

# **Raport z badań dotyczących problemu jakości życia dzieci i młodzieży z mózgowym porażeniem dziecięcym uczęszczających do placówek Polskiego Stowarzyszenia na Rzecz Osób z Upośledzeniem Umysłowym**

Autorzy projektu:

Agata Michalska<sup>1,2</sup>, Ewa Boksa<sup>1,3</sup>, Janusz Wendorff<sup>4</sup>, Paweł Jakub Wiktor<sup>5</sup>

<sup>1</sup> Ośrodek Rehabilitacyjno-Edukacyjno-Wychowawczy, 25-020 Kielce ul. Chęcińska 23

<sup>2</sup> Uniwersytet Jana Kochanowskiego, Wydział Nauk o Zdrowiu, Al. IX wieków Kielc 19

<sup>3</sup> Uniwersytet Jana Kochanowskiego, Zakład Komunikacji Językowej, ul. Leśna 16

<sup>4</sup> Klinika Neurologii Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki, 93-338 Łódź ul. Rzgowska 287/289

<sup>5</sup> Ośrodek Rehabilitacyjno-Edukacyjno-Wychowawczy, 34-400 Nowy Targ ul. Podtatrzańska 47a

## **Część I**

### **Jakość życia dzieci i młodzieży z mózgowym porażeniem dziecięcym- wybrane uwarunkowania społeczno-demograficzne.**

Mózgowe porażenie dziecięce (mpdz) to zespół trwałych zaburzeń rozwoju ruchu i postawy, powodujących ograniczenie czynności, przypisanych do nieprogresywnych uszkodzeń mózgu, pojawiających się w rozwoju mózgu płodu lub niemowlęcia. U pacjentów z mpdz poza motorycznymi konsekwencjami uszkodzenia wymienia się zaburzenia zmysłowe, poznawcze, komunikacji, postrzegania, zachowania lub padaczkę oraz wtórne problemy mięśniowo-szkieletowe [1,2]. Częstość występowania zespołu podawana w literaturze waha się od 1,0 do 3,0 dzieci na każde 1000 żywo urodzonych, co czyni z tego zespołu pierwszą co do kolejności przyczynę niepełnosprawności ruchowej oraz drugą, po niepełnosprawności intelektualnej, przyczynę trwałych zaburzeń neurorozwojowych wśród dzieci [3,4]. Mpdz jest jednostką chorobową o złożonych konsekwencjach, dotyczących różnych sfer funkcjonowania oraz poziomów organizacji życia dziecka i jego rodziny. Wymaga stosowania wielokierunkowej oceny prowadzonej w celu zaprogramowania terapii ukierunkowanej na uzyskanie jak najwyższego poziomu samodzielności rozpatrywanej zarówno na poziomie motorycznym, emocjonalnym, jak i społecznym. Optymalizacja postępowania terapeutycznego w przypadku pacjentów z tym zespołem wymaga stałej współpracy grupy specjalistów: lekarza neurologa, fizjoterapeuty, pielęgniarki, pedagoga,

psychologa, logopedy, terapeuty zajęciowego oraz stosowania wyznaczników skuteczności terapii pod postacią systematycznej oceny klinicznej i funkcjonalnej. Równie istotną, stosowaną równolegle do poprzednich ocen jest ocena jakości życia [5].

Pojęcie jakości życia uwarunkowanej stanem zdrowia (health related quality of life- HRQOL) zostało wprowadzone do współczesnej medycyny klinicznej przez Schipperę w 1990 r. Jej badanie bazuje na subiektywnej ocenie trzech wymiarów życia fizycznego, psychicznego i społecznego wykonywanej przez pacjenta lub w przypadku dzieci, rodzica czy opiekuna. Ocenie podlegają ograniczenia ruchowe, poziom bólu, zakres wykonywanych czynności związanych z życiem codziennym, poziom ogólnej energii życiowej, funkcjonowanie poznawcze i emocjonalne, zakres pełnionych ról rodzinnych i społecznych oraz relacje z innymi ludźmi. Holistyczne ujęcie jakości życia pozostaje w ścisłej zależności od sformułowanej przez WHO definicji zdrowia rozumianego jako stan pełnego psychicznego i społecznego dobrego samopoczucia, a nie tylko braku choroby [6-9]. W ocenie jakości życia dzieci zastosowanie mają kwestionariusze ogólne (niespecyficzne, generyczne) oraz coraz liczniejsze kwestionariusze specyficzne utworzone w celu badania HRQOL w określonych jednostkach chorobowych. W przypadku mpdz najczęściej wykorzystywane kwestionariusze generyczne to: Child Health Questionnaire (CHQ), KIDSCREEN, The Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL). Kwestionariusze swoiste to przede wszystkim: The Cerebral Palsy Quality of Life (CPQOL-Child), KIDSCREEN-10, PedsQL Moduł porażenia mózgowego (PedsQL-CP module), Child Health Index of Life with Disabilities (CPCHILD), Lifestyle Assessment Questionnaire (LAQ), The Modified Caregiver Questionnaire (CQ). Spośród nich CHQ, KIDSCREEN oraz PedsQL mają wiele wersji językowych, co pozwala na porównanie wyników badań oraz ukazanie problemu jakości życia osób z mpdz na tle innych krajów [10-12]. Pomimo dużego zainteresowania problematyką jakości życia uwarunkowanej stanem zdrowia u dzieci nadal mało jest doniesień dotyczących mózgowego porażenia dziecięcego, zwłaszcza jego ciężkich postaci. Celami przeprowadzonego badania była ocena jakości życia dzieci i młodzieży z rozpoznaniem mpdz uczęszczających do 32 placówek edukacyjnych i terapeutycznych z obszaru całej Polski oraz wpływu na nią wybranych uwarunkowań społeczno-demograficznych.

## **Material i metody**

Badaniem objęto grupę 285 dzieci i młodzieży z rozpoznaniem mózgowym porażeniem dziecięcym uczęszczających do publicznych oraz niepublicznych placówek edukacyjno-terapeutycznych. Narzędziem wykorzystanym w badaniu był Pediatryczny

Kwestionariusz Jakości Życia: PedsQL 4.0 Generic Core oraz PedsQL 3.0 Cerebral Palsy Module. PedsQL jest zwięzłym, wystandaryzowanym instrumentem służącym do oceny jakości życia uzupełnianym samodzielnie przez dzieci lub przez ich rodziców. Oba rodzaje oceny są uważane za ważne, wzajemnie komplementarne źródła informacji o dziecięcej jakości życia [13]. W przypadku omawianego badania zrezygnowano z możliwości samodzielnego wypełniania kwestionariuszy na rzecz raportowania przez rodziców. Powodem rezygnacji z samooceny była niepełnosprawność intelektualna znacznego stopnia występująca u większości osób.

PedsQL Generic Core to 23-punktowa skala oceniająca funkcjonowanie fizyczne (8 punktów), emocjonalne (5 punktów), socjalne (5 punktów) oraz szkolne (5 punktów). CP Module to 35-punktowa ocena badająca czynności codzienne (9 punktów) i wykonywane w szkole (4 punkty), poruszanie się i utrzymywanie równowagi (5 punktów), ból (4 punkty), zmęczenie (4 punkty), czynności związane z jedzeniem (5 punktów) oraz mowę i komunikowanie się (4 punkty). Wyniki licznych badań potwierdzają, że obie skale są godną zaufania i ważną miarą HRQOL [14-19]. Pytania kwestionariuszy są modyfikowane stosownie do wieku badanych. W kwestionariuszach przeznaczonych dla dzieci 2-4. letnich nie ocenia się funkcjonowania szkolnego oraz komunikowania się [10,14,19]. Pytania o treści „jak wielkim problemem było to dla Pani/Pana dziecka w ostatnim miesiącu było...” oceniane są w skali 5-stopniowej, gdzie 0 oznacza, że u badanego w przeciągu ostatniego miesiąca nigdy nie występował badany problem, a 4, że prawie zawsze występował. Odpowiedzi przekształca się zgodnie z pięciostopniową skalą Likerta otrzymując wartości liczbowe od 0 do 100, gdzie wynik 100 oznacza najlepszą jakość życia. Ocena funkcjonowania psychospołecznego powstaje poprzez uśrednienie ocen funkcjonowania emocjonalnego, społecznego i szkolnego. Podobnie ocena ogólna skali generycznej, która jest średnią funkcjonowania fizycznego i psychospołecznego. W skali specyficznej nie występuje ocena ogólna. Badanie zaprojektowano w ten sposób, że stosownie do wieku kwestionariusze (przedziały wiekowe 2-4, 5-7, 8-12, powyżej 13 lat) przekazywane były rodzicom badanych za pośrednictwem personelu placówki edukacyjnej. Po wypełnieniu w domu badanego, kwestionariusz zwracano do placówki, gdzie był sprawdzany przez pracowników pod względem poprawności wypełnienia oraz uzupełniany o ocenę funkcjonalną w skalach GMFCS i MACS. Z analizy statystycznej wykluczono 25 kwestionariuszy. Powodem była pisemna odmowa wypełnienia (częsta zwłaszcza u rodziców dzieci z tetraplegią spastyczną). Podstawowym źródłem danych o czynnikach potencjalnie wpływających na jakość życia (wiek, płeć, wiek postawienia diagnozy, wiek rozpoczęcia systematycznej fizjoterapii,

niepełnosprawności współtowarzyszące) były pisemne odpowiedzi udzielane przez rodziców lub opiekunów prawnych na kwestionariuszach. Na ich podstawie dokonano charakterystyki klinicznej i demograficznej grupy badanej (tab. I i tab. II). Uzyskane wyniki przedstawiono za pomocą parametrów rozkładu średniej arytmetycznej (średnia), odchylenia standardowego (SD), mediany (Me), wartości minimalnej (min) i maksymalnej (max). Porównanie uzyskanych wyników w zależności od płci, wieku oraz stopnia niepełnosprawności intelektualnej przeprowadzono jednoczynnikową analizą wariancji (ANOVA). Do analizy współzależności pomiędzy poszczególnymi podskalami użyto korelacji liniowej Pearsona. Ponieważ współczynniki korelacji liczone były dla dużych liczebności przyjęto następującą interpretację wartości tych współczynników:  $r=0$  brak korelacji,  $r < 0,2$  korelacja bardzo słaba,  $r > 0,2$  i  $\leq 0,4$  korelacja słaba,  $r > 0,4$  i  $\leq 0,6$  korelacja wyraźna,  $r > 0,6$  i  $\leq 0,8$  korelacja silna,  $r > 0,8$  i  $\leq 1$  korelacja bardzo silna. Dla pozostałych testów za istotny przyjęto poziom istotności  $p \leq 0,05$ . Obliczenia statystyczne wykonano pakietem statystycznym Statistica 10 PL.

Badanie zostało pozytywnie zaopiniowane pod względem metodologicznym i etycznym przez Komisję Bioetyczną Wydziału Nauk o Zdrowiu Uniwersytetu Jana Kochanowskiego w Kielcach

Tab. I Charakterystyka kliniczna badanej grupy (n=260)

Charakterystyka/ <i>Characteristics</i>	n (%)
Rodzaj mózgowego porażenia dziecięcego <i>The type of cerebral palsy:</i>	
Quadriplegia	149 (57,31)
Diplegia	47 (18,08)
Hemiplegia	36 (13,85)
Athetosis	28 (10,76)
Stopień niepełnosprawności intelektualnej: <i>The degree of intellectual disability :</i>	
głęboka/ <i>profound</i>	110 (42,97)
znaczna, umiarkowana/ <i>severe, moderate</i>	118 (46,09)
lekka/ <i>mild</i>	24 (9,38)
nie badany/ <i>not tested</i>	4 (1,56)
GMFCS (poziom)/ <i>GMFCS (level):</i>	
I	28 (10,77)
II	40 (15,38)
III	25 (9,62)
IV	66 (25,38)
V	101 (38,85)
MACS (poziom)/ <i>MACS (level):</i>	
I	10 (3,85)
II	55 (21,15)
III	40 (15,38)
IV	70 (26,92)
V	85(32,69)
Choroby i dysfunkcje współtowarzyszące: <i>Accompanied diseases and disfunctions:</i>	
padaczka/ <i>epilepsy</i>	138 (53,08)
dysfunkcje narządu wzroku/ <i>visual impairments</i>	99 (38,08)
dysfunkcje narządu słuchu/ <i>hearing impairments</i>	13 (5,00)
bez chorób i dysfunkcji/ <i>without diseases and disfunctions</i>	72 (27,69)

Tab. II Charakterystyka demograficzna badanej grupy (n=260)

Grupa wiekowa <i>Age group</i>	Płeć- m n(%) <i>Gender- m n(%)</i>	Płeć- k n(%) <i>Gender- f n(%)</i>	Razem/ <i>Total n(%)</i>
2-4	4 (26,67)	11 (73,33)	15 (5,80)
5-7	16 (53,33)	14 (46,67)	30 (11,50)
8-13	49 (53,50)	42 (46,15)	91 (35,00)
>13	78 (62,90%)	46 (37,10)	124 (47,70)
Ogółem/ <i>Total</i>	147 (56,54)	113 (43,46)	260 (100,00)

## Wyniki

Analizie statystycznej poddano wyniki 260 z 285 badanych (91,2%). Do oceny uwarunkowań społeczno-demograficznych wykorzystano wyniki zarówno skali specyficznej,

jak i generycznej. Profile jakości życia kreślono tylko dla wyników modułu mózgowe porażenie dziecięce. Ponieważ w badaniu nie uwzględniono grupy kontrolnej uzyskane wyniki odnoszono do wyników badań twórców skali, Varniego i wsp. [19]. W chwili przeprowadzania oceny średni wiek badanych wynosił  $13,35 \pm 5,78$  lat. W grupie badawczej przeważały osoby płci męskiej (tab.II). 57,31% z badanych to osoby z tetraplegią spastyczną. Około 65% to osoby na IV i V poziomie GMFCS, około 60% na IV i V poziomie MACS (tab.I). Prawie co drugi z badanych był niepełnosprawny intelektualnie w stopniu głębokim.

Średnie wyniki jakości życia w obu skalach przedstawiono w tab.III. Wyniki uzyskane przez dzieci i młodzież z mózgowym porażeniem dziecięcym we wszystkich domenach skali generycznej są niższe od wyników dzieci zdrowych [19]. Najniżej ocenione przez rodziców zostało funkcjonowanie fizyczne  $21,75 \pm 21,22$ , w porównaniu do wartości  $84,48 \pm 19,51$  podawanej w grupie dzieci zdrowych. Pozostałe komponenty skali zostały ocenione na poziomie, który jest o połowę niższy od poziomu jakości życia zdrowych dzieci. Są to w kolejności malejącej funkcjonowanie emocjonalne, społeczne i szkolne. Widoczna jest duża różnica w ocenie pomiędzy funkcjonowaniem fizycznym, a psychospołecznym. Najbardziej wskazywanym problemem w skali specyficznej był ból i zmęczenie. Największe trudności przysparzają osobom z mpdz czynności codzienne (17,60) i szkolne (20,23). Następnie mowa (29,80), jedzenie (31,94) i poruszanie się i równowaga (40,43).

Stwierdzono obecność istotnych korelacji pomiędzy poszczególnymi domenami obu skal. Silną korelację wykazywały funkcjonowanie fizyczne i funkcja jedzenia ( $r=0,66$ ,  $p<0,001$ ), codzienne czynności ( $r=0,70$ ,  $p<0,001$ ) oraz czynności szkolne ( $r=0,72$ ,  $p<0,001$ ). Silny związek występował również pomiędzy oceną ogólną a funkcją jedzenia ( $r=0,61$ ,  $p<0,001$ ) i czynnościami szkolnymi ( $r=0,61$ ,  $p<0,001$ ). Pozostałe elementy CP Module wykazywały wyraźną korelację z oceną ogólną.

Tab. III Ocena jakości życia w skalach PedsQL Generic Core Scales i CP Module w porównaniu z wynikami Varniego i wsp. [19].

