

# Характеристика якості життя у дітей із первинними імунodefіцитами

А.В. Бондаренко

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

**Мета** — вивчити якість життя в пацієнтів із первинними імунodefіцитами (ПІД) і фактори, які на неї впливають; оцінити вплив наявності ПІД на фізичне, психологічне і соціальне функціонування хворого шляхом застосування питальника з оцінки якості життя.

**Пацієнти і методи.** Наведено результати вивчення якості життя 52 пацієнтів із ПІД порівняно із 76 здоровими дітьми. Для оцінки якості життя використано сертифікований дитячий питальник якості життя — PedsQLtm4.0 Generic Core Scale

**Результати.** Показники якості життя в пацієнтів із ПІД за всіма категоріями суттєво були гірші порівняно зі здоровими дітьми. Найгірші показники якості життя зафіксовано в пацієнтів із дефіцитами системи фагоцитозу і хронічним шкірнослизовим кандидозом.

**Висновки.** На якість життя пацієнтів із ПІД найбільше впливають лікування, його регулярність і безперервність.

**Ключові слова:** первинний імунodefіцит, якість життя, діти.

## Вступ

Первинні імунodefіцити (ПІД) є вродженими розладами розвитку та дозрівання імунної системи, що призводить до повторних інфекцій, які мають хронічний перебіг і потребують пожиттєвого медичного супроводу. Поліпшення діагностики та лікування первинних імунodefіцитів сприяє збільшенню кількості пацієнтів, які виживають і досягають дорослого віку. Це висуває завдання підвищення якості їх життя, оскільки метою лікування є не тільки запобігання повторним інфекційним епізодам, але й мінімізація обмежень, зумовлених хворобою, інтеграція в суспільство, отримання професії.

Сьогодні визнано, що вплив захворювання на організм і особистість не може бути оцінений лише використанням об'єктивних критеріїв (оцінка статусу лікарем) [1, 2, 3]. Якість життя та її зміни під впливом лікування оцінюються при багатьох хронічних захворюваннях [1, 2, 3, 4, 6, 7], але таких досліджень у пацієнтів із ПІД недостатньо [5, 8]. Ця робота висвітлює перший вітчизняний досвід щодо оцінки якості життя в пацієнтів із ПІД.

**Мета** роботи — вивчити якість життя в пацієнтів із ПІД і фактори, що на неї впливають, оцінити вплив наявності ПІД на фізичне, психологічне і соціальне функціонування хворого шляхом застосування питальника з оцінки якості життя.

## Матеріали та методи дослідження

До участі в дослідженні запрошені 52 пацієнти зі встановленим діагнозом ПІД віком 8–18 років (середній вік —  $12,4 \pm 3,3$  року), які спостерігалися в Київському міському дитячому центрі клінічної імунології. Співвідношення хлопчиків і дівчат — 34:18. Характеристика хворих за нозологічними формами: спадкова гіпогаммаглобулінемія — 14, загальний варіабельний імунodefі-

цит — 9, селективний дефіцит імуноглобуліну А — 6, дефіцит субкласів імуноглобуліну G — 5, хронічна гранулематозна хвороба — 3, дефіцит адгезії лейкоцитів — 1, синдром Швахмана—Даймонда — 1, дефіцит фагоцитозу недиференційований — 1, синдром гіперімуноглобулінемії Е — 4, синдром Віскотта—Олдрича — 4, хронічний шкірно-слизовий кандидоз — 3, синдром періодичної лихоманки — 1. Діагнози встановлено згідно з критеріями діагностики первинних імунodefіцитів Європейського товариства первинних імунodefіцитів (ESID) перегляду 2011 р. Вік встановлення діагнозу коливався від 2,5 до 17 років (середній —  $8,04 \pm 3,4$  року).

До групи порівняння запрошені до участі в дослідженні 76 практично здорових дітей віком 8–18 років (середній вік —  $12,25 \pm 2,1$  року) без хронічних захворювань. Співвідношення хлопчиків і дівчат — 40:36.

Для оцінки якості життя використовувався сертифікований дитячий питальник якості життя — PedsQLtm4.0 Generic Core Scale. У питальнику 23 критерії оцінки якості життя були поділені на 4 категорії, в яких оцінювались фізичний, емоційний, соціальний стан та функціонування дитини в школі. Відповіді на запитання щодо проблем із тим чи іншим видом діяльності категоризовані на 5 ступенів: «ніколи», «майже ніколи», «іноді», «часто», «практично завжди». Чим нижчий сумарний показник питальника, тим вищий показник якості життя.

