

**А.В. Бондаренко**

## Соціальні аспекти первинних імунodefіцитів

Національна медична академія післядипломної освіти ім. П.Л. Шупика, м. Київ, Україна

SOVREMENNAYA PEDIATRIYA.2015.7(71):120-123; doi10.15574/SP.2015.71.120

*Первинні імунodefіцити (ПІД) — дуже важкі захворювання, що є результатом вроджених дефектів імунної системи. Значна кількість пацієнтів є дітьми-інвалідами. Покращення діагностики та лікування призвело до збільшення кількості пацієнтів, що виживають, досягають дорослого віку. Це висуває задачу мінімізації обмежень, зумовлених хворобою. Методом анкетування з елементами інтерв'ю та методом фокус-груп серед пацієнтів із ПІД і їхніх батьків проведено дослідження якості життя, рівня соціальної активності, психологічного комфорту. Встановлено, що наявність ПІД негативним чином впливає на якість життя пацієнтів і обмежує їх фізичні можливості та умови існування в суспільстві. На якість життя найбільшою мірою впливають отримуване лікування, його регулярність і безперервність. Медико-соціологічне дослідження виявило низку невирішених проблем сімей пацієнтів із ПІД: нерівномірна доступність лікувально-діагностичної допомоги, стигматизація захворювання, тривалий шлях до діагнозу, значні соціально-економічні проблеми при оплаті лікарських препаратів, психологічні проблеми сприйняття діагнозу, брак інформації, проблеми при відвідуванні організованих дитячих колективів та освітніх закладів.*

**Ключові слова:** первинний імунodefіцит, якість життя, прихильність до лікування, соціальна активність, медико-соціологічне дослідження, діти, інвалідність.

### Вступ

Первинні імунodefіцити (ПІД) являють собою групу захворювань, що є результатом вроджених дефектів імунної системи. Це звичайно дуже важкі захворювання, значна кількість пацієнтів із ПІД мають стійкі порушення здоров'я, є дітьми-інвалідами. Покращення діагностики та лікування ПІД призвело до збільшення кількості пацієнтів, що виживають, досягають дорослого віку. Це висуває задачу покращення якості їх життя (ЯЖ), мінімізації обмежень, зумовлених хворобою, максимального пристосування до суспільного життя, створення умов для самозабезпечення та самореалізації. Водночас дослідження щодо ЯЖ дітей із ПІД дуже обмежена, а в Україні взагалі відсутні. Для підвищення ефективності лікування і соціальної адаптації пацієнтів із ПІД необхідне вивчення їх фізичного, соціального і психоемоційного функціонування.

**Мета:** вивчити медико-соціальні проблеми дітей з ПІД, якість їхнього життя та життя їхніх сімей.

### Матеріал і методи дослідження

Методом анкетування з елементами інтерв'ю та методом фокус-груп серед 76 сімей пацієнтів із ПІД, які знаходяться під спостереженням не менше двох років, проведено медико-соціологічне дослідження з оцінкою особливостей соціально-гігієнічного функціонування, аналізом рівня медико-соціальної активності, психологічного комфорту. Оцінка параметрів ЯЖ проведена у 67 дітей із ПІД і 76 дітей контрольної групи за допомогою застосування педіатричного запитальника PedsQL™ 4.0 Generic Core Scale. У запитальнику 23 критерії оцінки ЯЖ поділені на чотири категорії, у яких оцінювались фізичний, емоційний, соціальний стан та функціонування дитини в школі. Відповіді на запитання щодо проблем із тим чи іншим видом діяльності категоризовані на п'ять ступенів, кожному з яких присвоєний певний бал. Чим нижчий показник запитальника, тим вищий показник ЯЖ.

У роботі застосовувалися переважно методи описової статистики. Для аналізу показників ЯЖ використовувались методи математичної статистики із використанням середніх величин з оцінкою достовірності розбіжностей у досліджуваних групах за допомогою Т-критерію Стюдента, для визначення інтенсивності зв'язку між показниками використовувався кореляційно-регресійний аналіз (коефіцієнт Пірсона). Достовірними вважались

відмінності при  $p$  менше 0,05, коли ймовірність відмінностей була більшою за 95%.