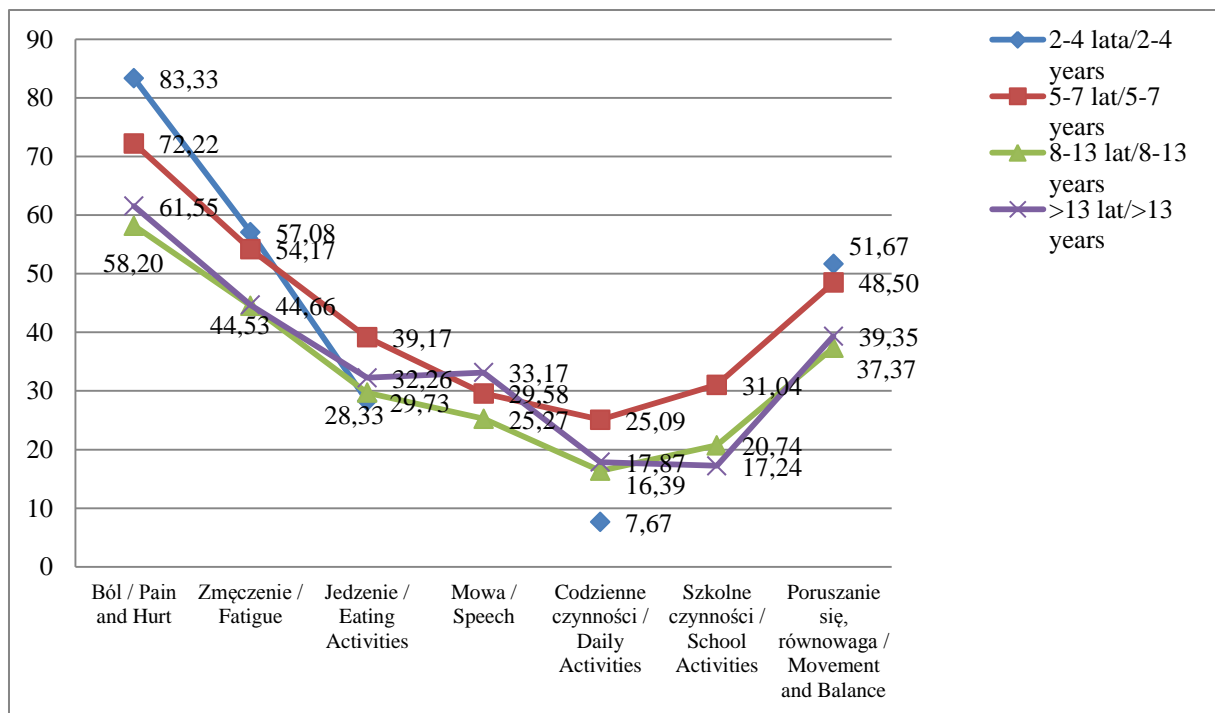
Skale PedsQL <i>PedsQL scales</i>	n	Średnia <i>Mean</i>	SD	Min <i>min</i>	Mediana <i>median</i>	Max <i>max</i>	Średnia Varni i wsp. dzieci z mpdz <i>Mean Varni et al. children with cp</i>	SD	Średnia Varni i wsp. dzieci zdrowe <i>Mean Varni et al. healthy children</i>	SD
<b>Generic Core Scales</b>										
Funkcjonowanie fizyczne <i>Physical Functioning</i>	260	21,75	21,22	0	12,5	87,5	43,19	27,59	84,48	19,51
Funkcjonowanie emocjonalne <i>Emotional Functioning</i>	260	51,75	21,67	0	50	100	62,73	19,55	81,31	16,50
Funkcjonowanie społeczne <i>Social Functioning</i>	260	42,58	24,97	0	44,4	100	52,09	21,97	83,70	19,43
Funkcjonowanie szkolne <i>School Functioning</i>	234	41,37	22,29	0	40	100	51,98	21,41	78,83	19,59
Funkcjonowanie psychospołeczne <i>Psychosocial Health</i>	260	45,65	18,76	0	45	88,33	55,91	16,98	81,65	15,22
Ocena ogólna <i>Total Score</i>	260	36,68	16,85	0	34,78	83,69	51,28	18,00	82,70	15,40
<b>CP Module</b>										
Ból <i>Pain and Hurt</i>	260	62,87	29,00	0	62,5	100	65,28	25,89		
Zmęczenie <i>Fatigue</i>	260	46,43	21,36	0	50	100	58,99	25,13		
Jedzenie <i>Eating Activities</i>	260	31,94	30,27	0	20	100	63,86	35,03		
Mowa <i>Speech and Communication</i>	245	29,80	35,10	0	12,5	100	56,79	35,63		
Codzienne czynności <i>Daily Activities</i>	260	17,60	26,59	0	0	100	36,93	32,87		
Szkolne czynności <i>School Activities</i>	245	20,23	29,37	0	0	100	46,81	33,86		
Poruszanie się i równowaga <i>Movement and Balance</i>	260	40,43	31,92	0	40	100	49,26	31,01		

Zbadano wpływ wieku badanych na jakość życia. Istotne statystycznie zależności znaleziono jedynie pomiędzy wiekiem a funkcjonowaniem fizycznym ( $p=0,001$ ), emocjonalnym ( $p=0,027$ ) i oceną ogólną ( $p=0,007$ ) w skali generycznej oraz bólem ( $p=0,004$ ) i zmęczeniem ( $p=0,025$ ) w skali specyficznej (tab.IV). Podobnie jak w przypadku wyników średnich dla całej grupy badanych najwyższą ocenianą komponentą we wszystkich przedziałach wiekowych był ból, a tuż za nim zmęczenie (ryc.1). Stwierdzono brak wpływu płci na wynik obu skal PedsQL (tab.V).

Tab.IV. Średnie oceny jakości życia w skali PedsQL CP Module w zależności od wieku.

CP Module	2-4 lata 2-4 years		5-7 lat 5-7 years		8-13 lat 8-13 years		>13 lat > 13 years		ANOVA p
	Średnia Mean	SD	Średnia Mean	SD	Średnia Mean	SD	Średnia Mean	SD	
<b>Generic Core Scales</b>									
Funkcjonowanie fizyczne <i>Physical Functioning</i>	30,41	19,99	34,27	25,94	20,19	21,99	18,81	18,22	0,001
Funkcjonowanie emocjonalne <i>Emotional Functioning</i>	65,33	14,57	56,83	19,50	49,24	21,93	50,73	22,11	0,027
Funkcjonowanie społeczne <i>Social Functioning</i>	45,75	23,99	46,33	26,62	45,33	39,37	41,70	25,10	0,788
Funkcjonowanie szkolne <i>School Functioning</i>	45,83	17,35	47,35	21,01	39,56	24,73	41,20	20,69	0,444
Funkcjonowanie psychospołeczne <i>Psychosocial Health</i>	55,78	11,75	50,38	18,32	43,91	20,10	44,56	18,15	0,057
Ocena ogólna <i>Total Score</i>	44,92	13,55	44,32	19,58	34,84	17,20	35,19	15,58	0,007
<b>CP Module</b>									
Ból <i>Pain and Hurt</i>	83,33	22,86	72,22	30,70	58,20	29,39	61,55	27,67	0,004
Zmęczenie <i>Fatigue</i>	57,08	17,81	54,17	21,98	44,53	22,47	44,66	20,18	0,025
Jedzenie <i>Eating Activities</i>	28,33	21,11	39,17	29,94	29,73	30,50	32,26	31,12	0,491
Mowa <i>Speech and Communication</i>	-	-	29,58	35,84	25,27	33,44	33,17	36,01	0,266
Codzienne czynności <i>Daily Activities</i>	7,67	15,91	25,09	30,97	16,39	25,37	17,87	27,13	0,197
Szkolne czynności <i>School Activities</i>	-	-	31,04	34,09	20,74	30,90	17,24	26,47	0,067
Poruszanie się i równowaga <i>Movement and Balance</i>	51,67	24,76	48,50	32,43	37,37	33,40	39,35	31,18	0,191





Ryc. 1. Profile jakości życia dzieci i młodzieży z mpdz w skali PedsQL CP Module w zależności od wieku.

Tab.V. Średnie oceny jakości życia w skali PedsQL CP Module w zależności od płci

CP Module	Płeć: męska <i>Gender: male</i>		Płeć: żeńska <i>Gender: female</i>		ANOVA P
	Średnia <i>Mean</i>	SD	Średnia <i>Mean</i>	SD	
Ból <i>Pain and Hurt</i>	61,86	29,40	64,19	28,54	0,523
Zmęczenie <i>Fatigue</i>	46,50	22,80	46,33	19,44	0,949
Jedzenie <i>Eating Activities</i>	31,96	28,95	31,91	32,04	0,989
Mowa <i>Speech and Communication</i>	31,12	34,37	27,94	36,18	0,486
Codzienne czynności <i>Daily Activities</i>	19,25	27,27	15,44	25,64	0,253
Szkolne czynności <i>School Activities</i>	20,02	28,91	20,53	30,15	0,894
Poruszanie się i równowaga <i>Movement and Balance</i>	40,72	32,60	40,04	31,16	0,866

## Dyskusja

Mózgowe porażenie dziecięce ze względu na zaburzenia ruchu i postawy, a także zaburzenia sensoryczne, kognitywne, percepcyjne i komunikacyjne ogranicza aktywność pacjentów i może prowadzić do obniżenia poziomu jakości ich życia [20]. Wyniki badań własnych wskazały na znaczący deficyt w HRQOL dzieci i młodzieży z mpdz. Są one zgodne z wynikami innych badań przeprowadzonych zarówno z zastosowaniem skal PedsQL jak i pozostałych narzędzi. Potwierdzają, że jakość życia osób z mpdz jest niższa w odniesieniu do dzieci zdrowych [21,23-28]. Jej poziom może być porównywany do pacjentów leczonych z powodu chorób nowotworowych i reumatycznych [21,22] oraz pacjentów z przepukliną oponowo-rdzeniową [29].

W literaturze przedmiotu spotyka się również doniesienia o nieznaczących różnicach w HRQOL występujących pomiędzy populacją dzieci z mpdz a populacją dzieci zdrowych. Dickinson i wsp. badając jakość życia przy pomocy KIDSCREEN stwierdzili że w przypadku mpdz uzyskane wyniki są podobne do wyników populacji ogólnej. Odbiegają od niej jedynie w domenach fizycznej i szkolnej [30]. Z kolei w pracy Majnemer i wsp. [31] z wykorzystaniem dwóch skal generycznych: Child Health Questionnaire (CHQ) oraz PedsQL, stwierdzono, że jakość życia połowy badanych jest podobna do jakości typowo rozwijających się dzieci. Podłożem rozbieżności w wynikach może być dobór grupy badawczej. W przypadku Majnemer i wsp. [31] 47% badanych sklasyfikowano na I poziomie skali GMFCS, co daje wysoki poziom funkcjonowania, a tym samym lepszą wartość HRQOL. Varni i wsp. [19] otrzymali wyniki wyższe do wyników własnych, przy ponad 30% badanych sklasyfikowanych na IV i V poziomie skali GMFCS. Najbardziej zbliżoną ocenę ogólną oraz ocenę funkcjonowania fizycznego do badań własnych uzyskali Du i wsp. [24]. W obu pracach porównywalne są odsetki osób z quadriplegią (55,6% Du i wsp., 57,31% badania własne), oraz osób na IV i V poziomie GMFCS (59,7% Du i wsp., 65% badania własne).

Podobnie jak w innych badaniach [19,24,32], stwierdzono, największe deficyty w zakresie funkcjonowania fizycznego, przy dość dobrych ocenach funkcjonowania psychospołecznego [19]. W badaniu polskim z zastosowaniem CHQ niżej od sprawności fizycznej oceniono jedynie stan zdrowia dzieci i możliwość jego poprawy w przyszłości. Pozostałe komponenty psychospołeczne (poczucie własnej wartości, zdrowie psychiczne, funkcjonowanie społeczne i emocjonalne) uzyskały lepszą wartość HRQOL [33]. Również Pirpiris i wsp. [23] donoszą o braku korelacji pomiędzy fizycznym funkcjonowaniem dzieci z mpdz a dobrostanem psychospołecznym. Shelly [34] zwraca uwagę na zgłaszanie

w badaniach HRQOL wysokich ocen psychospołecznych nawet przy niskim poziomie funkcjonowania. Sytuację taką zaobserwowano w badaniach własnych w przypadku osób z tetraplegią. Może być ona, o czym świadczą zamieszczane przez rodziców pisemne uwagi (np. „Czy moje dziecko nic nie umie?”), podświadomą kompensacją zbyt niskich ocen w pozostałych podskalach odnoszących się do aktywności własnej dziecka. Innym powodem różnic może być sama konstrukcja pytań w skali PedsQL, którą uważa się za skalę funkcjonalną, oceniającą raczej umiejętności dziecka i dobrostan funkcjonalny niż ogólny [23,34].

Wyniki skali specyficznej potwierdzają niski poziom funkcjonowania dzieci i młodzieży w zakresie codziennych i szkolnych czynności, mowy i jedzenia. W przypadku Varniego i wsp. [19] najniżej ocenianymi komponentami CP Module były codzienne i szkolne aktywności, poruszanie się i równowaga oraz mowa. W badaniach chińskich są to codzienne i szkolne aktywności, mowa i zmęczenie [32]. Powtarzająca się w wielu pracach niska ocena czynności codziennych i szkolnych, ze stosunkowo wysoką, w porównaniu do nich oceną umiejętności poruszania się, powinna skłonić do zastanowienia się nad celami terapeutycznymi stawianymi pacjentom z mpdz. Zdaniem autorów szczególny nacisk w terapii powinno kłaść się na odpowiednie dla potrzeb pacjenta dostosowanie środowiska domowego i szkolnego oraz wypracowanie takich umiejętności, które umożliwiają samodzielne wykonywanie lub asystowanie w codziennych czynnościach samoobsługi (czynności higieniczne, ubieranie się) i czynnościach szkolnych. Niezwykle ważne jest również u pacjentów niemówiących lub posługujących się mową w ograniczonym stopniu stosowanie metod komunikacji wspomagającej i alternatywnej (Augmentative and Alternative Communication- AAC), dzięki którym mogą pokonywać bariery w porozumiewaniu się.

Odrębnego omówienia wymaga zagadnienie bólu, który podobnie jak w badaniach amerykańskich i chińskich [19,32], był najrzadziej zgłaszanym problemem ocenianym przy pomocy CP Module. Wyniki innych badań wskazują jednak, że jest on często obecny zwłaszcza u osób z cięższymi motorycznymi deficytami oraz w przypadku obecności gastrostomii [35]. Temat ten podejmuje Berrin i wsp. [36], zwracając uwagę na różnice w ocenie występujące pomiędzy dziećmi a rodzicami. Dzieci w porównaniu z rodzicami raportowały mniejszy ból i zmęczenie, co odpowiadało wyższym wynikom w skali CP Module.

W badaniach jakości życia dzieci zdrowych stwierdzono obecność zależności występujących pomiędzy wartością HRQOL a wiekiem (HRQOL maleje wraz z podnoszącym się wiekiem), płcią (dziewczynki wykazywały tendencje do niższych ocen

funkcjonowania fizycznego i psychologicznego) i statusem społeczno-ekonomicznym (niskiemu statusowi odpowiadała niższa wartość HRQOL) [37]. Nie wszystkie one są jednak słuszne w stosunku do dzieci z mpdz. Podobnie jak Chmielik [33], Maher i wsp. [37], Berrin i wsp. [36] oraz Vargus-Adams [25] autorzy nie stwierdzili zależności między oceną HRQOL a płcią osób z mpdz. Podobna zgodność wyników nie występuje w ocenie wpływu wieku na wartość jakości życia. W badaniach Maher i wsp. [37] wiek nie miał wpływu na ocenę w skali generycznej PedsQL. Podobnie w badaniach Okurowskiej-Zawady i wsp. [29]. Z kolei wyniki badań Chmielik [33] wskazują na obecność korelacji pomiędzy wiekiem a funkcjonowaniem społecznym. W badanej grupie starsze dzieci wykazywały mniejsze ograniczenia życia społecznego [33]. W badaniach własnych wraz z rosnącym wiekiem otrzymywano niższą ocenę funkcjonowania fizycznego, emocjonalnego i ocenę ogólną w skali generycznej oraz niższe oceny bólu i zmęczenia w skali specyficznej. Może być to wynikiem dużej ilości badanych znajdujących się na IV i V poziomie w skalach GMFCS i MACS oraz wysokim odsetkiem osób z ciężkimi postaciami mpdz. W tych przypadkach zazwyczaj dochodzi do szybkiej progresji wtórnych zaburzeń układu ruchu (deformacje, przykurcze, zaniki mięśniowe). Wiąże się to z potencjalnie wyższym poziomem bólu i zmęczenia, który może wpływać na niższą wartość HRQOL we wspomnianych powyżej domenach.

## **Wnioski**

1. Wyniki badań wskazują na obniżony poziom jakości życia dzieci i młodzieży z mpdz.
2. Najniżej ocenianym elementem skali generycznej w badanej grupie było funkcjonowanie fizyczne.
3. Największą trudność według skali specyficznej dzieciom i młodzieży z mpdz przysparzają codzienne i szkolne czynności oraz mowa.
4. Obecność bólu u osób z mpdz to poważne wyzwanie związane, przy częstym braku możliwości komunikacji z dzieckiem, z odpowiednią oceną jego poziomu oraz podjęciem skutecznej terapii.
5. Płeć nie pozostawała w zależności z wartością HRQOL.
6. Wiek wpływa jedynie na oceny funkcjonowania fizycznego i emocjonalnego, bólu i zmęczenia.

## Piśmiennictwo

1. Rosenbaum P., Paneth N., Leviton A., et al.: A report: the definition and classification of cerebral palsy April 2006, *Dev Med Child Neurol Suppl* 2007; 109: 8-14.
2. Gajewska E.: Nowe definicje i skale funkcjonalne stosowane w mózgowym porażeniu dziecięcym, *Neurol Dziec* 2009; 18,35: 67-71.
3. Reddihough D.S., Collins K.J.: The epidemiology and causes of cerebral palsy, *Aust J Physiother* 2003; 49(1): 7-12.
4. Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE). Prevalence and characteristics of children with cerebral palsy in Europe.: *Dev Med Child Neurol* 2002; 44(9): 633-640.
5. Papuć E.: Jakość życia- definicje i sposoby jej ujmowania. *Curr Probl Psychiatri* 2011; 12(2): 141-145.
6. Bujok G., Tombarkiewicz M.: Jakość życia uwarunkowana stanem zdrowia jako nowy problem kliniczny. *Wiad Lek* 2005; 58(1-2): 67-70.
7. Bryant D., Schünemann H., Brożek J., i wsp.: Ogólne podstawy i zasady interpretacji punktów końcowych ocenianych przez pacjenta, *Pol Arch Med Wew* 2007; 117 (4): 125-131.
8. Ostrzyżek A.: Jakość życia w chorobach przewlekłych. *Probl Hig Epidemiol* 2008; 89(4): 467-470.
9. Wrześniewski K.: Jak badać jakość życia pacjentów kardiologicznych. *Kardiol Pol* 2009; 67: 790-794.
10. Topór E., Kułak W.: Jakość życia dzieci z mózgowym porażeniem dziecięcym. *Neurol Dziec* 2010; 9(37): 61-66.
11. Viehweger E., Robitail S., Rohon M.-A., et al.: Measuring quality of life in cerebral palsy children, *Ann Readapt Med Phys* 2008; 51(2): 119-137.
12. Solans M., Pane S., Estrada M.D., et al.: Health-Related Quality of Life Measurement in Children and Adolescents: A Systematic Review of Generic and Disease-Specific Instruments. *Value Health* 2008; 11(4): 742-764.
13. White-Koning M., Arnaud C., Dickinson H.O., et al.: Determinants of child-parent agreement in quality-of-life reports: a European study of children with cerebral palsy. *Pediatrics* 2007; 120(4): 804-814.
14. Kochman D.: Jakość życia. Analiza teoretyczna. *Zdr Publ* 2007; 117(2): 242-248.
15. Varni J.W., Seid M., Rode C.A.: The PedsQL: measurement model for the Pediatric Quality of Life Inventory. *Med Care* 1999; 37: 126-139.

