis Questionnaire – Revised

Életminőség

8–13 éves CF-es korosztály

A gyermekek válasza szerint a legalacsonyabb életminőség-pontszámot a légúti tünetek doménben (CFQ-R = 69,17±17,93), míg a legmagasabbat az emésztőrendszeri tünetek doménben (CFQ-R = 82,22±22,71) érték el (4. táblázat).

A szülők a legalacsonyabb életminőség-pontszámot a kezelés terhe (CFQ-R = 60,42±21,48) és a testsúly területén (CFQ-R = 60,42±38,28) adták, míg véleményük szerint a legkevésbé terhelt területnek gyermekük érzelmi állapotát (CFQ-R = 78,33±14,64) és iskolai aktivitásukat (CFQ-R = 78,13±24,36) tartották (4. táblázat).

A gyermekek és szülei válasza között erős összefüggést csupán a fizikai aktivitás doménben mértünk (ICC = 0,77). Közepes kapcsolatot találtunk az étkezési zavarok (ICC = 0,51), a testkép (ICC = 0,54) és a légúti tünetek (ICC = 0,49) doménben. Gyenge volt az összefüggés az érzelmi állapot (ICC = 0,07), kezelés

terhe (ICC = 0,21) és az emésztőrendszeri tünetek (ICC = 0,40) dimenzióban (4. táblázat).

14 éves és annál idősebb korosztály

Ebben a korcsoportban a legalacsonyabb életminőség-pontszámot a testkép domén (CFQ-R = 61,73±27,79) eredményezte. Legmagasabb értéket az étkezési zavarok (CFQ-R = 90,95±16,89) dimenzió kapta (5. táblázat).

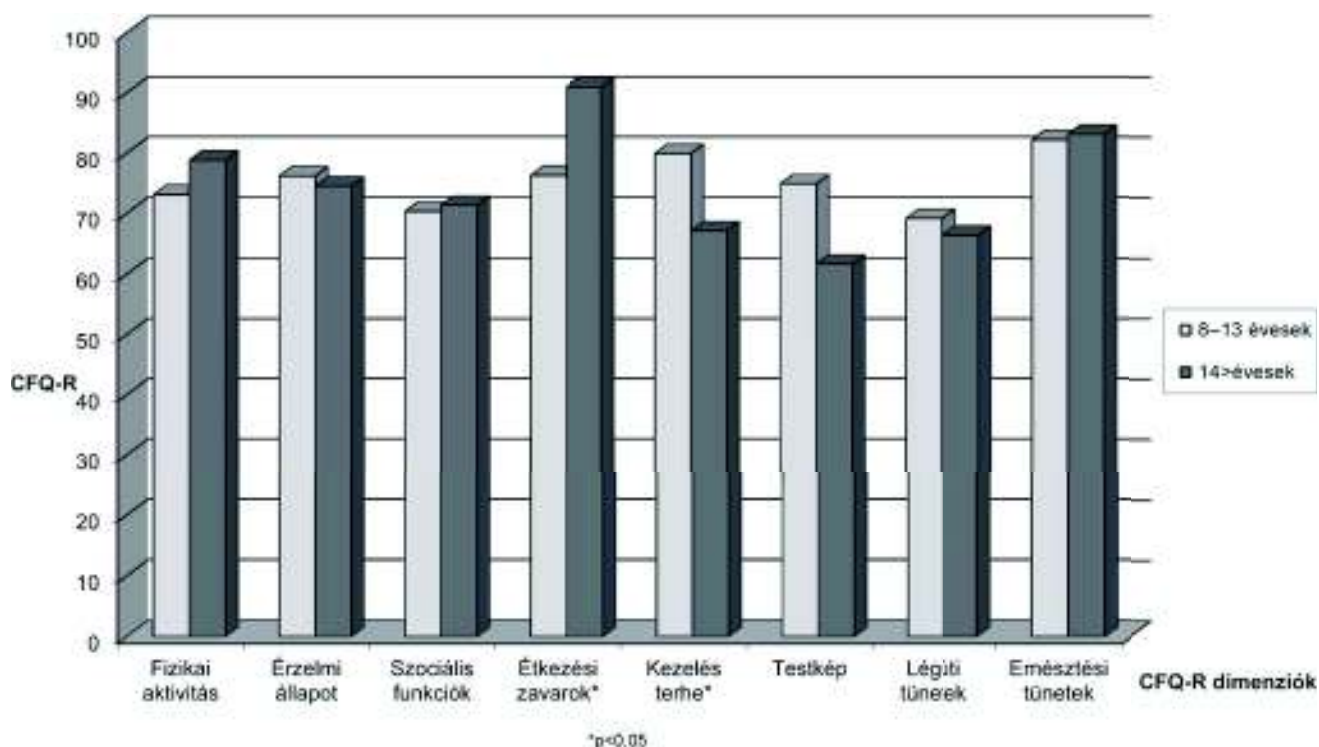
A két korosztály válasza közötti összefüggés