### Результати дослідження та їх обговорення

Більшість дітей виховувались у повних сім'ях (73,7%). На проблеми у взаємовідносинах у подружжі через хворобу дитини вказали близько 25% опитаних батьків, з них третина закінчилася розлученням. Виявлено високу питому вагу сімей, де мати не має можливості працювати (38,7%) через захворювання дитини.

При опитуванні у фокус-групах найбільш частими соціальними проблемами називалися: відвідування організованих дитячих колективів та освітніх закладів, стигматизація захворювання на імунodefіцит серед знайомих, друзів і родичів, а також серед медичних працівників і працівників освіти, тривалий шлях до діагнозу, перебої у забезпеченні лікуванням, відсутність комплексного і систематичного забезпечення ліками, психологічні проблеми сприйняття діагнозу і прихильності до лікування, відсутність медичного супроводу дорослих пацієнтів.

При опитуванні батьків щодо їх бачення майбутнього власної дитини більшість (62,7%) вказали, що бачать оптимістично у разі забезпечення лікуванням. Частина батьків знаходиться у постійному страху за життя дитини — 25,9% відповіли, що бояться про це думати. На питання, що найбільше лякає в діагнозі дитини, найпопулярнішими відповідями були: тяжкість захворювання (25%), невиліковність (56%), необхідність все життя приймати ліки (84%), вартість лікування (54%). Отримані результати свідчать про достатнє розуміння суті хвороби більшістю батьків і пацієнтів, але усвідомлення постійної залежності від забезпечення ліками. Отже, оцінюючи пацієнта і його сім'ю як споживачів лікувальних послуг і значного обсягу медикаментозних препаратів, необхідних для лікування основної патології, слід відмітити високу значущість для ЯЖ рівня соціально-економічного благополуччя в сім'ї дитини з ПІД. Практично в усіх цих сім'ях існують значні соціально-економічні проблеми при оплаті лікувальних послуг і лікарських препаратів. Частина батьків (12%) на питання про майбутнє дитини відповіли, що сподіваються на те, що «дитина переросте», що свідчить про недостатнє усвідомлення суті захворювання та необхідність кращого інформування пацієнтів. Про необхідність більшої інформації щодо захворювання, встановленого їхній дитині,

Таблиця 1

Якість життя пацієнтів із первинним імунodefіцитом і здорових дітей

Статус	Кількість балів (M±m)				
	загальна	фізична активність	емоційний стан	соціальна активність	функціонування в школі
Первинні імунodefіцити (n=67)	26,25±1,75	7,64±0,6	6,5±0,36	4,16±0,41	7,68±0,44
Практично здорові (n=76)	15,61±1,01	4,28±0,34	4,86±0,3	1,85±0,17	4,34±0,23
p	<0,05	<0,05	<0,05	<0,05	<0,05

заявили 91,6% батьків. На питання, від кого вони воліли б отримувати таку інформацію, були дані наступні відповіді: від лікарів (52,3%), із всевітньої мережі Інтернет, спеціальної медичної літератури та літератури, адаптованої для пацієнтів (28,5%), при спілкуванні із сім'ями пацієнтів із подібним захворюванням (14,3%). Отже, необхідне забезпечення пацієнтів моніторинговою інформацією на індивідуальному, сімейному і популяційному рівнях.

При аналізі доступності спеціалізованої медичної допомоги було виявлено, що при розвитку інфекційного епізоду в 45% випадках діти з ПІД не могли отримати медичної допомоги за місцем проживання (у звичайних педіатричних стаціонарах) і потребували переведення на вищий рівень надання медичної допомоги. У 21,5% навіть у випадку наявності імунологічних ліжок діагноз імунodefіциту не міг бути встановлений або уточнений. Крім того, 10,5% мали складнощі при госпіталізації в стаціонари в екстрених випадках. Це свідчить про нерівномірний доступ до спеціалізованої імунологічної допомоги і необхідність створення централізованого закладу для надання медичної допомоги хворим на первинні імунodefіцити.