16. Varni J.W., Seid M., Kurtin P.S.: The PedsQL 4.0: reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory Version 4.0 Generic Core Scales in healthy and patient populations. *Med Care* 2001; 39: 800-812.
17. Varni J.W., Burwinkle, T.M., Seid M., et al.: The PedsQL 4.0 as a pediatric population health measure: Feasibility, reliability, and validity. *Ambulatory Pediatrics* 2003; 3: 329-341.
18. Varni J.W., Limbers C.A.: The PedsQL 4.0 Generic Core Scales Young Adult Version: Feasibility, reliability and validity in a university student population. *J Health Psychol.* 2009; 14(4): 611-622.
19. Varni J.W., Burwinkle T.M., Berrin S.J., et al.: The PedsQL in Pediatric Cerebral Palsy: Reliability, Validity, and Sensitivity of the Generic Core Scales and Cerebral Palsy Module. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48: 442-449.
20. Carlon S., Shields N., Yong K., et al.: A systematic review of the psychometric properties of Quality of Life measures for school aged children with cerebral palsy. *BMC Pediatr* 2010; 10: 81.
21. Varni J.W., Burwinkle T.M., Sherman S.A., et al.: Chambers HG. Health-related quality of life of children and adolescents with cerebral palsy: hearing the voices of children. *Dev Med Child Neurol* 2005; 47(9): 592-597.
22. Varni J.W., Limbers C.A., Burwinkle T.M.: Impaired health-related quality of life in children and adolescents with chronic conditions: a comparative analysis of 10 disease clusters and 33 disease categories/severities utilizing the PedsQL 4.0 Generic Core Scales. *Health Qual Life Outcomes* 2007; 5: 43.
23. Pirpiris M., Gates P.E., McCarthy J.J., et al.: Function and well-being in ambulatory children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2006; 26(1): 119-124.
24. Du R.Y., McGrath C., Yiu C.K., et al.: Health- and oral health-related quality of life among preschool children with cerebral palsy. *Qual Life Res* 2010; 19(9): 1367-1371.
25. Livingston M.H., Rosenbaum P.L., Russell D.J., et al.: Quality of life among adolescents with cerebral palsy: what does the literature tell us? *Dev Med Child Neurol* 2007; 49(3): 225-231.
26. Vargus-Adams J.: Health-Related Quality of Life in Childhood Cerebral Palsy. *Arch Phys Med Rehabil* 2005; 86: 940-945.
27. Sandella D.E., O'Brien L.M., Shank L.K., et al.: Sleep and quality of life in children with cerebral palsy. *Sleep Med* 2011;12(3): 252-256.

28. Bjornson K.F., Belza B., Kartin D., et al.: Self-reported health status and quality of life in youth with cerebral palsy and typically developing youth. *Arch Phys Med Rehabil* 2008; 89(1): 121-127.
29. Okurowska-Zawada B., Kułak W., Otapowicz D., i wsp.: Quality of life in children and adolescents with cerebral palsy and myelomeningocele. *Pediatr Neurol* 2011; 45(3): 163-168.
30. Dickinson H.O., Parkinson K.N., Ravens-Sieberer U., et al.: Self-reported quality of life of 8-12-year-old children with cerebral palsy: A cross-sectional European study. *Lancet* 2007; 369(9580): 2171-2178.
31. Majnemer A., Shevell M., Rosenbaum P., et al.: Determinants of life quality in school-age children with cerebral palsy. *J Pediatr* 2007; 151(5): 470-475.
32. Yang X., Xiao N., Yan J.: The PedsQL in pediatric cerebral palsy: reliability and validity of the Chinese version pediatric quality of life inventory 4.0 generic core scales and 3.0 cerebral palsy module. *Qual Life Res* 2011; 20(2): 243-252.
33. Chmielik A.: Jakość życia związana ze stanem zdrowia u dzieci i młodzieży z mózgowym porażeniem dziecięcym. Rozprawa na stopień doktora medycyny. Instytut „Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa 2005.
34. Shelly A., Davis E., Waters E., et al.: The relationship between quality of life and functioning for children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50(3): 199-203.
35. Houlihan Ch.M., O'Donnell M., Conaway M., et al.: Bodily pain and health-related quality of life in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2004; 46(5): 305-310.
36. Berrin S.J., Malcarne V.L., Varni J.W., et al.: Pain, fatigue, and school functioning in children with cerebral palsy: a path-analytic model. *J Pediatr Psychol* 2007; 32(3): 330-337.
37. Maher C.A., Olds T., Williams M.T., et al.: Self-reported quality of life in adolescents with cerebral palsy. *Phys Occup Ther Pediatr* 2008; 28(1): 41-57.

## **Część II**

### **Jakość życia dzieci i młodzieży z mózgowym porażeniem dziecięcym i niepełnosprawnością intelektualną- wybrane uwarunkowania kliniczne.**

Mózgowe porażenie dziecięce (mpdz) to zespół trwałych, mogących zmieniać swoje nasilenie w czasie objawów klinicznych dotyczących nieprawidłowości narządu ruchu i postawy, z towarzyszącymi zaburzeniami natury sensorycznej, kognitywnej i behawioralnej. Przyczyną zespołu jest nieprogressywne uszkodzenie rozwijającego się ośrodkowego układu nerwowego (OUN) o różnorodnej i wieloczynnikowej etiologii. Pomimo heterogenności obrazu klinicznego we wszystkich przypadkach mpdz można stwierdzić obecność podobnych potrzeb medycznych, edukacyjnych i społecznych [1,2]. Mózgowe porażenie dziecięce rozpatrywane początkowo przez pryzmat ortopedyczny obecnie traktowane jest, jako kompleksowe zaburzenie neurorozwojowe wymagające szerokiej diagnostyki i wielokierunkowej interwencji terapeutycznej. W definicji mpdz przyjętej w 2004 roku na Międzynarodowych Warsztatach Definicji i Klasyfikacji Mózgowego Porażenia Dziecięcego w Bethesda po raz pierwszy uwzględniono pojęcie czynności osób z mpdz, która może być rozumiana, jako aktywność życia codziennego oraz partycypacja. Aktywność oznacza w tym przypadku wykonywanie zadań i czynności. Przez partycypację rozumie się zaangażowanie w czynności znaczące, dające poczucie spełnienia i satysfakcję, których wykonywanie jest społecznie i kulturowo zaakceptowane [2,3]. Holistyczne ujęcie zespołu poszerzyło zadania medycyny o rozpoznanie subiektywnie postrzeganego przez pacjenta odczucia dobrostanu psychofizycznego oraz dbałość o jego pełne, harmonijne i satysfakcjonujące funkcjonowanie w wymiarze indywidualnym i społecznym [4,5]. Z pojęciem dobrostanu (well-being), rozumianego jako pełnia możliwości, powiązanych jest wiele określeń. Wśród nich należy wymienić stan funkcjonalny, jakość życia czy jakość życia uwarunkowaną stanem zdrowia (health related quality of life- HRQOL). Wprowadzenie do nauk medycznych pojęcia jakości życia uwarunkowanej stanem zdrowia jest wyrazem współczesnego podejścia do pacjenta oraz przejawem odejścia od postawy koncentrującej się na wąskim zakresie patologii i zwrócenia się w kierunku promocji zdrowia. Pomiar HRQOL jest obecnie ważnym elementem oceny pacjenta, także pacjenta z mpdz. Staje się stopniowo jedną z głównych zmiennych zależnych w modelach oceny efektywności leczenia i opieki [5,6]. W przypadku pacjentów z mpdz ze względu na częstą obecność barier komunikacyjnych i szerokie spektrum dysfunkcji towarzyszących jest to znaczące wyzwanie metodologiczne [4].



Celem niniejszej pracy była ocena jakości życia osób z mózgowym porażeniem dziecięcym oraz analiza wpływu na nią czynników klinicznych takich jak typ mózgowego porażenia dziecięcego, stopień niepełnosprawności intelektualnej, poziom funkcjonowania wyrażony w skalach Gross Motor Function Classification System (GMFSC) i Manual Ability Classification System (MACS) oraz obecność niepełnosprawności towarzyszących.

### **Material i metody**

Badaniem przy pomocy Pediatrycznego Kwestionariuszy Jakości Życia: PedsQL 4.0 Generic Core oraz PedsQL 3.0 Cerebral Palsy Module objęto grupę 285 dzieci i młodzieży z rozpoznaniem mózgowym porażeniem dziecięcym i niepełnosprawnością intelektualną, uczęszczających do specjalnych publicznych oraz niepublicznych placówek edukacyjno-terapeutycznych. PedsQL jest zwięzłym, wystandaryzowanym instrumentem służącym do oceny jakości życia uzupełnianym samodzielnie przez dzieci lub przez ich rodziców. Zaletą wybranej metody pomiarowej jest jej krótka forma, składająca się z 23 pytań w przypadku skali generycznej i 35 pytań w skali specyficznej [7-10]. Szczegółowe dane na temat procedury badań oraz charakterystyki demograficznej i klinicznej badanej grupy umieszczono w I części pracy [11].

Uzyskane wyniki przedstawiono za pomocą parametrów rozkładu średniej arytmetycznej (średnia), odchylenia standardowego (SD), mediany (Me), wartości minimalnej (min) i maksymalnej (max). Porównania uzyskanych wyników w różnych typach mpdz, stopniach funkcjonowania (GMFCS, MACS), niepełnosprawności intelektualnej oraz towarzyszących dysfunkcji przeprowadzono jednoczynnikową analizą wariancji (ANOVA). Zależność pomiędzy wiekiem rozpoznania, wiekiem rozpoczęcia terapii, a jakością życia według obu skal zbadano z zastosowaniem korelacji liniowej Pearsona. Korelacją rang Spearmana posłużono się do oceny związku pomiędzy HRQOL a skalami funkcjonalnymi GMFCS i MACS. Ponieważ współczynniki korelacji liczone były dla dużych liczebności przyjęto następującą interpretację wartości tych współczynników:  $r=0$  brak korelacji,  $r < 0,2$  korelacja bardzo słaba,  $r > 0,2$  i  $\leq 0,4$  korelacja słaba,  $r > 0,4$  i  $\leq 0,6$  korelacja wyraźna,  $r > 0,6$  i  $\leq 0,8$  korelacja silna,  $r > 0,8$  i  $\leq 1$  korelacja bardzo silna. Dla pozostałych testów za istotny przyjęto poziom istotności  $p \leq 0,05$ .

## Wyniki

Z analizy statystycznej ze względu na niepełne dane wykluczono kwestionariusze 25 badanych (8,8%). Do oceny uwarunkowań klinicznych wykorzystano wyniki zarówno skali specyficznej, jak i generycznej. Profile jakości życia kreślono tylko dla wyników PedsQL CP Module. Średni wiek 147/260 (56,54%) badanych płci męskiej i 113/260 (43,46%) badanych płci żeńskiej wyniósł  $13,35 \pm 5,78$  lat. Odnotowano przewagę liczebności chłopców nad dziewczętami, co jest cechą charakterystyczną dla mpdz [12]. U 57,31% badanych stwierdzono tetraplegię spastyczną (tab.1). W przypadkach pozostałych postaci spastycznych (hemiplegii i diplegii) odsetek badanych wyniósł poniżej 20%. Jest to wartość niższa od podawanej zazwyczaj w literaturze przedmiotu. Nadmiar badanych z ciężkimi postaciami i niedobór z lżejszymi postaciami zespołu wynika z doboru grupy charakteryzującej się niepełnosprawnością intelektualną. Padaczka była obecna u 53,08% badanych. Wykazywało ją 61% badanych z postacią pozapiramidową, 60% badanych z tetraplegią, 38% z diplegią i 36% z hemiplegią. Niepełnosprawność narządu wzroku obecna była u 38,08% badanych, narządu słuchu u 5% badanych. Są to wartości zbliżone do podawanych w piśmiennictwie (50% narząd wzroku, 2%-6% narząd słuchu) [13,14]. Najcięższe ograniczenia funkcjonalne (V poziom w skalach GMFCS i MACS) występowały u co trzeciej osoby. Tylko 9,38% badanych wykazywało lekki stopień niepełnosprawności intelektualnej. Rozpoznanie mózgowego porażenia dziecięcego stawiano średnio w dziesiątym miesiącu życia ( $9,83 \pm 10,83$  miesięcy), a systematyczną fizjoterapię rozpoczynano w drugim roku życia ( $21,65 \pm 28,37$  miesięcy).

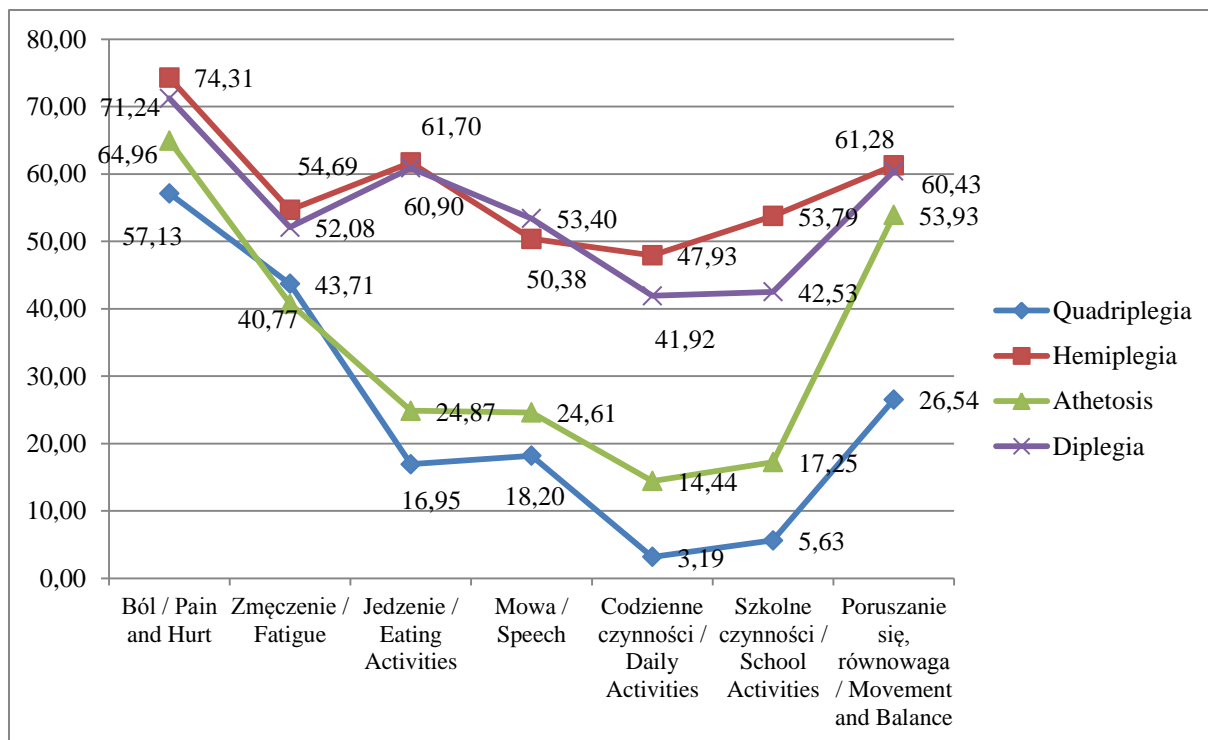
Jak wynika z danych przedstawionych w tab.II występują istotne statystycznie różnice ( $p \leq 0,004$ ) pomiędzy ocenami jakości życia dzieci i młodzieży z różnymi postaciami mpdz. Osoby z tetraplegią osiągnęły najniższe wyniki we wszystkich domenach obu skal, za wyjątkiem zmęczenia, które zostało ocenione niżej w przypadku osób z postacią pozapiramidową (ryc.1). Lepszą jakość życia wskazano u osób z postacią pozapiramidową, następnie w łagodniejszych postaciach zespołu: diplegii i hemiplegii (ryc.1). Osoby z hemiplegią uzyskały najwyższy wynik ogólnej oceny jakości życia, choć w zakresie funkcjonowania społecznego i szkolnego oraz funkcji mowy zostały ocenione niżej od osób z diplegią. Podobnie jak w wynikach uśrednionych dla całej grupy [11] we wszystkich typach mpdz najniższą wartość HRQOL w pomiarze skalą generyczną wykazywało funkcjonowanie fizyczne obejmujące aktywność ruchową, samodzielne wykonywanie czynności z zakresu

samoobsługi, odczuwanie zmęczenia i ból, natomiast najwyższą wartość funkcjonowanie emocjonalne.

U badanych z tetraplegią (T) i postacią pozapiramidową (A) za największe problemy uznano codzienne czynności (3,19T/14,44A), szkolne czynności (5,63T/17,25A) oraz zdolności jedzenia (16,95T/24,87A) i mowy (18,20T/24,61A). W przypadku diplegii najniższe wartości przyjęły codzienne i szkolne funkcjonowanie. W hemiplegii były to czynności codzienne i mowa. Ból, podobnie jak w ocenie uśrednionej dla wszystkich badanych, był najrzadziej zgłaszanym problemem we wszystkich postaciach mpdz. Zaskakująco wysoko zostały ocenione umiejętności poruszania się i równowagi (druga w kolejności najwyższa ocena w tetraplegii i postaci pozapiramidowej, trzecia w kolejności w diplegii i hemiplegii).

Tab. II Średnie oceny jakości życia w skali PedsQL CP Module w zależności od postaci mpdz.