Szignifikáns különbséget csupán az étkezési zavarok (p = 0,01) és a kezelés terhe (p = 0,04) doménben találtunk a két korcsoport között (1. ábra).

Megbeszélés

Vizsgálatunk az első, CF-ben szenvedő hazai betegek életminőségét felmérő tanulmány. Eredményeink szerint eltérő mértékben érintett az egyes életminőség-területek terheltsége az életkor függvényében.

Vizsgálatunkban külön mértük fel a 8–13 éves korosztályba tartozó és a 14 éves vagy annál idősebb CF-es betegek életminőségét. Hasonló létszámban kerültek beárgatásra a két korcsoportba tartozó betegek. A klinikai és spirometriai paramétereikben nem találtunk szignifikáns eltérést. Az idősebb korosztálynál azonban magasabb százalékban fordult elő PA-pozitivitás (bár ez sem bizonyult szignifikánsnak), ami a betegség természetéből adódóan elvárt adat, hiszen az életkor előrehaladtával a tüdőben zajló progresszív folyamat részeként nő a PA-kolonizált betegek száma. Szintén nem meglepő eredmény, hogy a fiatalabb CF-esek gyakrabban kerültek hospitalizációra, hiszen a friss diagnózissal rendelkező családoknál a szülők kevésbé „rutinosak”



1. ábra

CF-es betegek életminőségének összehasonlítása.

CFQ-R = The Cystic Fibrosis Questionnaire – Revised

egy egyszerű felső légúti fertőzés vagy CF-exacerbatio elkülönítését illetően, ezért gyermekek gyakrabban szorulhatnak fekvőbeteg-ellátásra. A CF-es gyermekek „kezdő” szülei számára szintén problémát okozhat időben felismerni a sóvesztő szindróma kórjelző tüneteit, akár a pancreasenzim-pótló adag változtatásának a szükségességét az étel zsírtartalmától függően, ezáltal gyakrabban szorulhatnak kórházi ellátásra a „rutinosabb” társaikhoz képest.

Lényeges különbséget találtunk annak tekintetében, hogy a két korosztály számára mely életminőség-területek a leginkább vagy legkevésbé érintettek. Míg a 8–13 éves korosztályban a légúti tünetek eredményezték a legnagyobb problémát, addig a 14 éves vagy idősebb társaik számára a testképre vonatkozó életminőség-terület pontszáma lett a legalacsonyabb, a betegek megítélése szerint.

Az étkezési zavarok és kezelés terhe dimenzióban tapasztaltunk jelentős eltérést a két korcsoport életminőség-megítélése között. Az *étkezési zavarok* nagyobb problémát jelentettek a fiatalabb CF-es korosztály számára. Ennek hátterében az állhat, hogy a fiatalabb, pancreaselégtelenséggel küzdő CF-esek a diagnózis felállításakor gyakran malnutritiótól szenvednek. Ezeknél a gyerekeknél ebben az életkorban történik a megfelelő mennyiségű pancreasenzim-pótlás beállítása, a szülők különösen nagy hangsúlyt fektetnek a hiperkalorizálásra, hiszen a megfelelő nutriciónális státus meghatározó jelentőségű a tüdőfunkcióra [25, 26, 27] nézve is.

Nagyobb gyermekek már kezdik megérteni betegségük lényegét, így kevesebb problémát okoz számukra az étkezés közbeni enzimpótlás, sőt saját maguk számára könnyebben tudják beállítani a megfelelő mértékű gyógyszerelést, ezzel javítva a zsírfelszívódás mértékét.