Через специфіку захворювання (часті і важкі інфекції, часта необхідність госпіталізації та тривалий час проведення в стаціонарі) 68% пацієнтів ніколи не відвідували дитячі дошкільні заклади, 22,7% дітей шкільного віку ніколи не відвідували школу — знаходились на домашньому навчанні, 55,8% дітей мали тимчасове домашнє або індивідуальне навчання за станом здоров'я. При цьому встановлення діагнозу і початок регулярної терапії мали вирішальне значення в можливості відвідування організованих дитячих колективів. Більшість дітей після встановлення діагнозу і початку адекватної терапії змогли повернутися до активного соціального життя. Так, серед пацієнтів із дефіцитами антитілоутворення, що знаходяться на регулярній замісній терапії ВВІГ, 75% регулярно відвідують школу або дитячий садок. Так само 70% дітей із дефіцитами системи фагоцитозу, що отримують регулярну антибіотикопрофілактику, можуть відвідувати освітній заклад. При опитуванні дітей, що мали досвід як навчання вдома, так і навчання в школі, 84% вказали форму навчання в школі як кращу, що свідчить про велике значення соціального спілкування як важливої складової формуванні особистості та ЯЖ пацієнтів.

При опитуванні 76 батьків 51 (67%) вказали, що захворювання дитини суттєво впливає на якість життя їхньої сім'ї, 11 (14,5%) вказали, що мало впливає, 14 (18,4%) — що не впливає. При цьому суттєвих відмінностей у нозологічному розподілі, виді отримуваної терапії і ступені компенсації захворювання у дитини серед опитаних з різними відповідями не було, що свідчить про індивідуальне сприйняття хвороби і її впливу на ЯЖ.

Оскільки ЯЖ є суб'єктивним показником, ми провели анкетування самих пацієнтів із ПІД і порівняли із результатами здорових дітей (табл. 1).

Отже, як сумарний показник ЯЖ, так і показники у всіх категоріях, суттєво відрізняються у пацієнтів із ПІД

порівняно із здоровими дітьми в бік збільшення кількості балів, тобто гіршої ЯЖ.

При порівнянні оцінки ЯЖ самими пацієнтами та зовнішньої оцінки їхніми батьками було виявлено, що у 64,2% випадків батьки оцінюють ЯЖ гірше за саму дитину, у 28,6% випадків — краще за дитину, у 14,3% оцінки приблизно співпадають. У випадку гіршої оцінки показники батьків відрізняються на 9,5 (6,25–16) балу, у випадку кращої — на 5,5 (3,5–7,5) балу. Отже, захворювання дитини має більший психологічний вплив на батьків, ніж на самого пацієнта. Це підтверджується також даними про виявлену високу питому вагу дітей-оптимістів (33%), які оцінили своє фізичне і душевне благополуччя на рівні здорових дітей, що свідчить про те, що ЯЖ дитини визначається не тільки наявністю фізичних обмежень або хронічної патології, але й рівнем психоемоційного стану, суспільною і практичною затребуваністю.

Найкращий сумарний показник ЯЖ спостерігається при дефіцитах антитілоутворення, найгіршими порівняно з іншими групами пацієнтів вважають ЯЖ хворі із дефіцитами вродженого імунітету (рис. 1). У групі комбінованих імунodefіцитів найгірший показник ЯЖ (58) відмічався у пацієнта із синдромом Луї–Бар. Статистично значущі відмінності (p 0,05) в сумарному показнику відмічались лише при порівнянні групи дефіцитів системи фагоцитозу із дефіцитами антитілоутворення.

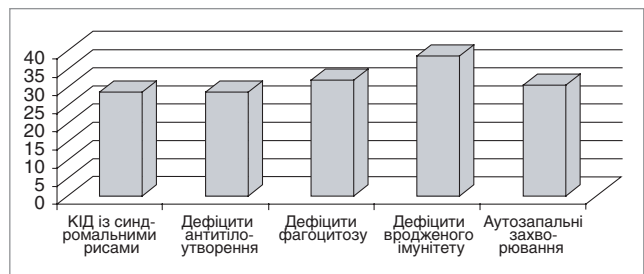


Рис. 1. Загальний показник якості життя в різних групах ПІД (по осі ординат — сумарна кількість балів за категоріями)