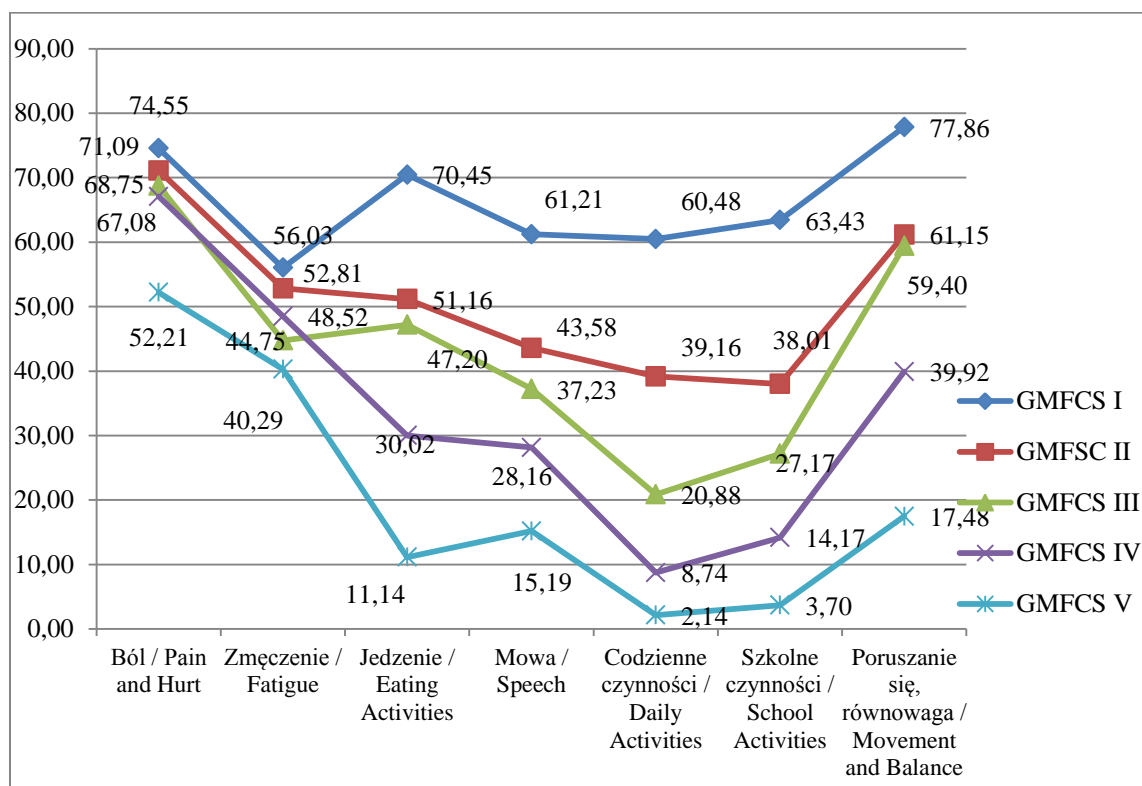
PedsQL	Tetraplegia (T)		Athetosis (A)		Diplegia (D)		Hemiplegia (H)		ANOVA p
	Średnia Mean	SD	Średnia Mean	SD	Średnia Mean	SD	Średnia Mean	SD	
<b>Generic Core Scale</b>									
Funkcjonowanie fizyczne <i>Physical functioning</i>	11,14	8,52	20,65	19,60	38,30	23,15	44,91	24,95	<0,001
Funkcjonowanie emocjonalne <i>Emotional functioning</i>	47,06	22,23	52,05	17,25	59,44	16,31	60,90	23,39	<0,001
Funkcjonowanie społeczne <i>Social functioning</i>	36,72	26,12	44,64	18,51	57,02	46,64	54,72	21,55	<0,001
Funkcjonowanie szkolne <i>School functioning</i>	34,66	21,72	50,26	19,62	50,37	16,85	49,95	24,11	<0,001
Funkcjonowanie psychospołeczne <i>Psychosocial functioning</i>	40,14	18,70	48,81	12,83	53,73	15,10	55,46	19,40	<0,001
Ocena ogólna/ <i>Overall score</i>	29,15	13,62	38,78	11,75	48,08	12,97	51,36	18,64	<0,001
<b>CP Module</b>									
Ból/ <i>Pain and Hurt</i>	57,13	29,30	64,96	28,83	71,24	24,71	74,31	27,78	0,001
Zmęczenie/ <i>Fatigue</i>	43,71	21,16	40,77	20,08	52,08	21,01	54,69	20,56	0,004
Jedzenie/ <i>Eating Activities</i>	16,95	19,97	24,87	25,76	60,90	23,89	61,70	28,25	<0,001
Mowa/ <i>Speech, Communication</i>	18,20	27,71	24,61	33,54	53,40	35,88	50,38	39,09	<0,001
Codzienne czynności <i>Daily Activities</i>	3,19	8,47	14,44	26,28	41,92	25,60	47,93	30,02	<0,001
Szkolne czynności <i>School Activities</i>	5,63	13,27	17,25	31,68	42,53	28,74	53,79	32,74	<0,001
Poruszanie się i równowaga <i>Movement and Balance</i>	26,54	26,30	53,93	34,46	60,43	24,31	61,28	31,19	<0,001



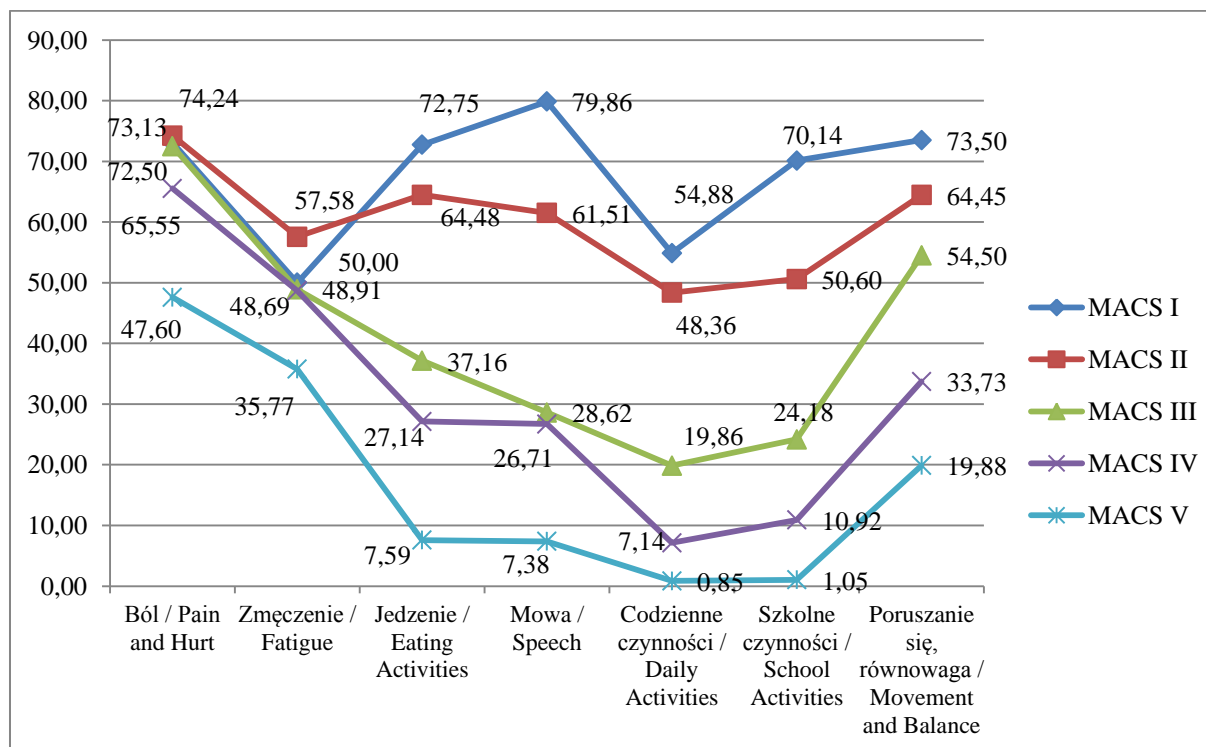
Ryc.1. Profile jakości życia dzieci i młodzieży z mpdz w skali PedsQL CP Module w zależności od postaci mpdz.

Stwierdzono istotne statystycznie różnice w ocenie wszystkich domen jakości życia mierzonych skalą generyczną i specyficzną w zależności od stanu funkcjonalnego wyrażonego w skalach GMFCS ( $p < 0,001$ ) i MACS ( $p < 0,001$ ). Obie skale to pięciostopniowe systemy klasyfikowania stopnia ciężkości niepełnosprawności motoryki dużej i małej (umiejętności chodu i umiejętności manualnych) u dzieci z mpdz. Niskim stopniom obu skal odpowiada brak ograniczeń lub deficyty nieznaczного stopnia. Poziom V jest równoznaczny z trudnościami z kontrolowaniem położenia głowy i tułowia w większości pozycji oraz z osiągnięciem świadomej kontroli ruchu (GMFCS) oraz z brakiem możliwości posługiwania się przedmiotami i ograniczoną zdolnością wykonywania czynności życia codziennego (MACS)[15]. W przypadku obu skal klasyfikacyjnych jakość życia pacjentów malała wraz ze wzrostem stopnia ich poziomu (ryc. 2 i 3). Znalezione obecność silnych korelacji pomiędzy umiejętnością lokomocji wyrażoną za pomocą skali GMFCS a komponentami CP Module oceniającymi: codzienne czynności ( $r = -0,677$ ,  $p < 0,001$ ), funkcję jedzenia ( $r = -0,662$ ,  $p < 0,001$ ), poruszanie się i równowagę ( $r = -0,657$ ,  $p < 0,001$ ), szkolne czynności ( $r = -0,619$ ,  $p < 0,001$ ) oraz oceną funkcjonowania fizycznego w skali generycznej ( $r = -0,645$ ,  $p < 0,001$ ). W przypadku umiejętności manualnych sklasyfikowanych w skali MACS silne korelacje wykazywały codzienne czynności i funkcja jedzenia ( $r = -0,724$ ,  $p < 0,001$ ), szkolne czynności ( $r = -0,702$ ,  $p < 0,001$ ), mowa ( $r = -0,589$ ,  $p < 0,001$ ), poruszanie się i równowaga ( $r = -0,583$ ,

$p < 0,001$ ) oraz ocena funkcjonowania fizycznego w skali generycznej ( $r = -0,689$ ,  $p < 0,001$ ). Pozostałe elementy obu skal wykazywały słabą korelację ze skalami GMFCS i MACS ( $r > 0,2$  i  $\leq 0,4$ ).



Ryc.2 Profile jakości życia dzieci i młodzieży z mpdz w skali PedsQL CP Module w zależności od poziomu skali GMFCS.



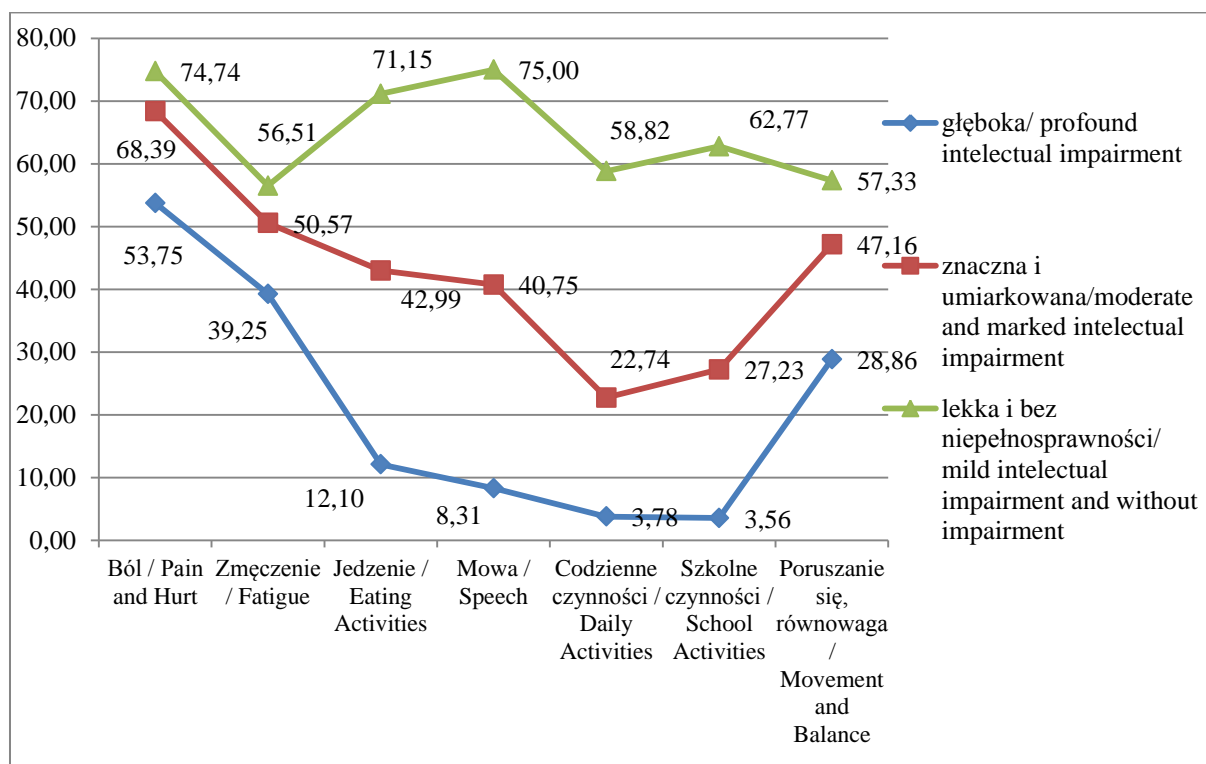
Ryc.3. Profile jakości życia dzieci i młodzieży z mpdz w skali PedsQL moduł mózgowe porażenie dziecięce w zależności od poziomu skali MACS.

W analizie zależności występujących pomiędzy niepełnosprawnością intelektualną a wartością HRQOL dokonano podziału badanych zgodnie z przepisami związanym z realizacją obowiązku nauki (tab.III, ryc.4). Osoby z niepełnosprawnością w stopniu głębokim (IQ<20) realizują go w formie zajęć rewalidacyjno-wychowawczych w odrębnych ośrodkach. W przypadku niepełnosprawności znacznej (IQ 20-34) i umiarkowanej (IQ 35-54) obowiązek jest realizowany w szkołach specjalnych. Z kolei osoby z niepełnosprawnością w stopniu lekkim (IQ 55-69) uczęszczają do szkół ogólnodostępnych lub integracyjnych. Z oceny wpływu zaburzeń kognitywnych na jakość życia wykluczono 8 badanych, u których ze względu na zbyt niski wiek nie badano poziomu rozwoju intelektualnego. Stwierdzono istotne statystycznie różnice w ocenie obu skal w zależności od stopnia niepełnosprawności intelektualnej ( $p<0,001$ ). Wartość HRQOL mierzona w obu skalach PedsQL malała wraz ze rosnącym stopniem deficytów poznawczych. W przypadku wszystkich poziomów niepełnosprawności intelektualnej najniżej ocenianym elementem skali generycznej było funkcjonowanie fizyczne, najwyżej ocenianym funkcjonowanie emocjonalne. W skali specyficznej czterema najniżej ocenionymi elementami u badanych z IQ<54 (upośledzenie głębokie, znaczne i umiarkowane) były codzienne i szkolne czynności oraz funkcje mowy i jedzenia. W przypadku niepełnosprawności intelektualnej w stopniu lekkim występującej u 15 badanych z hemiplegią i 9 z diplegią najniżej oceniono zmęczenie, następnie poruszanie się i równowagę. Dopiero na trzecim i czwartym miejscu wymieniano codzienne i szkolne czynności.

Tab. III Średnie oceny jakości życia w skali PedsQL CP Module w zależności od stopnia niepełnosprawności intelektualnej.

PedsQL	Upośledzenie głębokie <i>Profound intellectual impairment</i>		Upośledzenie znaczne i umiarkowane <i>Severe and moderate intellectual impairment</i>		Upośledzenie lekkie <i>Mild intellectual impairment</i>		ANOVA P
	Średnia <i>Mean</i>	SD	Średnia <i>Mean</i>	SD	Średnia <i>Mean</i>	SD	
<b>Generic Core Scale</b>							
Funkcjonowanie fizyczne <i>Physical functioning</i>	11,05	10,44	25,09	21,16	51,82	23,87	<0,001
Funkcjonowanie emocjonalne <i>Emotional functioning</i>	44,72	23,57	55,35	18,00	63,54	21,59	<0,001
Funkcjonowanie społeczne <i>Social functioning</i>	36,28	27,12	47,00	35,02	60,63	17,71	0,002

Funkcjonowanie szkolne <i>School functioning</i>	32,62	21,79	45,35	20,18	60,91	16,45	<0,001
Funkcjonowanie psychospołeczne <i>Psychosocial functioning</i>	38,19	19,04	48,80	16,50	61,70	15,25	<0,001
Ocena ogólna/ <i>Overall score</i>	27,91	13,81	40,09	14,57	58,09	15,77	<0,001
<b>CP Module</b>							
Ból/ <i>Pain and Hurt</i>	53,75	31,95	68,39	24,89	74,74	23,13	<0,001
Zmęczenie/ <i>Fatigue</i>	39,25	21,01	50,57	20,87	56,51	18,38	<0,001
Jedzenie/ <i>Eating Activities</i>	12,10	14,79	42,99	29,76	71,15	21,47	<0,001
Mowa/ <i>Speech, Communication</i>	8,31	16,91	40,75	34,99	75,00	30,56	<0,001
Codziennie czynności <i>Daily Activities</i>	3,78	11,68	22,74	27,18	58,82	24,68	<0,001
Szkolne czynności <i>School Activities</i>	3,56	14,14	27,23	29,18	62,77	26,35	<0,001
Poruszanie się i równowaga <i>Movement and Balance</i>	28,86	30,97	47,16	30,83	57,33	28,70	<0,001



Ryc.4. Profile jakości życia dzieci i młodzieży z mpdz w skali PedsQL CP Module w zależności od poziomu niepełnosprawności intelektualnej.

Poza funkcjonowaniem społecznym i emocjonalnym w skali generycznej oraz bólem w skali specyficznej odnotowano istotną statystycznie zależność pomiędzy wartością HRQOL a obecnością niepełnosprawności współtowarzyszących. Jakość życia oceniono najwyżej u badanych bez deficytów i chorób współtowarzyszących. Następnie u badanych z dysfunkcjami narządu wzroku oraz u badanych z padaczką. Najniżej została oceniona

jakość życia osób u których stwierdzono obecność niepełnosprawności sprzężonych: padaczki oraz dysfunkcji narządu wzroku lub narządu słuchu (tab.IV). Zaobserwowano nieznaczne różnice w wartości HRQOL pomiędzy grupą bez niepełnosprawności towarzyszących a grupą wykazującą dysfunkcje narządu wzroku. W analizie ocen jakości życia z uwzględnieniem niepełnosprawności współtowarzyszących odnaleziono powtarzające się zależności dotyczące obu skal PedsQL (najniższa wartość funkcjonowania fizycznego, najwyższa funkcjonowania emocjonalnego w skali generycznej oraz najniższa wartość codziennego i szkolnego funkcjonowania, a najwyższa bólu w skali specyficznej).

Tab. IV Średnie oceny jakości życia w skali PedsQL CP Module w zależności od niepełnosprawności współtowarzyszących.