A *testkép* dimenzió területén éppen a kamaszok életminősége bizonyult rosszabbnak 8–13 éves társaikéhoz képest, bár ez az eltérés nem volt szignifikáns ($p = 0,07$). A testkép domén jellegzetesen ilyen kijelentéseket tartalmaz: „Azt hiszem, túl sovány vagyok.” „Úgy gondolom, fizikai adottságaim különböznek a velem egykorúaktól.” „A külső megjelenésem miatt rosszul érzem magam.” Szintén életkori sajátosság, hogy az idősebb gyermekek számára ez a terület a legterheltebb, hiszen a kamaszok egyre inkább odafigyelnek küllemükre, érzelmi érzésük során fontossá válik számukra, hogyan vélekednek róluk társaik.

A *kezelés terhe* területen szintén a kamaszok életminősége bizonyult jóval rosszabbnak, mint fiatalabb társaiké. A kisgyermekes családok igyekeznek úgy kialakítani mindennapi életüket, hogy a kora reggeli inhalálás, a fizioterápia, az étkezés közbeni enzimpótlás természetes napi rutin legyen. A gyermekek felcseperedve és a kamaszokba lépve azonban fellázadhatnak szülei és a betegségük ellen, hiszen ők is szeretnének épp ugyanolyanok lenni, mint egészséges társaik. Ennek eredményeképpen számukra fokozódik a terápia okozta megterhelés.

Nem csupán a különböző korosztályba tartozók vélekedése tér el az életminőséget illetően, hanem a szülők és gyermekek megítélése is bizonyos területeken. A 8–13 éves korosztályban szorosabb összefüggést mértünk – szülők és gyermekek véleménye között – olyan doméneknél, amelyek szemmel láthatóak a gondviselők számára is. Így érthető, hogy a fizikai aktivitás, a testkép, a légúti tünetek vagy az étkezési zavarok területen hasonló az életminőség-megítélésük. Azonban kifejezetten gyenge korrelációt találtunk az érzelmi állapot, a kezelés terhe és az emésztőrendszeri tünetek területén. Ezt a megfigyelésünket korábban már igazolták a szakirodalomban [15, 28]. Hiszen nem várható el a szülők-től, hogy pontosan tudják, kamasz gyermekük hogyan vélekedik a kezelés mozzanatairól vagy a betegség okozta dilemmákról, másfelől a gyermekek sem biztos, hogy terhelni akarják családtagjaikat, környezetüket betegségük miatti belső vívódásukkal.

Külföldi publikációk eredményeivel összehasonlítva arra a megfigyelésre jutottunk, hogy a magyar CF-es gyermekek (8–13 évesek) körében a légúti tüneteknek sokkal jelentősebb negatív hatása van a gyermekek életminőségére, és a fizikai aktivitásukat is jóval alacsonyabb pontszámra értékelték mind a gyerekek, mind a szüleik. A 14 éves és annál idősebb korosztály is gyengébbre értékelt életminőségét a fizikai aktivitás, érzelmi állapot és a légúti tünetek területen észak-amerikai társaikéhoz képest [11]. Ez az eredmény hasznos információt nyújthat nemcsak a CF-es betegek ellátásával foglalkozó klinikusok, hanem gyógytornászok, pszichológusok számára is, és fontos támpontot adhat az egyénre szabott gondozás során, rávilágítva, hogy az ellátás mely területére szükséges nagyobb figyelmet fordítani.

A nemzetközi szakirodalomban számtalan tanulmányban vizsgálták a kamaszok és szülők életminőség-megítélése közötti összefüggést [14, 22, 28]. Az eredmények ellentmondásosak, de egy ponton közösek, alacsony korrelációt találtak a serdülők és szüleik válasza között a pszichoszociális doméneknél, amit saját vizsgálatunk eredménye is megerősített.

Ahhoz, hogy jobban megértsük a betegség szubjektív oldalát, szükséges a CF-es betegek életminőségének a vizsgálata. Ennek során nem elegendő a szülők véleményét megismerni, hanem fontos volna közvetlenül a betegektől is információt gyűjteni. A jövőben követéses vizsgálatokra volna szükség a CF-esek életminőség-változásának és annak okainak meghatározására az életkor függvényében.