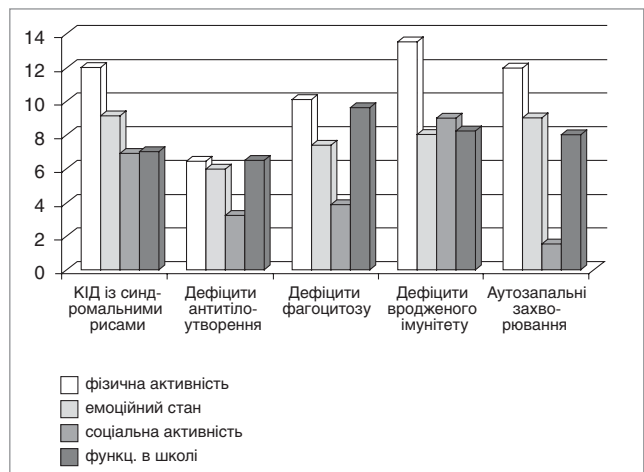


Рис. 2. Показники якості життя за категоріями у різних групах ПІД

Таблиця 2

Показники якості життя залежно від наявності регулярної терапії

Показник	Кількість балів (M±m)				
	загальна	фізична активність	емоційний стан	соціальна активність	функціонування в школі
Отримують регулярну терапію (n=32)	21,99±1,3	5,3±0,5	5,7±0,25	3,4±0,45	6,8±0,12
Не отримують регулярної терапії (n=35)	31,5±1,5	10,6±0,7	7,3±0,17	4,9±0,35	8,7±0,09
p	<0,05	<0,05	<0,05	<0,05	<0,05

З рисунку 2 видно, що майже при всіх ПД якість життя найбільше порушена за рахунок домену фізичної активності. При комбінованих імунодефіцитах із синдромальними рисами й аутозапальних захворюваннях значний внесок в порушення ЯЖ робить ще й емоційний стан, що, очевидно, зумовлене особливостями симптоматики захворювань. Порушення функціонування у школі найбільше виражене при імунодефіцитах, при яких не розроблена регулярна стандартизована терапія, яка забезпечила б можливість постійно відвідувати школу.

Соціальна активність найбільше порушена при дефіцитах вродженого імунітету, найменше – при аутозапальних захворюваннях (ймовірно, за рахунок періодичного характеру загострень і можливості ведення в проміжках між нападами активного соціального життя). При дефіцитах антитілоутворення всі показники майже врівноважені і є найкращими серед усіх груп ПД.

Краща ЯЖ у пацієнтів із дефіцитами антитілоутворення, ймовірно, зумовлена наявністю регулярної стандартизованої замісної терапії при дефіцитах антитілоутворення.

Для з'ясування впливу отримуваної терапії на ЯЖ пацієнтів ми проаналізували наявність регулярного лікування (табл. 2) і прихильність до лікування (рис. 3).

Отже, у дітей з імунодефіцитами, які не отримують регулярного лікування, спостерігаються гірші показники ЯЖ за всіма категоріями, найбільш виразні в домені фізичної активності. Основними причинами неотримання терапії були низька прихильність до лікування та відсутність фінансового забезпечення.

Серед пацієнтів, що мають низьку прихильність до лікування, всі показники ЯЖ достовірно гірші ( $p < 0,05$ ) порівняно із тими, що мають гарну прихильність до лікування. Як видно з діаграми, найбільше страждає фізична активність. Під низькою прихильністю до лікування

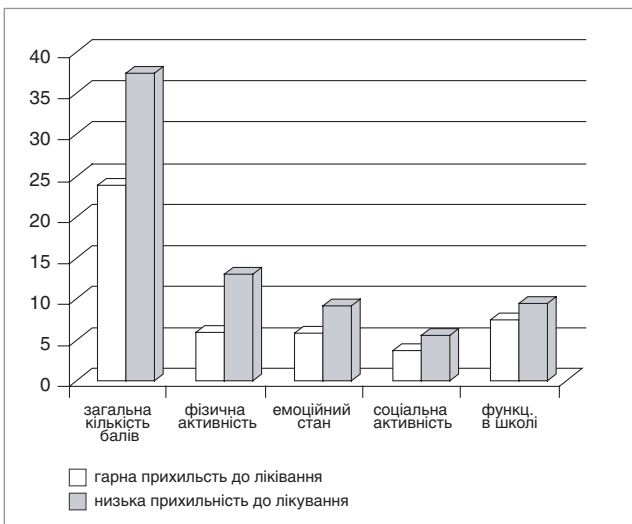


Рис. 3. Якість життя і прихильність до лікування у пацієнтів з ПД

малися на увазі як повна відмова від лікування, так і недотримання режиму або дозування, пропуски в отриманні лікування. Отже, прихильність до лікування суттєво впливає на ЯЖ пацієнтів.