PedsQL	Bez chorób <i>Without impairments</i>		Dysfunkcja narządu wzroku <i>Vision impairment</i>		Padaczka <i>Seizures</i>		Padaczka i narząd wzroku <i>Seizures and vision impairment</i>		Padaczka i narząd słuchu <i>Seizures and hearing impairment</i>		ANOVA p
	Średnia <i>Mean</i>	SD	Średnia <i>Mean</i>	SD	Średnia <i>Mean</i>	SD	Średnia <i>Mean</i>	SD	Średnia <i>Mean</i>	SD	
<b>Generic Core Scale</b>											
Funkcjonowanie fizyczne <i>Physical functioning</i>	27,61	23,66	29,34	24,40	19,11	19,84	14,75	13,93	10,62	8,15	<0,001
Funkcjonowanie emocjonalne <i>Emotional functioning</i>	55,12	21,06	53,90	22,71	52,10	21,33	46,53	20,90	52,00	26,83	0,282
Funkcjonowanie społeczne <i>Social functioning</i>	47,65	25,11	47,93	23,37	40,59	23,65	43,33	49,87	41,00	27,02	0,613
Funkcjonowanie szkolne <i>School functioning</i>	46,06	23,45	50,09	20,07	38,27	21,81	35,83	19,35	32,00	30,54	0,008
Funkcjonowanie psychospołeczne <i>Psychosocial functioning</i>	50,37	18,60	50,95	18,91	43,63	18,28	40,57	17,21	41,66	22,51	0,012
Ocena ogólna <i>Overall score</i>	41,91	16,49	42,80	18,60	34,73	16,07	30,20	13,79	30,86	16,67	<0,001
<b>CP Module</b>											
Ból/ <i>Pain and Hurt</i>	69,35	27,48	66,25	24,59	61,03	28,29	58,38	32,45	50,00	36,71	0,152
Zmęczenie <i>Fatigue</i>	52,63	20,69	51,37	21,17	43,50	21,39	41,89	20,36	36,25	8,15	0,009
Jedzenie <i>Eating Activities</i>	41,18	30,95	45,37	35,24	27,77	27,24	19,23	23,23	21,00	16,73	<0,001
Mowa <i>Speech and Communication</i>	41,70	34,68	50,07	42,12	20,96	28,56	18,07	29,82	0,00	0,00	<0,001
Codzienne	23,65	28,66	33,35	34,91	12,93	20,97	7,17	17,83	1,67	3,73	<0,001



czynności <i>Daily Activities</i>											
Szkolne czynności <i>School Activities</i>	30,43	34,28	36,38	32,66	13,96	23,76	6,66	16,53	0,00	0,00	<0,001
Poruszanie się i równowaga <i>Movement and Balance</i>	46,66	34,13	46,46	33,51	42,62	28,48	28,50	29,99	30,00	25,74	0,016

Nie odnotowano obecności zależności pomiędzy wiekiem podjęcia systematycznej fizjoterapii a ocenami poszczególnych elementów skali specyficznej. Wiek postawienia rozpoznania pozostawał w słabej korelacji z poruszaniem się i równowagą ( $r=0,22$ ,  $p<0,001$ ) i bardzo słabej korelacji z codziennymi czynnościami ( $r=0,14$ ,  $p=0,024$ ), bólem ( $r=0,14$ ,  $p=0,026$ ) i funkcją jedzenia ( $r=0,13$ ,  $p=0,034$ ).

## Omówienie

Mózgowe porażenie dziecięce w zależności od lokalizacji oraz rozległości uszkodzenia może być powiązane z obecnością zaburzeń współwystępujących, do których można zaliczyć niepełnosprawność intelektualną, padaczkę, zaburzenia zachowania, zaburzenia funkcjonowania narządu wzroku czy słuchu. Deficyty poznawcze występują częściej u osób z poważnymi motorycznymi dysfunkcjami, a osoby z tetraplegią spastyczną wykazują największe ryzyko wystąpienia niepełnosprawności intelektualnej [14]. Celowy dobór badanych charakteryzujących się niepełnosprawnością intelektualną, która jest cechą niereprezentatywną dla wszystkich pacjentów z mpdz wpłynął na odmienny rozkład liczebności dla różnych postaci zespołu. W porównaniu do innych badań polskich i europejskich odnotowano większą liczbę badanych z tetraplegią oraz mniejszą liczbę z diplegią i hemiplegią [16,17]. W badanej grupie odnotowano również wyższą częstotliwość występowania padaczki. Wyniosła ona 53,08%, podczas gdy podawany w innych badaniach odsetek osób z padaczką mieści się w szerokim przedziale 20%-40% [14]. W badaniach polskich określono go na 41,4% [18]. Podaje się, że padaczka najczęściej występuje u osób postacią tetraplegiczną, stąd często stosowana jest jako marker ciężkości zespołu. Związana jest również ze wzrostem ryzyka wystąpienia problemów poznawczych i zaburzeń zachowania oraz zmniejszeniem prawdopodobieństwa pojawienia się funkcji chodu, choć występujący w mpdz związek pomiędzy padaczką, a niepełnosprawnością intelektualną wymaga zdaniem autorów szczegółowego zbadania [18,19]. Pozostałe zaburzenia współwystępujące: funkcji wzrokowych oraz słuchu występowały z częstotliwością zbliżoną do podawanej w literaturze przedmiotu [12-14].

Zależność pomiędzy wzrastającą liczbą towarzyszących dysfunkcji i niższą jakością życia badanych nie jest zaskakująca dla autorów. W opracowaniu poza oceną uwarunkowań klinicznych, skupiono się na analizie wartości HRQOL w poszczególnych domenach obu skal PedsQL, co może stanowić podstawę do ukierunkowania działań terapeutycznych. Badanie wykazało znaczące obniżenie jakości życia dzieci i młodzieży z mpdz w odniesieniu do dzieci zdrowych [11]. Tak jak w innych badaniach zagranicznych i polskich [20-23] najniższą wartość HRQOL wykazywały osoby z tetraplegią, a najwyższą osoby z hemiplegią. Badani z postacią pozapiramidową uzyskali w skali generycznej oceny funkcjonowania psychospołecznego porównywalne do ocen osób z łżejszymi postaciami spastycznymi. Jednak ich oceny w skali specyficznej, zwłaszcza funkcjonowania codziennego, funkcji jedzenia i mowy były bardziej zbliżone do osób z tetraplegią. Zależność tą może tłumaczyć charakterystyczna dla tego typu zespołu obecność zaburzeń połykania, koordynacji ruchów krtani i przełyku skutkująca dysfunkcjami aktu przyjmowania pokarmu i mowy. Podobnie jak występowanie ruchów mimowolnych i trudności w wykonywaniu ruchów dowolnych uniemożliwiających samodzielne funkcjonowanie pacjenta, pomimo często występującego prawidłowego rozwoju intelektualnego [24].

W badanej grupie odnotowano niewielkie różnice w ocenie pomiędzy pacjentami z hemiplegią i diplegią. Dzieci i młodzież z diplegią osiągały większą wartość HRQOL w domenach funkcjonowania społecznego, mowy i komunikacji. Niższy poziom funkcjonowania społecznego u osób z porażeniem połowicznym może być spowodowany charakterystycznymi dla tej postaci zespołu zaburzeniami zachowania: agresją, złością, hiperaktywnością oraz zaburzeniami uwagi i koncentracji. Występowanie zaburzeń zachowania w tym przypadku wiązane jest z lokalizacją ognisk padaczkowych (padaczka skroniowa i czołowa). Natomiast problem komunikowania się osób z hemiplegią może wynikać z umiejscowienia uszkodzenia ośrodkowego układu nerwowego. Uszkodzenie lewego płata skroniowego i czołowego może pociągnąć za sobą zaburzenia funkcji mowy [24]. We wszystkich postaciach mpdz, bez względu na stopień niepełnosprawności intelektualnej i obecność dysfunkcji współtowarzyszących ocena funkcjonowania psychospołecznego, w tym funkcjonowania emocjonalnego, była wyższa od oceny funkcjonowania fizycznego.

U wszystkich badanych dwoma największymi problemami ocenianymi przy pomocy skali specyficznej były codzienne i szkolne czynności, Dopiero na piątym i szóstym miejscu, co zaskoczyło autorów, wymieniano trudności związane z poruszaniem się i równowagą. W badaniach Varniego i wsp. [20] przeprowadzonych w Stanach Zjednoczonych problemy

motoryczne zajmowały drugie i trzecie w kolejności miejsce, zaraz po problemach z codziennym funkcjonowaniem. Następne u osób z tetraplegią były problemy z komunikacją, które u dzieci z hemiplegią i diplegią obok funkcją jedzenia były najwyżej ocenianymi parametrami HRQOL. Przytoczymy w tym miejscu wypowiedź matki 18-letniej pacjentki sklasyfikowanej na V poziomie GMFCS „Myślę, że porażenie nie jest najgorszym problemem. Najgorszy jest brak możliwości komunikowania się” [25]. Wyniki badania potwierdzają duże znaczenie umiejętności porozumiewania się dla HRQOL. Wskazują na potrzebę prowadzenia u pacjentów z mpdz kompleksowej terapii, w której stosownie do ich potrzeb i predyspozycji, obok działań fizjoterapeutycznych podejmuje się działania logopedyczne. Jednym z najważniejszych celów tych ostatnich powinno być wypracowanie adekwatnej do stanu i możliwości pacjenta formy komunikowania się z otoczeniem, dającego szansę nadawania i odbierania wiadomości.

Wyniki własne potwierdzają obecność dyskomfortu związanego ze zmęczeniem. Nie istnieje jedna, wspólna definicja tego pojęcia. Dla celów klinicznych zmęczenie można określić, jako problem w zainicjowaniu lub podtrzymaniu dobrowolnie podjętej aktywności [26]. U jego podstaw u osób z mpdz leżą zaburzenia koordynacji, osłabienie siły mięśniowej oraz zaburzenia napięcia mięśniowego skutkujące znacznym wydatkiem energetycznym związanym z ruchem. Zmęczenie może być pogłębiane przez zbyt niski lub zbyt wysoki (intensywna rehabilitacja) poziom aktywności ruchowej [27]. Często powiązane jest z bólem, który może wynikać z problemów natury ortopedycznej (bóle mięśniowe, przykurcze, deformacje, złamania), gastrologicznej (refluks, zaparcia) i stomatologicznej. Także unieruchomienie w połączeniu z niedoborem wagi może powodować ból związany z naciskiem na wyniosłości kostne [28]. Dodatkowymi czynnikami potęgującymi ból mogą być zabiegi medyczne, czy inwazyjne procedury chirurgiczne i fizjoterapeutyczne. Badania wskazują, że doświadczanie bólu jest częste w przypadku mpdz, co może zaniżać możliwość aktywności i partycypacji osób z mpdz. Odsetek cierpiących z powodu chronicznego bólu wynosi w zależności od badań 30-84% [27,29]. W badaniach własnych, w opozycji do Varniego i wsp. [20], ból był najwyżej ocenianym parametrem skali specyficznej, co świadczy, że nie stanowił on dużego problemu u badanych. Podobnie jak Hirsh i wsp. [27] oraz Arnaud i wsp. [30] autorzy przypuszczają, że u pacjentów z mpdz intensywność bólu może być nieodpowiednio oceniana. Może to wynikać z obecności niepełnosprawności intelektualnej pacjenta, problemów w komunikacji lub niewiedzy rodziców lub opiekunów [27,30]. Za najczęstsze przejawy bólu u dzieci z mpdz pozbawionych możliwości komunikacji werbalnej podaje się zmiany fizjologiczne (dreszcze, nadmierną potliwość,

zmiany kolorytu skóry, wstrzymywanie oddechu), zaburzenia snu, wzrost częstości napadów padaczkowych, zmiany w wokalizacji i interakcjach społecznych (odmowę współpracy, irytację), zmiany w ekspresji twarzy, obniżenie poziomu aktywności własnej, próby wskazania miejsca bólu, zmiany napięcia mięśniowego, czy przyjmowanie pozycji obronnej przed bólem [31]. Szczególne znaczenie mają więc działania edukacyjne ukierunkowane na rozpoznanie objawów oraz właściwą ocenę bólu oraz uświadomienie rodzicom i opiekunom jego możliwych przyczyn i przejawów.

W obserwacji własnej odnotowano statystycznie istotną różnicę w ocenie jakości życia badanych z różnymi poziomami w skalach GMFCS i MACS, przy istniejącej wyraźnej korelacji pomiędzy skalami GMFCS a MACS ( $r$  Pearsona=0,0694  $p<0,001$ ). Skale te stworzono raczej w celu klasyfikowania niż oceny osób z mpdz. Gross Motor Function Classification System (GMFCS) kategoryzuje umiejętności przemieszczania się, podczas gdy Manual Ability Classification System (MACS) prezentuje umiejętności manualne. Obie skale to proste i szybkie narzędzia, które mogą być stosowane zarówno przez specjalistę, jak i rodzica w celu dostarczenia informacji o poziomie funkcjonalnym dziecka [32]. Wyniki wielu badań potwierdziły obecność zależności pomiędzy GMFCS a wartością HRQOL [22,30,33,34]. Nie ma jednak zgodności w wynikach, co do zależności pomiędzy GMFCS a funkcjonowaniem psychospołecznym. Część badań potwierdza tylko korelacje z funkcjonowaniem fizycznym [22,33,35,36]. W badaniach własnych wyniki wszystkich domen obu skal PedsQL były zależne od poziomu zarówno GMFCS, jak i MACS, choć najsilniejsze korelacje ( $r>0,6$ ) odnaleziono pomiędzy komponentami związanymi z funkcjonowaniem fizycznym. Niższym poziomom skal klasyfikujących odpowiadały niższe wartości HRQOL.

Tak jak u Vargus-Adams [33] stwierdzono istotną statystycznie współzależność pomiędzy stopniem niepełnosprawności intelektualnej a wynikami wszystkich podskal. Wraz ze wzrostem stopnia niepełnosprawności intelektualnej (niepełnosprawność w stopniu lekkim, umiarkowanym i znacznym, głębokim) malała wartość HRQOL badanych. W badaniach polskich Okurowska-Zawada i wsp.[37] nie znaleźli korelacji pomiędzy stopniem rozwoju intelektualnego a jakością życia. Z kolei Chmielik [23] nie stwierdziła znamienych statystycznie różnic w ocenie pomiędzy dziećmi z prawidłowym rozwojem intelektualnym, niepełnosprawnością w stopniu lekkim oraz umiarkowanym. W każdym z przytoczonych badań polskich użyto innego narzędzia pomiaru HRQOL. Zdaniem autorów taka rozbieżność wynika z odrębności zastosowanych skal. Fakt ten, z czym zgadza się Chmielik [23],

przemawia za potrzebą porównywania wyników pochodzących z badań z zastosowaniem tych samych narzędzi badawczych.

Jednoczynnikowa analiza wariancji wykazała również wpływ niepełnosprawności współtowarzyszących na jakość życia. Osoby z niepełnosprawnością narządu wzroku miały oceny zbliżone do osób bez chorób współtowarzyszących. Wynika to z faktu, że u osób z mpdz najczęstszą patologią dotyczącą narządu wzroku jest zez oraz zaburzenia refrakcji i akomodacji nie zmniejszające w znaczny sposób jakości życia [13]. Gorszą jakością życia, podobnie jak w pracy polskiej z zastosowaniem CHQ [23] charakteryzowali się badani z padaczką. Najniższą z niepełnosprawnością narządu słuchu (niedosłuchem i głuchotą). W obserwacji własnej nie odnotowaliśmy statystycznie istotnej różnicy pomiędzy ocenami osób z różnymi chorobami współtowarzyszącymi w domenie funkcjonowania społecznego i emocjonalnego w skali generycznej oraz bólu w skali specyficznej.

## **Wnioski**

1. Jakość życia dzieci i młodzieży z tetraplegią i postacią pozapiramidową we wszystkich badanych aspektach jest niższa od jakości życia dzieci i młodzieży z diplegią i hemiplegią.
2. Poziom funkcjonowania wyrażony w skalach GMFCS i MACS oraz stopień niepełnosprawności intelektualnej są czynnikami wpływającymi na jakość życia we wszystkich kategoriach mierzonych skalami PedsQL.
3. Zaburzenia współwystępujące nie wpływają na jakość życia w kategoriach funkcjonowania społecznego i emocjonalnego oraz bólu.

## **Piśmiennictwo**

1. Steinborn B.: Wybrane zagadnienia z neurologii dziecięcej: padaczka wieku rozwojowego i mózgowie porażenie dziecięce- możliwości diagnostyczne i lecznicze. *Fam Med Primary Care Rev* 2008, 10, 1: 107-115.
2. Rosenbaum P., Paneth N., Leviton A., et al.: A report: the definition and classification of cerebral palsy April 2006, *Dev Med Child Neurol Suppl* 2007; 109: 8-14.
3. Towards a Common Language for Functioning, Disability and Health ICF, World Health Organization, Geneva 2002.
4. Livingston M.H., Rosenbaum P.L., Russell D.J., et al.: Quality of life among adolescents with cerebral palsy: what does the literature tell us? *Dev Med Child Neurol* 2007; 49(3): 225-231.

5. Majkowicz M., Zdun-Ryżewska A.: Ocena jakości życia w zaburzeniach psychicznych- koncepcje, badania, narzędzia pomiaru. *Psychiatria w Praktyce Klinicznej* 2009; 2(2): 100-114.
6. Trojanowska A.: Znaczenie badań nad jakością życia w medycynie. *Zdr Publ* 2011; 121(1): 99-103.
7. Topór E., Kułak W.: Jakość życia dzieci z mózgowym porażeniem dziecięcym. *Neurol Dziec* 2010; 9(37): 61-66.
8. Pirpiris M., Gates P.E., McCarthy J.J., et al.: Function and well-being in ambulatory children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2006; 26(1): 119-124.
9. Shelly A., Davis E., Waters E., et al.: The relationship between quality of life and functioning for children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50(3): 199-203.
10. Varni J.W., Burwinkle T.M., Berrin S.J., et al.: The PedsQL in Pediatric Cerebral Palsy: Reliability, Validity, and Sensitivity of the Generic Core Scales and Cerebral Palsy Module. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48: 442-449.
11. Michalska A., Wendorff J., Boksa E., i wsp.: Jakość życia dzieci i młodzieży z mózgowym porażeniem dziecięcym. Część I- wybrane uwarunkowania społeczno-demograficzne.
12. Zgorzalewicz B., Miszczanek T., Zgorzalewicz M.: Epidemiologia opisowa mozgowego porażenia dziecięcego. *Ortop Traumatol Rehab* 2001; 3(4): 267-471.
13. Bandzul K., Mrugacz M., Zmiany w narządzie wzroku u pacjentów z mózgowym porażeniem dziecięcym. *Neurol Dziec* 2011; 20(40): 59-62.
14. Pakula A.T., van Naarden Braun K., Yeargin-Allsopp M., Cerebral Palsy: Classification and Epidemiology *Phys Med Rehabil Clin N Am* 2009; 20: 425-452.
15. Gajewska E.: Nowe definicje i skale funkcjonalne stosowane w mózgowym porażeniu dziecięcym, *Neurol Dziec* 2009; 18(35): 67-71.
16. Miszczanek T., Wybrane aspekty epidemiologiczne mózgowego porażenia dziecięcego w populacji dzieci i młodzieży z terenu zachodnio-południowej Polski. *Neurologia Dziecięca* 2003, Nr 24 Vol. 12:13-21.
17. Surveillance of Cerebral Palsy in Europe. Prevalence and characteristics of children with cerebral palsy in Europe. *Dev Med Child Neurol* 2002; 44(9): 633-640.
18. Kułak W., Sobaniec W.: Risk factors and prognosis of epilepsy in children with cerebral palsy in north-eastern Poland *Brain Dev* 2003;25(7): 499-506.