Vizsgálatunk segítségével a magyar átlag CF-populáció életminőségét mértük fel, függetlenül attól, hogy milyen terápiában részesültek. Adataink a jövőben referenciaértékként szolgálhatnak, amelyhez akár gyógyszeres, táplálékkiegészítők és bármely, a betegek életminőségét befolyásoló beavatkozások hatását lehet hasonlítani. Emellett vizsgálatunk igazolta, hogy a különböző korcsoportú betegek számára eltérő területek

terheltek életminőségükben. Ezért is volna szükséges – a CF-gondozás során – rendszeresen felmérni a betegek életminőségét, hiszen az életkor előrehaladtával változik a betegség által leginkább érintett életminőség-terület.

Irodalom

- [1] *Hornyak, A., Marsal, G.*: National CF register 2011. [A nemzeti CF-regiszter 2011-es adatai.] CF-munkacsoport értekezlet. Budapest, 2012. [Hungarian]
- [2] *Kovács, L., Veres, G., Csizsér, E.*: Guideline about diagnostic and treatment of cystic fibrosis. [Irányelvek a cystás fibrosis diagnosztikájáról és kezeléséről]. 2011. www.iranyelvek.hu/iranyelvek/pulmonologia/Cisztasfibrosis.pdf [Hungarian]
- [3] *Ziaian, T., Sawyer, M. G., Reynolds, K. E., et al.*: Treatment burden and health-related quality of life of children with diabetes, cystic fibrosis and asthma. *J. Paediatr. Child Health*, 2006, *42*, 596–600.
- [4] *Clarke, S. A., Eiser, C.*: The measurement of health-related quality of life (QOL) in paediatric clinical trials: a systematic review. *Health Qual. Life Outcomes*, 2004, *2*, 66.
- [5] *Berger, L. M., Bingefors, K., Hedblom, E. C., et al.*: Health related quality of life (HRQOL). The United States of America: International Society for Pharmacoeconomics and Outcomes Research, 2003.
- [6] *Kaló, Z., Péntek, M.*: Measurement of quality of life. In: Gulacsi, L. (ed.): *Pharmacoeconomics*. [Az életminőség mérése. In: Egészség-gazdaságtan.] Medicina Könyvkiadó, Budapest, 2005, 161–171. [Hungarian]
- [7] *Vincze, G., Rascati, K. L., Vincze, Z.*: Examinations of health-related quality of life. In: Vincze, Z., Kaló, Z., Bodrogi, J. (eds.): *Introduction to pharmacoeconomics*. [Egészséggel kapcsolatos életminőség-vizsgálatok. In: Bevezetés a farmakoökonómiába.] Medicina Könyvkiadó, Budapest, 2001, 187–209. [Hungarian]
- [8] *Kaló, Z., Inotai, A.*: Measurement of quality of life. In: Kaló, Z., Inotai, A., Nagyjánosi, L. (eds.): *Definitions of health technology assessment*. [Életminőség-mérés. In: Egészség-gazdaságtani fogalomtár.] Professional Publishing Hungary Kft., Budapest, 2009, 71–73. [Hungarian]
- [9] *Pal, D. K.*: Quality of life assessment in children: a review of conceptual and methodological issues in multidimensional health status measures. *J. Epidemiol. Community Health*, 1996, *50*, 391–396.
- [10] *Berkes, A., Mogyorósy, G.*: Principles of quality of life measurement and its application in childhood. [Az életminőség-mérés alapjai és annak gyermekkori alkalmazása.] *Orv. Hetil.*, 2008, *149*, 1215–1224. [Hungarian]
- [11] *Berkes, A., Kiss, M., Kemény, C., et al.*: Hungarian validation of the cardiac module of the Pediatric Quality of Life Inventory™. [A Pediatric Quality of Life Inventory™ (PedsQL™) gyermekkori életminőség-mérő kérdőív kardiológiai moduljának magyarországi validálása.] *Orv. Hetil.*, 2008, *149*, 2261–2268. [Hungarian]
- [12] *Quittner, A. L., Schechter, M. S., Rasouliyan, L., et al.*: Impact of socioeconomic status, race, and ethnicity on quality of life in patients with cystic fibrosis in the United States. *Chest*, 2010, *137*, 642–650.
- [13] *Quittner, A. L., Buu, A., Messer, M. A., et al.*: Development and validation of The Cystic Fibrosis Questionnaire in the United States: a health-related quality-of-life measure for cystic fibrosis. *Chest*, 2005, *128*, 2347–2354.
- [14] *Henry, B., Aussage, P., Grosskopf, C., et al.*: Development of the Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ) for assessing quality of life in pediatric and adult patients. *Qual. Life Res.*, 2003, *12*, 63–76.