Для статистичної обробки отриманих результатів застосовувались кореляційно-регресійний аналіз, розрахунок середніх величин, для оцінки достовірності розбіжностей використовувався t-критерій Стьюдента.

## Результати дослідження та їх обговорення

Результати аналізу анкетування пацієнтів із первинними імунodefіцитами порівняно зі здоровими дітьми наведено в таблиці 1.

Таблиця 1

Якість життя в пацієнтів із первинним імунodefіцитом і здорових дітей

Група пацієнтів	Кількість балів ( $M \pm m$ )				
	загальна	фізична активність	емоційний стан	соціальна активність	функціонування в школі
Первинні імунodefіцити (n=52)	25,93±2,0	7,64±0,6	6,39±0,36	3,98±0,41	7,84±0,44
Практично здорові (n=76)	15,58±1,0	4,06±0,34	4,79±0,2	2,45±0,17	4,27±0,23
p	<0,001	<0,001	<0,05	<0,01	<0,001

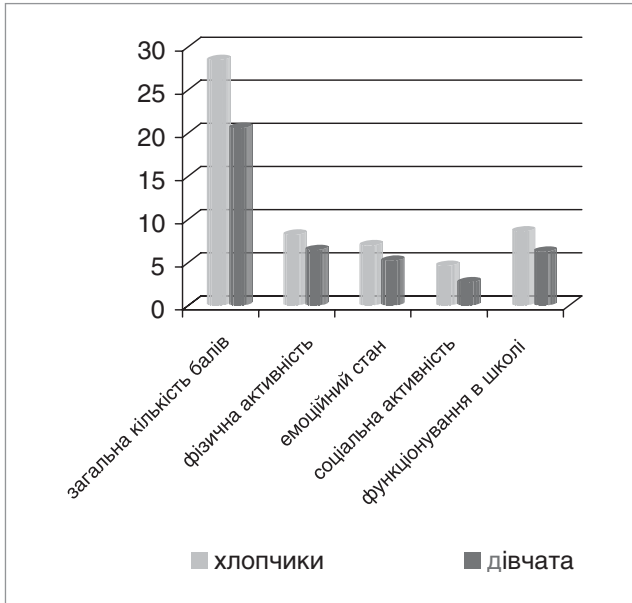


Рис. 1. Показники якості життя за статтю в пацієнтів із пацієнтів із первинним імунodefіцитом

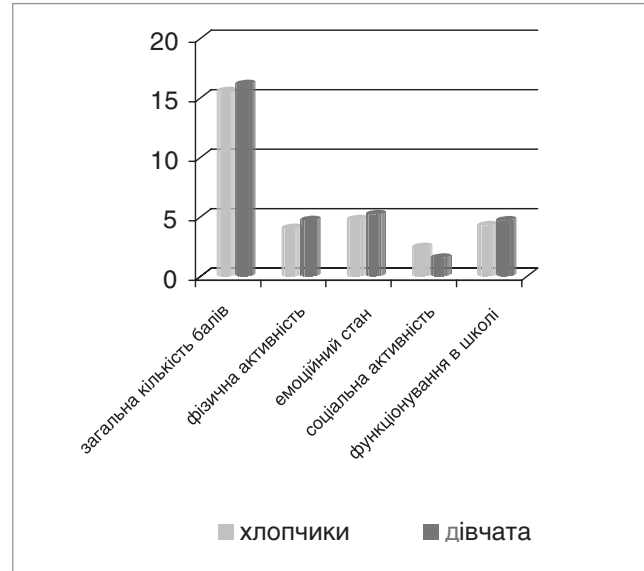


Рис. 2. Показники якості життя за статтю у здорових дітей

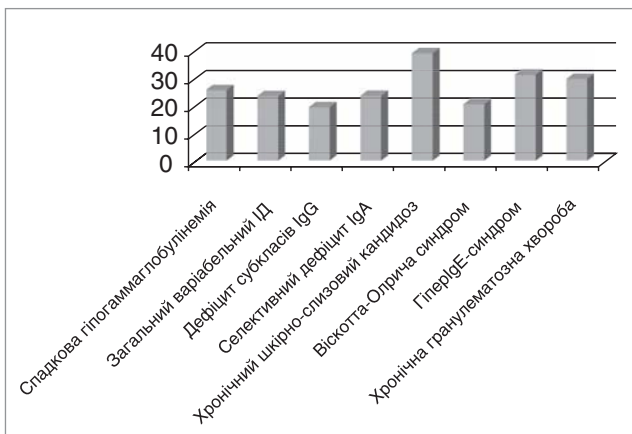


Рис. 3. Загальний показник якості життя при різних нозологічних формах первинного імунodefіциту

З таблиці 1 видно, що як сумарний показник якості життя, так і показники у всіх категоріях суттєво відрізнялися в пацієнтів із первинним імунodefіцитом порівняно зі здоровими дітьми в бік збільшення кількості балів, тобто гіршої якості життя.