19. Sellier E., Uldall P, Calado E, et al.: Epilepsy and cerebral palsy: characteristics and trends in children born in 1976-1998. *Eur J Paediatr Neurol* 2012;16(1): 48-55.
20. Varni J.W., Burwinkle T.M., Sherman S.A., et al.: Chambers HG. Health-related quality of life of children and adolescents with cerebral palsy: hearing the voices of children. *Dev Med Child Neurol* 2005; 47(9): 592-597.
21. Varni J.W., Burwinkle T.M., Berrin S.J., et al.: The PedsQL in Pediatric Cerebral Palsy: Reliability, Validity, and Sensitivity of the Generic Core Scales and Cerebral Palsy Module. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48: 442-449.
22. Majnemer A., Shevell M., Rosenbaum P., et al.: Determinants of life quality in school-age children with cerebral palsy. *J Pediatr* 2007; 151(5): 470-475.
23. Chmielik A.: Jakość życia związana ze stanem zdrowia u dzieci i młodzieży z mózgowym porażeniem dziecięcym. Rozprawa na stopień doktora medycyny. Instytut „Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa 2005.
24. Kułakowska Z., Wczesne uszkodzenie dojrzewającego mózgu. Od neurofizjologii do rehabilitacji. *Folium*. Lublin 2003.
25. Davis E., Shelly A., Waters E., et al.: Quality of life of adolescents with cerebral palsy: perspectives of adolescents and parents. *Dev Med Child Neurol* 2009; 51(3): 193-199.
26. Chaudhuri A., Behan P.O.: Fatigue in neurological disorders. *Lancet* 2004; 363 (9413): 978-988.
27. Hirsh A.T., Gallegos J.C., Gertz K.J., et al.: Symptom burden in individuals with cerebral palsy. *J Rehabil Res Dev* 2010; 47(9): 863-876.
28. Vogtle L.K.: Pain in adults with cerebral palsy: impact and solutions. *Dev Med Child Neurol* 2009; 51 Suppl 4: 113-121.
29. Berrin S.J., Malcarne V.L., Varni J.W., et al.: Pain, fatigue, and school functioning in children with cerebral palsy: a path-analytic model. *J Pediatr Psychol* 2007; 32(3): 330-337.
30. Arnaud C., White-Koning M., Michelsen S.I., et al.: Parent-reported quality of life of children with cerebral palsy in Europe. *Pediatrics* 2008; 121(1): 54-64.
31. Hadden K.L., von Baeyer C.L.: Pain in children with cerebral palsy: common triggers and expressive behaviors. *Pain*. 2002; 99(1-2): 281-288.
32. Gunel M.K., Mutlu A., Tarsuslu T., et al.: Relationship among the Manual Ability Classification System (MACS), the Gross Motor Function Classification System

- (GMFCS), and the functional status (WeeFIM) in children with spastic cerebral palsy. *Eur J Pediatr* 2009; 168(4): 477-485.
33. Vargus-Adams J.: Health-Related Quality of Life in Childhood Cerebral Palsy. *Arch Phys Med Rehabil* 2005; 86: 940-945.
  34. Rosenbaum P.L., Livingston M.H., Palisano R.J., et al.: Quality of life and health-related quality of life of adolescents with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2007; 49(7): 516-521.
  35. Livingston M.H., Rosenbaum P.L., Russell D.J., et al.: Quality of life among adolescents with cerebral palsy: what does the literature tell us? *Dev Med Child Neurol* 2007; 49(3): 225-231.
  36. Maher C.A., Olds T., Williams M.T., et al.: Self-reported quality of life in adolescents with cerebral palsy. *Phys Occup Ther Pediatr* 2008; 28(1): 41-57.
  37. Okurowska-Zawada B., Kułak W., Otapowicz D., et al.: Quality of life in children and adolescents with cerebral palsy and myelomeningocele. *Pediatr Neurol* 2011; 45(3): 163-168.



### Część III

#### **Jakość życia dzieci i młodzieży z mózgowym porażeniem dziecięcym i niepełnosprawnością intelektualną- rodzinne uwarunkowania społeczno-demograficzne.**

Jakość życia uwarunkowana stanem zdrowia (health related quality of life- HRQOL) jest teoretycznym i praktycznym konstruktem stosowanym do opisu funkcjonowania osób z różnymi jednostkami chorobowymi. Definiowana jest na wiele sposobów. Według Światowej Organizacji Zdrowia (WHO) jakość życia to postrzeganie przez jednostkę swojej pozycji w życiu w kontekście kultury, systemu wartości w którym ona żyje, w relacji do własnych celów, oczekiwań, standardów i zainteresowań [1-3]. W klasycznym ujęciu Shippera to odbierany przez pacjenta funkcjonalny efekt choroby i jej leczenia [2,4]. Do określenia jakości życia stosuje się najczęściej dwa rodzaje kryteriów: obiektywne i subiektywne. Kryteria obiektywne określają w sposób mierzalny standard życia. Obejmują stan zdrowia, stan socjalno-ekonomiczny, wykształcenie, pełnione role i kontakty społeczne. Z kolei kryteria subiektywne, powiązane z satysfakcją z życia, to stan fizyczny (ogólna sprawność i wydolność, występowanie dolegliwości), stan psychiczny (reakcje lękowe, depresje, obraz siebie, stres), sytuacja socjalna (satysfakcja z pracy i zarobków, sposób spędzania wolnego czasu) oraz relacje międzyludzkie [1,4-6].

Przeprowadzenie pomiaru jakości życia związane jest z trudnościami wynikającymi z wyborem odpowiedniej strategii oceny. W badaniach nad HRQOL stosowane są dwa sposoby pomiaru. Jakość życia może być obiektywnie oceniana przez osoby trzecie poprzez określenie sytuacji życiowej pacjenta. Drugim sposobem jest subiektywna ocena dokonana bezpośrednio przez badanego. Obecnie podkreśla się znaczenie subiektywizmu oceny, jako własnej charakterystyki poczucia jakości życia [1,2,3,5]. Samoocena (*self-report*) została w 1993 roku zarekomendowana przez WHO i Międzynarodowe Stowarzyszenie Psychologii i Psychiatrii Dziecięcej jako najwłaściwszy sposób pomiaru jakości życia dzieci. W pewnych sytuacjach jej zastosowanie może nieść ze sobą jednak pewne ograniczenia, tak jak w przypadku młodego wieku badanych, ciężkiego stopnia dysfunkcji wynikających z choroby oraz niepełnosprawności intelektualnej. W takim przypadku ocenę jakości życia mogą przeprowadzić rodzice (*proxy-report*). Oba rodzaje oceny są uważane za ważne, wzajemnie komplementarne źródła informacji o dziecięcej jakości życia, często jednak nie są ze sobą zgodne [7]. Różnice występujące pomiędzy samooceną a oceną wykonywaną przez inne osoby określa się terminem wariacji pomiędzy informatorami „*cross-informant variance*”

[8,9]. W literaturze przedmiotu spotyka się rozbieżne informacje, co do poziomu zgodności oceny jakości życia pomiędzy rodzicami a dziećmi [9].

Niepełnosprawność dziecka wynikająca z mózgowego porażenia dziecięcego (mpdz), które w kontekście czasu i postępu dysfunkcji można zaliczyć do chorób przewlekłych, powoduje permanentne zmiany w funkcjonowaniu rodziny. Jej członkowie muszą skoncentrować się na chorym dziecku, co może powodować silne, negatywne emocje: poczucie winy, wstyd, lęk, rozpacz, poczucie niespełnienia i zawiedzionych nadziei. Leżą one u podłoża wielu problemów. Problemów natury psychologicznej takich jak zespół wypalenia, czy pogorszenie jakości bliskiego związku małżonków. Problemów społecznych, wśród których można wymienić konieczność rezygnacji z pracy zawodowej, ograniczenie życia towarzyskiego i kulturalnego, czy społeczną izolację rodziny. Także problemów ekonomiczno-bytowych związanych z rezygnacją z pracy zawodowej oraz ponoszeniem wysokich kosztów leczenia i usprawniania dziecka [10-12]. Wszystkie one w istotnym stopniu wpływają na poczucie jakości życia zarówno rodziców jak i dzieci. Ważnymi problemami warunkującymi HRQOL są również widoczność niepełnosprawności, rodzaj i stopień niepełnosprawności intelektualnej dziecka oraz sposób jego zachowania. Modyfikują one postawy rodziców względem dzieci niepełnosprawnych i są źródłem specyficznego modelu ich wychowania. Wrodzona nadpobudliwość dziecka może prowokować metody wychowania ograniczającego z dużą liczbą kar i nakazów, a niska aktywność umysłowa i sensoryczna wycofywanie się rodziców z aktywności stymulującej rozwój. Z kolei mniejsze zainteresowanie dziecka kontaktami interpersonalnymi może prowadzić do zaniechania wzmocnień o charakterze społecznym na rzecz zjawisk fizycznych [13]. Badania potwierdzają, że stan zdrowia rodziców, ich wiek, płeć, poziom stresu oraz status socjalno-ekonomiczny, mogą wpływać na ocenę jakości życia chorego dziecka [14-17]. Celem pracy była ocena wpływu wybranych rodzinnych cech społeczno-demograficznych na wartość HRQOL dzieci i młodzieży z mózgowym porażeniem dziecięcym.

## **Material i metody**

Szczegółowe dane na temat procedury badań, zastosowanych narzędzi badawczych oraz charakterystyki demograficznej i klinicznej badanej grupy umieszczono w I i II części pracy [18,19]. Spośród czynników rodzinnych, które mogą wpływać na wartość HRQOL w analizie statystycznej wykorzystano wiek, wykształcenie i aktywność zawodową matki, ilość rodzeństwa, w tym rodzeństwa z mpdz (11 przypadków) oraz sieroctwo (21 przypadków). Na podstawie wymienionych wyżej czynników dokonano charakterystyki

rodzin badanych (tab. I). Uzyskane wyniki przedstawiono za pomocą parametrów rozkładu średniej arytmetycznej (średnia), odchylenia standardowego (SD), mediany (Me), wartości minimalnej (min) i maksymalnej (max). Porównanie uzyskanych wyników w zależności od wybranych czynników rodzinnych przeprowadzono jednoczynnikową analizą wariancji (ANOVA). Do oceny zmian wartości HRQOL z uwzględnieniem interakcji występujących pomiędzy czynnikami rodzinnymi a postacią mpdz zastosowano dwuczynnikową analizę wariancji. Z uwagi na rozmiary niniejszego opracowania autorzy opracowania przedstawiają w formie tabelarycznej jedynie część zebranych danych. Obliczenia statystyczne wykonano pakietem statystycznym Statistica 10 PL.

## **Wyniki**

Do oceny rodzinnych uwarunkowań HRQOL wykorzystano kwestionariusze 260 z 285 badanych (91,2%). Większość badanych pochodziła z rodzin wielodzietnych, tylko jedna czwarta z nich nie posiadała rodzeństwa (tab.I). W 11 przypadkach u rodzeństwa badanych również zdiagnozowano mpdz. U 21 badanych stwierdzono sieroctwo, w 6 przypadkach spowodowane śmiercią matki, w 15 przypadkach śmiercią ojca. W chwili przeprowadzania oceny średni wiek matek wynosił  $40,00 \pm 7,10$  lat, a ojców  $42,84 \pm 7,60$  lat. Ponad połowa matek badanych nie przekroczyła 40 r.ż. (55,65%). Większość z nich to osoby ze średnim wykształceniem, podczas gdy ojcowie w 51,1% wykazywali wykształcenie zawodowe i w 6% podstawowe (dane niepokazane). Aż trzy czwarte matek badanych zrezygnowało z pracy zarobkowej na rzecz sprawowania opieki nad dzieckiem.

Analiza pierwszych spływających z placówek kwestionariuszy pozwoliła odnotować istotną niedogodność. Autorzy zauważyli częste braki dotyczące rozpoznania badanych (postaci mpdz) oraz stopnia niepełnosprawności intelektualnej, które finalnie były uzupełniane przez pracowników macierzystych placówek na podstawie informacji zawartych w dostępnej dokumentacji. Aż 39,61% respondentów określiło chorobę dziecka ogólnie, jako mózgowo porażenie dziecięce, nie zakreślając jego postaci pomimo ich wyszczególnienia w kwestionariuszu. Wśród matek z wyższym i średnim wykształceniem odsetek ten był niższy (około 30%) niż u matek z wykształceniem zawodowym i podstawowym (odpowiednio 35% i 42%). Mniej matek (16,92%) wykazało się nieznajomością stopnia niepełnosprawności intelektualnej. Największą wiedzą w tym zakresie wykazały się matki z wykształceniem wyższym.

Tab.I Charakterystyka społeczno-demograficzna rodzin badanych.

Charakterystyka/ <i>Characteristics</i>	n(%)
Liczba rodzeństwa/ <i>Number of brothers/sisters:</i>	
brak/ <i>lack</i>	64(24,61)
jedno/ <i>one</i>	91(35,00)
dwoje i więcej/ <i>two and more</i>	105(40,39)
Obecność rodzeństwa z mpdz/ <i>Brother/ sister with CP:</i>	
brak/ <i>lack</i>	187(94,44)
obecne/ <i>present</i>	11(5,56)
Sieroctwo/ <i>Orphanhood</i>	21(8,07)
Wiek matki/ <i>Mother's age:</i>	
20-30 lat/ <i>20-30 years old</i>	19(8,60)
31-40 lat/ <i>31-40 years old</i>	104(47,05)
41-50 lat/ <i>41-50 years old</i>	80(36,20)
powyżej 50 lat/ <i>above 50 years old</i>	18(8,15)
Wykształcenie matki/ <i>Mother's education:</i>	
podstawowe/ <i>basic</i>	31(12,45)
zawodowe/ <i>vocational</i>	62(24,90)
średnie/ <i>secondary</i>	113(45,38)
wyższe/ <i>higher</i>	43(17,27)
Rezygnacja z pracy/ <i>Work resignation:</i>	
tak/ <i>yes</i>	202(78,60)
nie/ <i>no</i>	55(21,40)

### *Rodzeństwo*

Obecność rodzeństwa skutkowała niższą oceną HRQOL badanych w porównaniu do osób nieposiadających rodzeństwa. Ocena jakości życia malała wraz ze wzrostem liczby rodzeństwa. Jednak istotne statystycznie różnice odnotowano jedynie w ocenie funkcjonowania fizycznego ( $p=0,095$ ) w skali generycznej oraz bólu ( $p=0,029$ ) i zmęczenia ( $p=0,013$ ) w skali specyficznej. Nieistotnymi statystycznie okazały się różnice ocen pomiędzy badanymi pochodzącymi z pełnych i niepełnych rodzin (wyniki niepokazane). Obecność drugiego dziecka z rozpoznanym mózgowym porażeniem dziecięcym wpływała na ocenę funkcjonowania społecznego ( $p=0,005$ ), szkolnego ( $p=0,017$ ) i psychospołecznego ( $p=0,015$ ) oraz ocenę funkcji jedzenia ( $p=0,029$ ), codziennych ( $p=0,005$ ) i szkolnych czynności ( $p=0,006$ ) oraz poruszania się i równowagi ( $p=0,030$ ). We wszystkich wymienionych powyżej elementach oceny rodzeństwa ze wspólną diagnozą mpdz były wyższe od ocen badanych posiadających zdrowe rodzeństwo (tab.II).

Tab II Średnie wyniki w skali PedsQL Generic Core Scales i CP Module w zależności od posiadania rodzeństwa z mpdz.

Skale PedsQL <i>PedsQL scales</i>	Rodzeństwo zdrowe <i>Healthy brothers/sisters</i>		Rodzeństwo z mpdz <i>Brothers/sisters with CP</i>		ANOVA p
	Średnia <i>Mean</i>	SD	Średnia <i>Mean</i>	SD	
<b>Generic Core Scales</b>					
Funkcjonowanie fizyczne <i>Physical functioning</i>	19,56	19,11	31,25	31,19	0,475
Funkcjonowanie emocjonalne <i>Emotional functioning</i>	50,61	21,31	60,80	24,11	0,243
Funkcjonowanie społeczne <i>Social functioning</i>	41,42	25,02	65,45	25,05	0,005
Funkcjonowanie szkolne <i>School functioning</i>	40,56	22,27	56,14	23,75	0,017
Funkcjonowanie psychospołeczne <i>Psychosocial functioning</i>	44,56	18,37	59,92	21,38	0,015
Ocena ogólna/ <i>Overall score</i>	35,32	15,82	47,55	22,58	0,075
<b>CP Module</b>					
Ból/ <i>Pain and Hurt</i>	60,51	28,07	61,55	29,26	0,836
Zmęczenie / <i>Fatigue</i>	45,61	20,77	42,99	21,62	0,721
Jedzenie/ <i>Eating Activities</i>	30,38	29,13	55,00	34,28	0,029
Mowa/ <i>Speech, Communication</i>	28,77	34,99	44,32	37,55	0,126
Codzienne czynności <i>Daily Activities</i>	16,06	25,06	39,89	34,05	0,005
Szkolne czynności <i>School Activities</i>	18,13	27,83	47,16	34,39	0,006
Poruszanie się i równowaga <i>Movement and Balance</i>	37,57	32,24	57,73	26,02	0,030

Dwuczynnikowa analiza wariancji wykazała istotne statystycznie różnice w ocenie funkcjonowania fizycznego zarówno w zależności od typu mpdz, jak i liczby rodzeństwa ( $p=0,003$ )(wyniki niepokazane). W przypadku postaci lekkich (doplegi i hemiplegi) wartości HRQOL badanych nieposiadających rodzeństwa były wyższe od wartości badanych posiadających rodzeństwo.