- [15] Britto, M. T., Kotagal, U. R., Chenier, T., et al.: Differences between adolescents' and parents' reports of health-related quality of life in cystic fibrosis. *Pediatr. Pulmonol.*, 2004, 37, 165–171.
- [16] Abbott, J., Gee, L.: Quality of life in children and adolescents with cystic fibrosis: implications for optimizing treatments and clinical trial design. *Paediatr. Drugs*, 2003, 5, 41–56.
- [17] Gee, L., Abbott, J., Conway, S. P., et al.: Quality of life in cystic fibrosis: the impact of gender, general health perceptions and disease severity. *J. Cyst. Fibros.*, 2003, 2, 206–213.
- [18] Accurso, F. J., Rowe, S. M., Clancy, J. P., et al.: Effect of VX-770 in persons with cystic fibrosis and the G551D-CFTR mutation. *N. Engl. J. Med.*, 2010, 363, 1991–2003.
- [19] Bilton, D., Robinson, P., Cooper, P., et al.: Inhaled dry powder mannitol in cystic fibrosis: an efficacy and safety study. *Eur. Respir. J.*, 2010, 38, 1071–1080.
- [20] Shwachman, H., Kulczycki, L. L.: Long-term study of one hundred five patients with cystic fibrosis; studies made over a five- to fourteen-year period. *AMA J. Dis. Child.*, 1958, 96, 6–15.
- [21] Quittner, A. L., Modi, A. C., Wainwright, C., et al.: Determination of the minimal clinically important difference (MCID) score for the Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised (CFQ-R) respiratory symptom scale in two populations of patients with cystic fibrosis and chronic *Pseudomonas aeruginosa* airway infection. *Chest*, 2009, 135, 1610–1618.
- [22] Polgar, S., Thomas, S.: Correlation. In: Polgar, S., Thomas, S. (eds.): *Introduction to research in the health sciences*. Churchill Livingstone, Melbourne, 1995.
- [23] Eiser, C., Morse, R.: Can parents rate their child's health-related quality of life? Results of a systematic review. *Qual. Life Res.*, 2001, 10, 347–357.
- [24] Bartko, J. J.: The intraclass correlation coefficient as a measure of reliability. *Psychol. Rep.*, 1966, 19, 3–11.
- [25] Wilson, K. A., Dowling, A. J., Abdolell, M., et al.: Perception of quality of life by patients, partners and treating physicians. *Qual. Life Res.*, 2000, 9, 1041–1052.
- [26] Sólyom, E.: Impact of nutrition on lung function and new opportunities in cystic fibrosis. [A táplálás, táplálkozás hatása a légzőszervi funkciókra, és új lehetőségei cystás fibrosisban.] *Tüdőgyógyászat*, 2012, 4, 28–34. [Hungarian]
- [27] Anthony, H., Paxton, S., Catto-Smith, A., et al.: Physiological and psychosocial contributors to malnutrition in children with cystic fibrosis: review. *Clin. Nutr.*, 1999, 18, 327–335.
- [28] Steinkamp, G., Wiedemann, B.: Relationship between nutritional status and lung function in cystic fibrosis: cross sectional and longitudinal analyses from the German CF quality assurance (CFQA) project. *Thorax*, 2002, 57, 596–601.
- [29] Jozefiak, T., Larsson, B., Wichstrom, L., et al.: Quality of Life as reported by children and parents: a comparison between students and child psychiatric outpatients. *Health Qual. Life Outcomes*, 2010, 8, 136.

(Bodnár Réka dr.,
Budapest, Üllői út 86., 1089
e-mail: rekabodnar@gmail.com)

ÁLLÁS

Észak-Németországban újonnan megnyíló rendelőkbe németül jól beszélő

**ÁLTALÁNOS BELGYÓGYÁSZ, ANGIOLÓGUS, BŐRGYÓGYÁSZ, HÁZIORVOS,
KARDIOLÓGUS ÉS TÜDŐGYÓGYÁSZ**

kollégákat keresünk korrekt fizetési feltételekkel.

A diploma honosításához minden segítséget megadunk.

E-mail: edit.zaborszky@gmx.de