При дефіцитах антитілоутворення чіткої залежності показників ЯЖ від дози замісної терапії та інтервалів між введеннями не спостерігалось, зворотний зв'язок середньої сили виявлено між сумарним показником ЯЖ і тривалістю безперервної замісної терапії ( $r = -0,45$ ,  $p < 0,05$ ). Тобто чим більша тривалість безперервної замісної терапії, тим краща ЯЖ.

Отже, медико-соціальне дослідження виявило низку невирішених соціальних і психологічних проблем сімей пацієнтів із ПД: нерівномірна доступність лікувально-діагностичної допомоги, стигматизація захворювання на імунодефіцит, тривалий шлях до діагнозу, значні соціально-економічні проблеми при оплаті лікувальних послуг і лікарських препаратів, залежність від матеріального забезпечення лікуванням, відсутність комплексного і систематичного забезпечення ліками, психологічні проблеми сприйняття діагнозу і прихильності до лікування, постійний страх за життя дитини, недостатнє усвідомлення суті хвороби, брак інформації, неможливість вести повноцінне соціальне життя, проблеми при відвідуванні організованих дитячих колективів та освітніх закладів.

Шляхами вирішення проблем можуть бути: роз'яснювальна робота; надання інформації про захворювання (ознайомлення зі спеціальною літературою, видання буклетів, пам'яток, доступність інтернет-ресурсів рідною мовою); забезпечення препаратами з боку держави; удосконалення методів лікування; спілкування з іншими пацієнтами. Проте лікар у своїй повсякденній діяльності не може вирішити багато організаційних та психологічних проблем пацієнта та його сім'ї, пов'язаних із захворюванням. Значну допомогу в психологічній, освітній і юридичній підтримці при хронічних захворюваннях надають громадські організації пацієнтів. На питання про необхідність створення організації ствердно відповіли 80% пацієнтів, виявили бажання стати її учасником – 67%. У жовтні 2014 р. спільними зусиллями пацієнтів і лікарів була створена громадська організація «Рідкісні імунні захворювання» для захисту інтересів пацієнтів із ПД, яка у 2015 р. стала асоційованим членом міжнародної пацієнтської організації первинних імунодефіцитів (ІРОПІ).

### Висновки

1. Наявність ПД негативним чином впливає на ЯЖ пацієнтів, обмежуючи їхні фізичні можливості та умови існування в суспільстві

2. Особливостями способу життя сімей є неможливість матері працювати через захворювання дитини, проблеми у взаємовідносинах у подружжі через хворобу

дитини, перешкоди при відвідуванні організованих дитячих колективів та освітніх закладів, економічні проблеми при оплаті лікувальних послуг і лікарських препаратів.

3. Необхідне забезпечення пацієнтів моніторинговою інформацією щодо захворювання на індивідуальному, сімейному і популяційному рівнях.

4. На ЯЖ пацієнтів із ПІД найбільше впливають отримуване лікування, його регулярність і безперервність, а також прихильність до лікування.

5. Формування прихильності до лікування — резерв покращення ЯЖ пацієнтів і адаптації до нормального життя.

6. Для ЯЖ велике значення має забезпечення лікуванням з боку держави.

7. Впроваджено один із шляхів вирішення соціальних проблем пацієнтів із ПІД — створена громадська організація «Рідкісні імунні захворювання» для захисту їхніх інтересів.