#### *Wiek, wykształcenie i aktywność zawodowa matki*

Średnie wyniki obu skal poza elementem funkcjonowania szkolnego wykazywały tendencję zniżkową wraz z rosnącym wiekiem matek w większości ocenianych elementów (tab. III), ale istotne statystycznie różnice dotyczyły jedynie funkcjonowania fizycznego ( $p=0,040$ ) oraz zmęczenia ( $p=0,038$ ). Największe różnice w ocenach w skali generycznej pomiędzy matkami najmłodszymi i najstarszymi odnotowano w ocenie funkcjonowania fizycznego oraz ocenie ogólnej. W skali specyficznej różnica na podobnym poziomie (około

20 pkt) dotyczyła wszystkich elementów, przy czym należy pamiętać że właśnie CP Module jest czulszym narzędziem stworzonym z myślą o grupie pacjentów z mpdz.

Tab. III Średnie wyniki w skali PedsQL Generic Core Scales i CP Module w zależności od wieku matki.

Skale PedsQL <i>PedsQL scales</i>	20-30 lat <i>20-30 years</i>		31-40 lat <i>31-40 years</i>		41-50 lat <i>41-50 years</i>		>50 lat <i>&gt;50 years</i>		ANOVA p
	Średnia <i>Mean</i>	SD	Średnia <i>Mean</i>	SD	Średnia <i>Mean</i>	SD	Średnia <i>Mean</i>	SD	
<b>Generic Core Scales</b>									
Funkcjonowanie fizyczne <i>Physical functioning</i>	34,54	26,73	22,04	21,58	17,42	14,70	14,58	13,60	0,040
Funkcjonowanie emocjonalne <i>Emotional functioning</i>	55,26	23,06	52,00	22,86	51,91	19,60	49,03	22,87	0,717
Funkcjonowanie społeczne <i>Social functioning</i>	43,16	24,79	41,01	25,41	39,56	23,77	40,74	23,43	0,853
Funkcjonowanie szkolne <i>School functioning</i>	39,09	23,22	40,03	23,34	40,65	20,13	39,90	20,90	0,975
Funkcjonowanie psychospołeczne <i>Psychosocial functioning</i>	48,84	20,29	44,88	20,26	43,62	16,23	44,08	16,87	0,687
Ocena ogólna/ <i>Overall score</i>	42,84	20,50	36,61	18,39	33,60	12,92	33,15	11,88	0,309
<b>CP Module</b>									
Ból/ <i>Pain and Hurt</i>	72,37	28,36	60,74	29,30	61,16	30,35	62,85	27,82	0,533
Zmęczenie/ <i>Fatigue</i>	58,88	19,36	45,80	23,75	44,87	19,96	39,58	19,53	0,038
Jedzenie/ <i>Eating Activities</i>	43,88	30,00	29,87	29,66	31,88	30,57	24,44	23,32	0,235
Mowa/ <i>Speech, Communication</i>	35,98	40,46	29,06	35,56	33,91	35,99	22,57	30,85	0,497
Codziennie czynności <i>Daily Activities</i>	22,86	29,69	17,64	27,86	17,53	25,15	7,96	14,75	0,374
Szkolne czynności <i>School Activities</i>	32,95	38,33	21,75	29,24	17,01	25,96	11,11	25,77	0,186
Poruszanie się i równowaga <i>Movement and Balance</i>	57,63	32,76	36,06	31,83	40,08	31,04	38,89	33,24	0,071

Dwuczynnikowa analiza wariancji wykazała u badanych z diplegią i hemiplegią spadek oceny funkcjonowania fizycznego wraz z rosnącym wiekiem matek. Sytuacja ta nie powtarzała się w przypadku tetraplegii i postaci pozapiramidowej. U tych badanych średnie wyniki utrzymywały się na podobnym poziomie. Podobne zależności znaleziono w ocenie funkcjonowania codziennego ( $p < 0,001$ ) i szkolnych czynności ( $p = 0,004$ ) oraz poruszania się i równowagi ( $p = 0,013$ ) (wyniki niepokazane).

W przypadku analizy wpływu wykształcenia matki na wartość oceny HRQOL stwierdzono obecność zależności odwrotnej niż w przypadku wieku. Wzrostowi poziomu wykształcenia matki towarzyszył wzrost ocen jakości życia, przy istotnych statystycznie różnicach dotyczących jedynie funkcjonowania fizycznego i emocjonalnego oraz oceny ogólnej w skali niespecyficznej (tab.IV). Korelacji tej nie stwierdzono w przypadku oceny

funkcjonowania społecznego. Matki z wyższym i średnim wykształceniem oceniły je niżej od matek z wykształceniem podstawowym i zawodowym.

Tab. IV Średnie wyniki w skali PedsQL Generic Core Scales i CP Module w zależności od wykształcenia matki.

PedsQL <i>PedsQL scales</i>	podstawowe <i>basic</i>		zawodowe <i>vocational</i>		średnie <i>secondary</i>		wyższe <i>higher</i>		ANOVA p
	Średnia <i>Mean</i>	SD	Średnia <i>Mean</i>	SD	Średnia <i>Mean</i>	SD	Średnia <i>Mean</i>	SD	
<b>Generic Core Scales</b>									
Funkcjonowanie fizyczne <i>Physical functioning</i>	16,33	15,58	21,00	20,30	18,97	18,98	32,41	25,87	0,008
Funkcjonowanie emocjonalne <i>Emotional functioning</i>	45,32	18,89	48,95	20,64	51,99	21,46	58,49	24,07	0,035
Funkcjonowanie społeczne <i>Social functioning</i>	50,23	27,78	42,66	24,00	37,85	23,18	45,61	28,82	0,079
Funkcjonowanie szkolne <i>School functioning</i>	40,19	22,19	37,05	21,52	40,64	21,87	49,44	22,66	0,159
Funkcjonowanie psychospołeczne <i>Psychosocial functioning</i>	45,83	17,13	43,11	18,39	43,76	18,55	51,71	20,82	0,134
Ocena ogólna/ <i>Overall score</i>	35,19	14,83	34,43	15,52	34,56	15,74	44,50	20,73	0,035
<b>CP Module</b>									
Ból/ <i>Pain and Hurt</i>	56,32	27,29	60,08	30,44	62,11	28,43	72,82	28,44	0,055
Zmęczenie / <i>Fatigue</i>	45,56	20,42	44,09	20,38	45,65	23,18	50,82	19,58	0,309
Jedzenie <i>Eating Activities</i>	29,07	29,40	29,48	28,61	32,49	30,76	36,63	31,16	0,607
Mowa/ <i>Speech, Communication</i>	31,04	33,58	26,35	33,09	28,55	35,64	39,86	38,37	0,461
Codzienne czynności <i>Daily Activities</i>	12,36	24,98	17,31	24,28	17,29	26,28	23,29	31,92	0,737
Szkolne czynności <i>School Activities</i>	16,67	26,79	20,60	30,20	18,40	27,72	28,72	34,18	0,524
Poruszanie się i równowaga <i>Movement and Balance</i>	33,23	31,16	41,61	31,40	38,64	30,83	45,00	35,29	0,435

Po zastosowaniu dwuczynnikowej ANOVA gdzie elementami wpływającymi na zmienność były: postać mpdz oraz wykształcenie matki nie wykazano obecności istotnych statystycznie różnic dla wartości HRQOL. Rezygnacja z pracy zarobkowej matek badanych związana była w analizowanym materiale z niższymi ocenami we wszystkich elementach obu skal poza funkcjonowaniem fizycznym (tab.V). Istotne statystycznie różnice odnaleziono w ocenie funkcjonowania emocjonalnego ( $p=0,05$ ) i bólu ( $p=0,001$ ). Nie stwierdzono interakcji pomiędzy typem mpdz a wybranymi czynnikami rodzinnymi w ocenie funkcjonowania emocjonalnego, społecznego, szkolnego, psychospołecznego i ocenie ogólnej w skali generycznej oraz bólu, zmęczenia, funkcji jedzenia w skali specyficznej.

Tab. V Średnie wyniki w skali PedsQL Generic Core Scales i CP Module w zależności od aktywności zawodowej matki.

PedsQL <i>PedsQL scales</i>	Matki pracujące <i>Working mothers</i>		Matki sprawujące opiekę <i>Caring mothers</i>		ANOVA p
	Średnia <i>Mean</i>	SD	Średnia <i>Mean</i>	SD	
<b>GenericCoreScales</b>					
Funkcjonowanie fizyczne <i>Physical functioning</i>	20,10	19,23	22,01	21,36	0,912
Funkcjonowanie emocjonalne <i>Emotional functioning</i>	56,77	21,97	50,34	21,55	0,053
Funkcjonowanie społeczne <i>Social functioning</i>	44,45	23,32	41,86	25,54	0,385
Funkcjonowanie szkolne <i>School functioning</i>	43,50	21,09	40,93	22,56	0,357
Funkcjonowanie psychospołeczne <i>Psychosocial functioning</i>	48,51	17,15	44,84	19,20	0,230
Ocena ogólna/ <i>Overall score</i>	38,24	16,20	36,17	17,00	0,555
<b>CP Module</b>					
Ból/ <i>Pain and Hurt</i>	74,09	25,70	59,56	29,21	0,001
Zmęczenie / <i>Fatigue</i>	48,94	19,06	45,48	21,92	0,388
Jedzenie <i>Eating Activities</i>	32,68	30,49	31,75	30,16	0,696
Mowa/ <i>Speech, Communication</i>	32,25	36,59	29,51	34,90	0,875
Codzienne czynności <i>Daily Activities</i>	18,28	29,93	17,38	25,67	0,714
Szkolne czynności <i>School Activities</i>	21,32	29,82	19,96	29,36	0,569
Poruszanie się i równowaga <i>Movement and Balance</i>	43,36	31,81	39,06	31,73	0,376

## Dyskusja

Mózgowe porażenie dziecięce jest zespołem objawów związanych z uszkodzeniem rozwijającego się ośrodkowego układu nerwowego. Dominują w nim zaburzenia motoryczne, którym mogą towarzyszyć zaburzenia zmysłowe, poznawcze, komunikacji, postrzegania, zachowania oraz epilepsja [20]. Pomimo niepostępującego charakteru mpdz u pacjentów obserwuje się stopniowe pogarszanie stanu funkcjonalnego i zdrowotnego występujące zwłaszcza w ciężkich postaciach zespołu. Im cięższa postać mpdz, tym mniej pomyślne rokowania co do sukcesu terapeutycznego i samodzielności dziecka. Może to stanowić duże obciążenie psychiczne dla środowiska rodzinnego, które ma podstawowe i najważniejsze znaczenie w procesie opiekuńczo-wychowawczym i terapeutycznym.

Choroba dziecka jest doświadczeniem szczególnie trudnym dla rodziców. Wymaga podporządkowania swojego życia zawodowego, rodzinnego, towarzyskiego nowym obowiązkom opiekuńczo-rehabilitacyjnym. Przeciążenie długotrwałą opieką



i odpowiedzialnością za los dziecka i efekty jego rehabilitacji, to silny stresor mogący prowadzić do powstania u rodziców stanu określanego zespołem wypalania się sił. Przejawia się on wysokim wyczerpaniem psychofizycznym, zniechęceniem, brakiem zaangażowania w proces rehabilitacji i wychowania, poczuciem beznadziejności położenia, czy nerwowością i agresją, a także objawami somatycznymi: bólami głowy i brzucha, wrzodami żołądka, czy nadciśnieniem [21]. Zmiany te dotyczą wszystkich członków rodziny, ale najdotkliwiej przeżywane są przez matki, które jak wykazały badania doświadczają więcej symptomów stresu niż ojcowie [22]. W większym stopniu niż ojcowie czują się odpowiedzialne za problemy dziecka, mają większe poczucie winy, jednocześnie jednak wykazują lepsze przystosowanie do zaistniałej sytuacji [23]. Poziom ich stresu jest uzależniony od wieku, stanu cywilnego, umiejętności radzenia sobie ze stresem, wsparcia społecznego, statusu socjoekonomicznego i zatrudnienia. Także stopnia niepełnosprawności dziecka i dysfunkcji współtowarzyszących, zwłaszcza zaburzeń w zachowaniu [24]. Wielu badaczy twierdzi, że poziom stresu matek wzrasta w miarę dorastania dziecka [25], a sposób i efekty radzenia sobie z nim wpływają w istotnym stopniu na poczucie jakości życia zarówno rodziców jak i wszystkich pozostałych członków rodziny [10]. W badaniach Chmielik czynniki obejmujące funkcjonowanie rodziny miały największy wpływ na całościową ocenę jakości życia dzieci z mpdz [26].

Badania Wiśniewskiej i Kułaka [27] wykazały u rodziców dzieci z mpdz znaczne nasilenie negatywnych uczuć: lęku o przyszłość, braku sił do życia, rozgoryczenia. Najbardziej dominującym uczuciem była obawa o przyszłość dziecka, szczególnie o jego los po śmierci rodziców. Uczucia pozytywne, wśród których autorzy wymieniają zadowolenie z życia, samorealizację, szczęście, występowały u 10-15% badanych, prawie czterokrotnie rzadziej niż w grupie rodziców zdrowych dzieci. Podobne wyniki uzyskał w swoich badaniach Wojciechowski oceniając sytuację psychospołeczną opiekunów młodzieży z różnymi rodzajami niepełnosprawności [27,28]. W badanej przez niego grupie obawom dotyczącym przyszłości dziecka i pogorszenia jego stanu zdrowia, możliwości zapewnienia właściwej opieki towarzyszył lęk i obawa o jego dalsze losy oraz troska podyktowana brakiem perspektyw na niezależne życie. Ujemny wpływ niepełnosprawności dziecka na zdrowie psychiczne opiekunów dokumentują również badania zagraniczne [29-31]. Zwraca się w nich uwagę na współwystępowanie problemów natury psychologicznej z problemami zdrowotnymi. W porównaniu z populacją ogólną u rodziców dzieci z mpdz częściej występują schorzenia powiązane ze stresem, takie jak bóle migrenowe i wrzody żołądka oraz pozostające bez związku ze stresem schorzenia narządu wzroku i astma. Trzykrotnie częściej

występują u nich bóle pleców [29]. Choć subiektywnie postrzegana jakość życia rodziców oceniana jest jako dobra lub przeciętna, to jest ona niższa od jakości życia rodziców dzieci zdrowych [28,32-35]. Charakteryzuje ją obniżenie poziomu dobrostanu fizycznego, psychicznego (zwłaszcza radości z życia), społecznego, rodzinnego, ograniczenie stopnia niezależności oraz brak stabilności finansowej rodziny [32,35]. Są to czynniki, które zdaniem wielu badaczy zagadnienia mogą w pośredni sposób wpływać na ocenę jakości życia dziecka [14-16,36,37]. Wyniki niektórych badań wskazują na tendencję do zaniżania oceny przeprowadzanej przez rodziców w porównaniu do oceny własnej u dzieci chorych oraz sytuację odwrotną występującą w ocenach rodziców dzieci zdrowych [16]. Zwraca się także uwagę na większą zgodność ocen w zakresie domeny funkcjonowania fizycznego, niż w domenach emocjonalnej i społecznej [36]. Wśród czynników wpływających na ocenę HRQOL dziecka wymienia się wiek dzieci, funkcjonowanie i dobrostan rodziców, poziom ich stresu oraz zastosowaną metodę statystyczną [14-16].

Ze względu na istotną rolę matki w procesie wychowawczo-opiekuńczo-terapeutycznym w badaniach własnych podjęto poza czynnikami rodzinnymi (obecność rodzeństwa) próbę oceny wpływu czynników matczynych na wartość HRQOL ocenianą metodą *proxy-report*. Jednym z wybranych czynników, który poddano analizie była liczba rodzeństwa. Dzietność w rodzinach jest związana z wiekiem rodziców i ich otwartością na przyjęcie i wychowanie poczętych dzieci. Wielodzietność może być czynnikiem zwiększającym trudności finansowe rodziny, ale z drugiej strony atmosfera panująca w takim domu sprzyja procesowi wychowania dziecka i jego rewalidacji [38,39]. Obecność zdrowych dzieci poprzez ich obciążenie obowiązkami domowymi i opieką nad chorym rodzeństwem może być dla matki źródłem pomocy i wsparcia psychicznego. Część rodziców dzieci niepełnosprawnych nie decyduje się jednak na posiadanie kolejnych dzieci. Rezygnacja to bolesna decyzja wynikająca najczęściej z lęku przed narodzinami następnego niepełnosprawnego potomka oraz z obawy przed sprostaniem dodatkowym obowiązkom [40]. Rozpatrując problem dzietności poprzez pryzmat oceny HRQOL można przypuszczać, że u rodziców posiadających zdrowe dzieci ocena jakości życia chorych potomków może być niższa poprzez możliwość porównania funkcjonowania dzieci chorych i zdrowych. Potwierdzają to wyniki niniejszego badania, w którym wartość HRQOL jedynaków była najwyższa we wszystkich postaciach mpdz. Oceny dzieci posiadających rodzeństwo były niższe, przy czym istotne różnice wykazano jedynie w domenach, które można z łatwością oszacować poprzez porównanie (funkcjonowanie fizyczne, ból, zmęczenie). Ten sam związek nie występował w sytuacji, kiedy u rodzeństwa badanego również rozpoznano mpdz. Oceny

jakości życia dzieci posiadających rodzeństwo u którego również zdiagnozowano mpdz były wyższe od ocen pozostałych badanych, a istotne statystycznie różnice odnaleziono w trudniejszych do oceny elementach takich jak funkcjonowanie społeczne i psychospołeczne. Fakt posiadania większej liczby niepełnosprawnych dzieci jest ogromnym obciążeniem dla matki. Na podstawie uzyskanych wyników można sądzić, że ocena mogła podlegać subiektywizmowi matki. Jej zawyżenie mogło być formą podświadomej obrony, niedopuszczeniem do siebie informacji opisujących faktyczny stan dzieci. Niestety nie można odnieść uzyskanych wyników do innych badań. W żadnej ze znanych autorom publikacji nieomawiany był problem wpływu obecności rodzeństwa na wartość jakości życia.