Цікаво, що в групі пацієнтів із ПІД хлопчики загалом мали гірші показники якості життя, ніж дівчатка, практично за всіма категоріями (рис. 1). Відмінності були суттєвими для всіх показників (р 0,01 для сумарного показника і р 0,05 для всіх показників по категоріях).

Водночас, при аналізі розподілу балів показників якості життя за статтю у групі здорових дітей видно, що вони практично не відрізнялися у хлопчиків і дівчат (рис. 2).

У деяких дослідженнях були показані гірші показники якості життя в пацієнтів старшого віку (а відповідно, з більшою тривалістю захворювання) [5]. У нашому дослідженні при кореляційному аналізі впливу віку на показники якості життя загалом не виявлено зв'язку.

Показники якості життя при різних нозологічних формах ПІД наведено на рис. 3.

Таким чином, найгірший сумарний показник якості життя спостерігався в пацієнтів із хронічною гранулематозною хворобою, хронічним шкірно-слизовим кандидозом і синдромом гіперімунoglobulinemії E. Водночас, показники якості життя були кращими в пацієнтів із дефіцитами антитілоутворення (спадкова гіпогаммаглобулінемія, загальний варіабельний імунodefіцит, дефіцит субкласів імунoglobulinу G, селективний дефіцит імунoglobulinу A) і мало відрізнялись між різними нозологічними формами.

Краща якість життя в пацієнтів із дефіцитами антитілоутворення, ймовірно, зумовлена наявністю регулярної стандартизованої замісної терапії при дефіцитах антитілоутворення.

Основними методами терапії первинних імунodefіцитів була замісна терапія внутрішньовенним імунoglobulinом при дефіцитах антитілоутворення, протимікробна терапія і профілактика при інших групах імунodefіцитів.

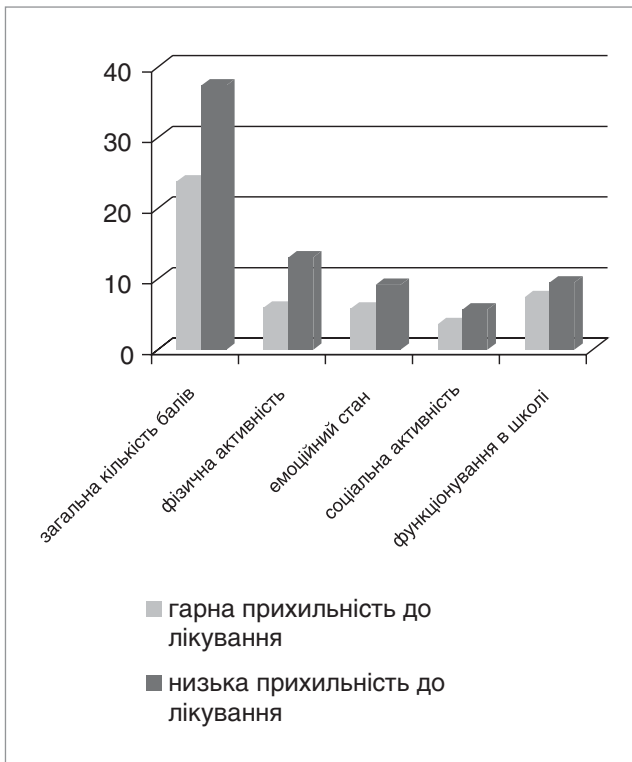
Для з'ясування впливу отримуваної терапії на якість життя пацієнтів проаналізовано наявність регулярного лікування (табл. 2) і прихильність до лікування (рис. 4).