## ЛІТЕРАТУРА

1. Детская инвалидность и инвалидность с детства как медико-социальная проблема Ващенко Д. В., Равлинко А. А., Рубашная О. Ф. [и др.] // Здоровье ребёнка. — 2009. — № 2 (11). — С. 14—18.
2. Новик А. А. Исследование качества жизни в педиатрии / А. А. Новик, Т. И. Ионова, Т. П. Никитина // Вестник Межнационального центра исследования качества жизни. — 2004. — № 3—4. — С. 91—95.
3. Перспективи і проблеми створення національного реєстру хворих на первинні імунodefіцити / Чернишова Л. І., Бондаренко А. В., Костюченко Л. В. [та ін.] // Современная педиатрия. — 2012. — № 5. — С. 8—13.
4. Черюканов А. В. Качество жизни как критерий эффективности реализации комплексных лечебно-оздоровительных и социально-реабилитационных программ при медицинском и социальном обеспечении детей-инвалидов, с ограниченными возможностями и отклонениями в развитии: методические рекомендации / А. В. Черюканов. — Санкт-Петербург, 2007. — 43 с.
5. Adults with X-linked agammaglobulinemia: impact of disease on daily lives, quality of life, educational and socioeconomic status, knowledge of inheritance, and reproductive attitudes / Winkelstein J. A., Conley M. E., James C. [et al.] // Medicine (Baltimore). — 2008. — Vol. 87 (5). — P. 253—8.
6. Health related quality of life in common variable immunodeficiency / Quinti I., Di Pietro C., Martini H. [et al.] // Yonsei Med J. — 2012. — Vol. 53 (3). — P. 603—10.
7. Health-Related Quality of Life in Primary Immune Deficient Patients / Mozaffari H., Pourpak Z., Pourseyed S. [et al.] // Allergy Asthma Immunol. — 2006. — Vol. 5 (1). — P. 23—27.
8. Quality of Life in Children with Primary Antibody Deficiency / P. Titman, Z. Allwood, C. Gilmour [et al.] // J. Clin. Immunol. — 2014. — Vol. 34. — P. 844—852.

### Социальные аспекты первичных иммунодефицитов

*А.В. Бондаренко*

Національна медичинська академія последипломного образования имени П.Л. Шупика, г. Киев, Украина

Первичные иммунодефициты (ПИД) — очень тяжелые заболевания, являющиеся результатом врожденных дефектов иммунной системы. Значительное количество пациентов являются детьми-инвалидами. Улучшение диагностики и лечения привело к увеличению количества пациентов, которые выживают и достигают взрослого возраста. Это выдвигает задачу минимизации ограничений, обусловленных болезнью. Методом анкетирования с элементами интервью и методом фокус-групп среди пациентов с ПИД и их родителей проведено исследование качества жизни, уровня социальной активности, психологического комфорта. Установлено, что наличие ПИД негативно влияет на качество жизни пациентов, ограничивая их физические возможности и условия существования в обществе. На качество жизни в наибольшей степени влияют получаемое лечение, его регулярность и непрерывность. Медико-социологическое исследование выявило ряд нерешенных проблем семей пациентов с ПИД: неравномерная доступность лечебно-диагностической помощи, стигматизация заболевания, длительный путь к диагнозу, значительные социально-экономические проблемы при оплате лекарственных препаратов, психологические проблемы восприятия диагноза, недостаток информации, проблемы при посещении организованных детских коллективов и учебных заведений.

**Ключевые слова:** первичный иммунодефицит, качество жизни, приверженность к лечению, социальная активность, медико-социологическое исследование, дети, инвалидность.

SOVREMENNAYA PEDIATRIYA.2015.7(71):120-123; doi10.15574/SP.2015.71.120

### Social aspects of primary immunodeficiencies

*A.V. Bondarenko*

P.L. Shupyk National Medical Academy for Postgraduate Education, Kyiv, Ukraine

Primary immunodeficiencies (PID) are severe disease resulting from congenital defects of the immune system. A significant number of patients are children with disabilities. Improved diagnostic and treatment led to an increasing the number of patients who survive and reach adult age. This raises the problem of minimizing the limitations caused by the disease. Using questionnaires with the elements of interviews and the focus group method quality of life, social activities, psychological comfort were assessed among patients with PID and their parents. It has been established that PID adversely affects the quality of life of patients, limiting their physical capabilities and social activity. The greatest impact on quality of life is caused by treatment regularity and its continuity. Medical-sociological study revealed a number of unresolved problems of families of PID patients: unequal access to medical and diagnostic care, stigma of the disease, long way to the diagnosis, significant socio-economic problems in the paying drugs, psychological problems of perception of the diagnosis, treatment compliance, the lack of information, problems in attending the organized children's groups and schools.

**Key words:** primary immunodeficiency, quality of life, treatment compliance, social activity, medical and sociological research, children, disability.

### Сведения об авторах:

**Бондаренко Анастасия Валериевна** — к.мед.н., доц. каф. детских инфекционных болезней и детской иммунологии НМАПО имени П.Л. Шупика. Адрес: г. Киев, ул. Дорогожицкая 9, тел. (044) 412-26-98.

Статья поступила в редакцию 09.12.2015 г.