Szerzej przedstawianym w literaturze przedmiotu problemem są zależności występujące pomiędzy jakością życia dziecka a czynnikami matczynymi (wiekiem, wykształceniem, aktywnością zawodową matki, stanem cywilnym). W badaniach własnych wiek matek był skorelowany ujemnie z wartością HRQOL, przy czym istotne statystycznie różnice dotyczyły jedynie funkcjonowania fizycznego oraz zmęczenia. Spadek wartości jakości życia dzieci z mpdz wraz z upływającym czasem wynika raczej z charakterystyki samego zespołu i należałoby go zaliczyć do zależności powiązanych z dzieckiem. Choć zdarzają się takie okresy w życiu (np. okres dojrzewania), w którym dziecko i sami rodzice wyraźniej uświadamiają sobie mocniej ograniczenia wynikające z niepełnosprawności. Powracają wtedy lub nasilają się negatywne uczucia związane z samodzielnością życiową, czy brakiem perspektyw na progres terapeutyczny [41]. Drugim okresem mającym potencjalne stresogenne właściwości jest okres wieku dorosłego, kiedy rodzice zaczynają odczuwać niepokój związany z przyszłością dziecka po ich śmierci. Analiza dwuczynnikowa wykazała brak istotnych różnic w ocenach jakości życia w domenie fizycznej u badanych z ciężkimi postaciami mpdz w przeprowadzonych przez matki znajdujące się w różnych przedziałach wiekowych. Różnice te odnaleziono u badanych z postaciami lekkimi. Młodsze matki wyżej oceniały domenę funkcjonowania fizycznego od matek starszych. Może to być spowodowane pogłębiającymi się wraz z wiekiem ograniczeniami funkcjonalnymi. Choć w przypadku hemiplegii należałoby rozważyć i zbadać wpływ czynników matczynek.

Poza wiekiem matki obecnie zwraca się również uwagę na powiązania występujące pomiędzy HRQOL potomków a czynnikami społeczno-ekonomicznymi, takimi jak poziom wykształcenia, wysokość dochodów, status społeczny, czy wsparcie społeczne. Są one ściśle powiązane z aktywnością zawodową matki, która korzystnie wpływa na status materialny rodziny, a z drugiej strony jest uznawana za czynnik zmniejszający skutki rodzicielskiego stresu. Poprawia ona samoocenę matki i może zapobiegać nadmiernej koncentracji na

problemach związanych z wychowywaniem dziecka niepełnosprawnego, stwarzając możliwość realizacji własnych planów i ambicji zawodowych [40]. Niepełnosprawność dziecka często powoduje rezygnację matek z pracy zawodowej. Wykazano, że sytuacja materialna rodzin wychowujących dziecko niepełnosprawne jest mniej korzystna od sytuacji rodzin wychowujących zdrowe dzieci [11]. W badanej grupie odsetek matek nieaktywnych zawodowo wyniósł 78,60%, w badaniach Wiśniewskiej i Kułaka [11] 47%, a u Chmielik 48,2% [26]. Różnice te wynikają z charakterystyki badanych grup. W badaniach własnych odsetek dzieci i młodzieży z obustronnym porażeniem połowicznym wyniósł 57%, podczas gdy we wspomnianych powyżej badaniach utrzymywał się na poziomie 33% oraz 30%. W badaniu własnym rezygnacja z pracy zarobkowej matki związana była z niższymi ocenami jakości życia dziecka w obszarze wszystkich domen poza funkcjonowaniem fizycznym, choć istotne statystycznie różnice odnotowano tylko w domenie funkcjonowania emocjonalnego oraz bólu. Wyższe oceny jakości życia u matek pracujących mogą świadczyć o wpływie aktywności zawodowej matki na pomiar HRQOL dziecka. Zależność ta wymaga jednak głębszej analizy popartej oceną stanu psychicznego matki oraz sytuacji materialnej rodziny. Samotne wychowanie dziecka z mpdz, sytuacja teoretycznie trudniejsza ze względu na niższy poziom wsparcia ze strony osób bliskich, większe obciążenie fizyczne i psychiczne matki pogarszające jej jakość życia nie pozostawało w badaniach własnych w związku z oceną HRQOL dziecka.

Sytuacja finansowa rodziny oraz jej funkcjonowanie uzależnione są również od kolejnego z analizowanych czynników: wykształcenia matki. Jego poziom ma zasadniczy wpływ na atmosferę panującą w domu, wczesną obserwację wszelkiego rodzaju zaburzeń u dziecka, poszukiwanie pomocy u specjalistów oraz realizację ich zaleceń [38,39]. Osoby z wyższym wykształceniem posiadają zazwyczaj większą wiedzę na temat choroby dziecka, lepiej dostosowują się do reżimu terapeutycznego i świadomie uczestniczą w procesie terapeutycznym. W badaniu własnym matki z wyższym wykształceniem częściej potrafiły podać diagnozę i stopień niepełnosprawności intelektualnej swoich dzieci. W porównaniu do matek z wykształceniem podstawowym wyżej również oceniły wszystkie domeny HRQOL obu skal, poza domeną funkcjonowania społecznego. Istotne statystycznie różnice w wartościach odnotowano w ocenie funkcjonowania fizycznego, emocjonalnego i psychospołecznego. Wyniki te są zgodne z wynikami badań europejskich von Rueden i wsp. [17], w których niski poziom wykształcenia wiązał się z niskimi ocenami HRQOL, przy czym istotne różnice obejmowały dobrostan fizyczny i psychiczny, funkcjonowanie emocjonalne i szkolne oraz zasoby finansowe. W oparciu o własne doświadczenie możemy stwierdzić, że

matkom z wyższym wykształceniem trudniej jest pogodzić się z niepełnosprawnością dziecka. Mają one zazwyczaj wyższe wymagania w stosunku do dziecka, często nieadekwatne do jego potencjału rozwojowego. Dotyczy to zwłaszcza partycypacji społecznej oraz sposobu realizacji edukacji dziecka (naciski na realizowanie obowiązku szkolnego w szkole ogólnodostępnej u dzieci niższymi deficytami poznawczymi, obrona przed uczestnictwem w zajęciach rewalidacyjno-wychowawczych u dzieci z większymi deficytami poznawczymi). Wyższa ocena jakości życia dzieci może być w tym przypadku spowodowana chęcią przedstawienia dziecka w lepszym świetle lub podświadomym wyparciem jego faktycznego stanu funkcjonalnego. Potwierdzenie tej hipotezy wymaga głębszego zbadania zagadnienia.

Autorów zaskoczył niski poziom wiedzy matek na temat dokładnego rozpoznania i stopnia niepełnosprawności intelektualnej. O niskim poziomie wiedzy matek na temat istoty choroby i przygotowania do opieki w przypadku dzieci z padaczką donoszą także Szwed i wsp. [42]. W badaniach Tomaszewskiej i Wolskiej [17] rodzice zdobywali wiedzę na temat niepełnosprawności dziecka głównie z literatury fachowej (40%), w następnej kolejności od lekarza prowadzącego (29%) i dzięki uczestnictwu w grupach wsparcia (12%). Nisko cenione przez rodziców są porady specjalistów [28]. Kościelska [13] wykazała, że aż 32% matek dzieci matek niepełnosprawnych oceniło swe dotychczasowe spotkania z psychologami ujemnie. Matki wskazywały przede wszystkim na niski poziom realności porad uzyskanych, skuteczności jego wskazówek, a także użyteczności tych kontaktów z punktu widzenia ich wpływu na poprawę stanu dziecka.

Reasumując, współczesne koncepcje naukowe podkreślają rolę i znaczenie rodziny dla rozwoju dziecka niepełnosprawnego. Jego choroba wpływa na funkcjonowanie całej rodziny, stąd badania dotyczące dziecka niepełnosprawnego zarówno z zakresu nauk pedagogicznych, jak i medycznych powinny być jak najczęściej poszerzane o rozpoznanie dobrostanu bliskich. Wyniki badań własnych wspierają hipotezę występowania poza czynnikami własnymi takimi jak stopień niepełnosprawności dziecka czynników rodzinnych wpływających na ocenę HRQOL dziecka. Potwierdzają potrzebę ukierunkowania działań edukacyjnych zespołu specjalistów pracujących z dzieckiem z mpdz na dostarczenie rodzicom wiedzy na temat charakteru choroby ich dziecka i jej wpływu na funkcjonowanie rodziny. Badania należy uznać za wstępne rozpoznanie tej problematyki. Dalsza analiza powinna być rozszerzona o dokładne pomiary zdrowia psychicznego i fizycznego rodziców w celu weryfikacji ich wpływu na ocenę jakości życia dzieci.

## **Wnioski**

1. Posiadanie rodzeństwa jest czynnikiem wpływającym na wartość HRQOL w kategoriach funkcjonowania fizycznego, bólu oraz zmęczenia.
2. Wiek matek, ich wykształcenie i aktywność zawodowa pozostają w interakcji z oceną jakości życia ich dzieci. Zależności te wymagają jednak dalszej, dokładnej analizy.
3. Badanie wykazało potrzebę działań edukacyjnych ukierunkowanych na informacje związane z charakterem choroby i deficytami współtowarzyszącymi.
4. Ocena jakości życia dzieci wykonywana przez rodziców powinna być uzupełniona o ocenę dobrostanu rodziny lub pomiar jakości życia rodzica.

## **Piśmiennictwo:**

1. Zawiślak A.: Teoretyczne dylematy dotyczące uwzględniania subiektywnych aspektów jakości życia osób z upośledzeniem umysłowym. [w:] *Pomiędzy teorią a praktyką* Kosakowski Cz., Krause A., Przybyliński S. [red.], Wydawnictwo Uniwersytetu Warmińsko-Mazurskiego, Olsztyn 2006, 77-82.
2. Trojanowska A.: Znaczenie badań nad jakością życia w medycynie. *Zdr Publ* 2011; 121(1): 99-103.
3. Ostrzyżek A.: Jakość życia w chorobach przewlekłych. *Probl Hig Epidemiol* 2008, 89(4): 467-470.
4. Trzebiatowski J.: Jakość życia w perspektywie nauk społecznych i medycznych-systematyzacja ujęć definicyjnych. *Hygeia Public Health* 2011, 46(1): 25-31.
5. Użyńska J., Ropiak R., Kowalski I.M.: Jakość życia młodzieży z chorobą Scheuermanna. *Pol Ann Med* 2009; 16(1): 57-69.
6. Chwałczyńska A., Woźniewski M., Rożek-Mróz K., i wsp.: Jakość życia kobiet po mastektomii. *Wiad Lek* 2004; 57(5-6): 212-216.
7. White-Koning M., Arnaud C., Dickinson H.O., et al.: Determinants of child-parent agreement in quality-of-life reports: a European study of children with cerebral palsy. *Pediatrics* 2007; 120(4): 804-814.
8. Varni J.W., Limbers C.A., Burwinkle T.M.: Parent proxy-report of their children's health-related quality of life: an analysis of 13,878 parents' reliability and validity across age subgroups using the PedsQL 4.0 Generic Core Scales. *Health Qual Life Outcomes*. 2007; 5: 2.

9. Sheffler L.C., Hanley C., Bagley A., et al.: Comparison of self-reports and parent proxy-reports of function and quality of life of children with below-the-elbow deficiency. *J Bone Joint Surg Am* 2009; 91(12): 2852-2859.
10. Tomaszewska M., Wolska A.: Sytuacja psychospołeczna opiekunów osób z rzadkimi i sprzężonymi ograniczeniami sprawności. [w:] Sytuacja i możliwości pomocy dla osób z rzadkimi i sprzężonymi ograniczeniami sprawności. Brzezińska A.I., Kaczan R., Smoczyńska K. [red.], Wydawnictwo Naukowe Scholar, Warszawa 2010, 162-177.
11. Wiśniewska E., Kułak W.: Sytuacja socjalna rodzin wychowujących dziecko z mózgowym porażeniem dziecięcym. *Neurol Dziec* 2010; 19(38): 41-49.
12. Dąbrowska A.: Poczucie koherencji u rodziców dzieci z mózgowym porażeniem dziecięcym. *Psychiatr Pol* 2007; 41(2): 189-201.
13. Wyczesany J.: Problemy rodzin z dzieckiem niepełnosprawnym w kontekście jakości życia. *Konspekt* 2006; 4(27): 36-40.
14. Waters E., Doyle J., Wolfe R., et al.: Influence of parental gender and self-reported health and illness on parent-reported child health. *Pediatrics* 2000; 106(6): 1422-1428.
15. Arnaud C., White-Koning M., Michelsen S.I., et al.: Parent-reported quality of life of children with cerebral palsy in Europe. *Pediatrics* 2008; 121(1): 54-64.
16. Cremeens J., Eiser C., Blades M.: Factors influencing agreement between child self-report and parent proxy-reports on the Pediatric Quality of Life Inventory 4.0 (PedsQL) generic core scales. *Health Qual Life Outcomes* 2006; 30; 4: 58.
17. von Rueden U., Gosch A., Rajmil L., et al.: Socioeconomic determinants of health related quality of life in childhood and adolescence: results from a European study. *J Epidemiol Community Health* 2006; 60(2): 130-135.
18. Michalska A., Wendorff J., Boksa E., i wsp.: Jakość życia dzieci i młodzieży z mózgowym porażeniem dziecięcym. Część I- wybrane uwarunkowania społeczno-demograficzne.
19. Michalska A., Wendorff J., Boksa E., i wsp.: Jakość życia dzieci i młodzieży z mózgowym porażeniem dziecięcym. Część II- wybrane uwarunkowania kliniczne.
20. Rosenbaum P., Paneth N., Leviton A., et al.: A report: the definition and classification of cerebral palsy April 2006, *Dev Med Child Neurol Suppl.* 2007; 109: 8-14.
21. Maciarz A.: Psychoemocjonalne i wychowawcze problemy dzieci przewlekle chorych. *Impuls*, Kraków 2001.

22. Ober-Łopatka K.: Problemy opieki psychologiczno-pedagogicznej nad dziećmi przewlekle chorymi i ich rodzinami. *Nasze Forum* 2007; 1-2(25-26): 66-78.
23. Pisula E.: Psychologiczne problemy rodziców dzieci z zaburzeniami rozwoju, Wydawnictwo Uniwersytetu Warszawskiego, Warszawa 1998.
24. Raina P., O'Donnell M., Rosenbaum P., et al.: The health and well-being of caregivers of children with cerebral palsy. *Pediatrics* 2005; 115(6): 626-636.
25. Wiśniewska E.: Rodzina z dzieckiem z mózgowym porażeniem dziecięcym w aspekcie teorii systemowej. *Neurol Dziec* 2009; 15(35): 61-66.
26. Chmielik A.: Jakość życia związana ze stanem zdrowia u dzieci i młodzieży z mózgowym porażeniem dziecięcym. Rozprawa na stopień doktora medycyny. Instytut „Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa 2005.
27. Wiśniewska E., Kułak W.: Psychospołeczne funkcjonowanie rodziny z dzieckiem z mózgowym porażeniem dziecięcym. *Przegląd Pediatryczny* 2010; 40(4): 218-225.
28. Wojciechowski F.: Niepełnosprawność, rodzina, dorastanie. Wydawnictwo Akademickie Żak, Warszawa 2007.
29. Brehaut J.C., Kohen D.E., Raina P., et al.: The health of primary caregivers of children with cerebral palsy: how does it compare with that of other Canadian caregivers? *Pediatrics* 2004; 114(2): 182-191.
30. Bella G.P., Garcia M.C., Spadari-Bratfisch R.C.: Salivary cortisol, stress, and health in primary caregivers (mothers) of children with cerebral palsy. *Psychoneuroendocrinology* 2011; 36(6): 834-842.
31. Hung J.W., Wu Y.H., Chiang Y.C., et al.: Mental health of parents having children with physical disabilities. *Chang Gung Med J* 2010; 33(1): 82-91.
32. Okurowska-Zawada B., Kułak W., Wojtkowski J., et al.: Quality of life of parents of children with cerebral palsy. *Prog Health Sci* 2011; 1(1): 116-123.
33. Ones K., Yilmaz E., Cetinkaya B., et al.: Assessment of the quality of life of mothers of children with cerebral palsy (primary caregivers). *Neurorehabil Neural Repair* 2005; 19(3): 232-237.
34. Eker L., Tüzün E.H.: An evaluation of quality of life of mothers of children with cerebral palsy. *Disabil Rehabil* 2004; 26(23): 1354-1359.
35. Davis E., Shelly A., Waters E., et al.: The impact of caring for a child with cerebral palsy: quality of life for mothers and fathers. *Child Care Health Dev* 2010; 36(1): 63-73.



36. 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(4): 347-57.
37. Davis E., Mackinnon A., Waters E.: Parent proxy-reported quality of life for children with cerebral palsy: is it related to parental psychosocial distress? *Child Care Health Dev* 2012; 38(4): 553-560.
38. Sadowska L., Szpich E., Wójtowicz D., i wsp.: Odpowiedzialność rodzicielska w procesie rozwoju dziecka niepełnosprawnego. *Przegląd Medyczny Uniwersytetu Rzeszowskiego* 2006; 1: 11-21.
39. Sadowska L., Górecka B., Choińska A.M., i wsp.: Sytuacja społeczno-demograficzna i zdrowotna dzieci z zespołem Downa na podstawie własnych obserwacji. *Endokrynol Diabetol* 2009; 15, 2: 93-101.
40. Plencler S.: Sposoby radzenia sobie z trudnościami wychowawczymi przez rodzinę z dzieckiem niepełnosprawnym. *Nasze Forum* 2008; 3-4(31-32): 78-85.
41. Sendyk M.: Przeżycia emocjonalne rodziców dzieci z zaburzeniami rozwoju. *Nasze Forum* 2003; 1-2(9-10): 43-45.
42. Szwed I., Krajewska-Kułak E., Baranowska A., i wsp.: Ocena poziomu wiedzy i przygotowania rodziców do opieki nad dzieckiem z padaczką. *Ann Acad Med Siles* 2006; 60, 5: 394-400.