Отже, при імунodefіцитах, які не отримували регулярного лікування, спостерігалися гірші показники якості життя, насамперед щодо фізичної активності. Причинами неотримання терапії були: низька прихильність до лікування (37%), відсутність фінансового забезпечення

Таблиця 2

Показники якості життя залежно від наявності регулярної терапії

Наявність регулярної терапії	Кількість балів (M±m)				
	загальна	фізична активність	емоційний стан	соціальна активність	функціонування в школі
Так (n=25)	21,99±1,3	5,64±0,5	5,63±0,25	3,5±0,45	7,1±0,12
Ні (n=27)	31,09±1,5	10,1±0,7	6,95±0,17	4,1±0,35	8,7±0,09
p	<0,001	<0,01	<0,05	>0,05	<0,05



**Рис. 4.** Якість життя і прихильність до лікування в пацієнтів із первинним імунodefіцитом

лікуванням (33%), відсутність показів до регулярної терапії (30%).

Серед пацієнтів, які мали низьку прихильність до лікування, практично всі показники якості життя були значно гіршими порівняно з тими, що мали гарну прихильність до лікування ( $p < 0,01$  для сумарного показника і показника фізичної активності,  $p < 0,05$  для емоційного стану та соціальної активності), рис. 4. Під низькою при-

хильністю до лікування малися на увазі як повна відмова від лікування, так і недотримання режиму або дозування, пропуски в отриманні лікування.

Отже, як видно з рис. 4, прихильність до лікування суттєво впливала на якість життя пацієнтів. Порушення прихильності насамперед стосувалося антибіотико- і протигрибкової профілактики (80%), яка була основним методом лікування тих ПІД, при яких саме й відмічалися найгірші показники якості життя (рис. 3), але спостерігалось і щодо замісної терапії внутрішньовенним імуноглобуліном (20%).

Для дефіцитів антитілоутворення виявлялася зворотна кореляція слабкої сили між наявністю замісної терапії та сумарним показником якості життя ( $r = -0,22$ ,  $p < 0,05$ ) і зворотна середня кореляція між сумарним показником якості життя і тривалістю безперервної замісної терапії ( $r = -0,45$ ,  $p < 0,05$ ).

Таким чином, прихильність до лікування і безперервність терапії є факторами, які найбільше впливають на якість життя в пацієнтів із первинним імунodefіцитом. Перспективним з цього приводу є вивчення змін параметрів якості життя під впливом лікування, що дасть змогу підвищити його ефективність.

## Висновки

Наявність ПІД негативно впливає на якість життя пацієнтів і обмежує їх фізичні можливості та умови існування в суспільстві.

Найгірші показники якості життя спостерігаються в пацієнтів із дефіцитами системи фагоцитозу і хронічним шкірнослизовим кандидозом.

На якість життя пацієнтів із ПІД найбільшою мірою впливають отримуване лікування, його регулярність і безперервність, а також прихильність до лікування.

При імунodefіцитах, які не отримують регулярного лікування, найбільше страждає домен фізичної активності.

Формування прихильності до лікування — резерв поліпшення якості життя пацієнтів і адаптації до нормального життя.

## ЛІТЕРАТУРА

1. Динамика качества жизни несовершеннолетних в зависимости от объема медицинской реабилитации / А.В. Черюканов, Е.А. Пинаева, О.С. Петров, В.С. Лучкевич // Вестник межнац. центра исследования качества жизни. — 2007. — Т. 9—10. — С. 46—52.
2. Новик А.А. Исследование качества жизни в педиатрии / А.А. Новик, Т.И. Ионова, Т.П. Никитина // Вестник Межнац. центра исследования качества жизни. — 2004. — № 3—4. — С. 91—95.
3. 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. — СПб., 2007. — 43 с.
4. Annett R.D. Assessment of health status and quality of life outcomes for children with asthma / R.D. Annett // J. Allergy Clin. Immunol. — 2001. — Vol. 107 (5 Suppl.). — S473—481.
5. Health-Related Quality of Life in Primary Immune Deficient Patients / H. Mozaffari, Z. Pourpak, S. Pourseyed [et al.] // Allergy Asthma Immunol. — 2006. — № 5 (1). — P. 23—27.
6. Liser C. Quality-of-life measures in chronic diseases of childhood / C. Liser, R. Morse // Health Technol. Assess. — 2001. — № 5. — P. 155—157.
7. Quality of Life in Children Surviving Cancer: A Personality and Multi-Informant Perspective / B. Clercq, F. Fruyt, H.M. Koot, Yves Benoit // J. of Pediatric Psychology. — 2004. — № 29 (8). — P. 579—590.
8. Tcheurekdjian H. Quality of life in common variable immunodeficiency requiring intravenous immunoglobulin therapy / H. Tcheurekdjian, T. Palermo, R. Hostoffer // Annals of Allergy, Asthma and Immunology. — 2004. — № 2, Vol. 93. — P. 160—165.