

**Irmina Mięśowicz**

## **UWARUNKOWANIA ROZWOJU FIZYCZNEGO I OSIĄGNIĘĆ SZKOLNYCH DZIECI CHORYCH NA MUKOWISCYDOZĘ**

Człowiek dla prawidłowego funkcjonowania musi nie tylko oddychać i racjonalnie odżywiać się, ale także musi mieć sprawnie działające wszystkie układy zapewniające metabolizm. Proces ten stwarzając sposobność rozwoju organizmowi będącemu systemem zmiennym, dynamicznym wymaga odpowiedniego zapisu genetycznego stanowiącego podstawę możliwości jego przebiegu. Dlatego to zaburzenia metaboliczne będące wynikiem mutacji genetycznej są przyczyną upośledzenia rozwoju dzieci, komplikacji zdrowotnych, a także wychowawczych i edukacyjnych.

Badania rozwoju fizycznego i równocześnie oceny rozwoju i edukacji dzieci z genetycznie uwarunkowanymi zaburzeniami metabolizmu są podejmowane rzadko. Powodem jest zapewne duża śmiertelność z takimi schorzeniami w wieku wczesnodziecięcym lub zwrócenie uwagi wyłącznie na stronę terapii.

Do niedawna do schorzeń takich należała mukowiscydoza.

Obecnie dzięki postępom medycyny, lepszemu zrozumieniu patofizjologii zmian w tym schorzeniu, ale przede wszystkim dzięki wczesnemu rozpoznaniu, kompleksowej i wielokierunkowej terapii, coraz więcej pacjentów osiąga nie tylko wiek szkolny ale i wiek dorosły. Co ważniejsze zwiększa się nie tylko okres przeżycia chorych na mukowiscydozę, ale zauważa się również poprawę wydolności płuc, sprawności fizycznej co zapewnia pacjentom większy komfort życia, stąd konieczność edukacji i przystosowania do życia w rodzinie i społeczeństwie zwłaszcza, że sprzyja temu prawidłowy rozwój umysłowy dzieci obciążonych tą chorobą.

Mukowiscydoza jest chorobą dziedziczną, przekazywaną autosomalnie, recesywnie i szacuje się, że co 25 osoba w Polsce jest jej nosicielem. Defekt genetyczny wywołujący chorobę polega na delecji 3 nukleotydów zlokalizowanych na długim ramieniu siódmego chromosomu. Mutacja ta prowadzi do utraty jednego

aminokwasu w białku będącego specyficznym regulatorem przewodnictwa błonowego dla jonów chloru. Powoduje to zaczopowanie przez gęsty śluz przewodów wielu narządów wewnętrznych — dróg oddechowych, trzustki, wątroby, jelita cienkiego.

Bożkowa i wsp. podają, że na około 600 tys. rodzących się w Polsce noworodków winno się wykrywać około 200 homozygot z mukowiscydozą, ale wykrywa się mniej. Prawdopodobnie pacjenci, u których mukowiscydozy nie rozpoznano, jeżeli żyją, to z takimi objawami, jak przewlekłe zapalenie oskrzeli, rozedma płuc, astma, czy też powikłaniami i dysfunkcją przewodu pokarmowego. Kryterium diagnostycznym w rozpoznaniu mukowiscydozy jest pozytywny test potowy potwierdzający zwiększone wydalanie jonów chloru w pocie, test trzustkowy pośredni i bezpośredni w treści dwunastniczej potwierdzający obniżoną aktywność enzymów trawiennych, zaś na podstawie objawów klinicznych wyodrębnione zostały postaci choroby: płucna, brzuszna i mieszana.

Mukowiscydoza stwarza ogromne problemy w prawidłowym postępowaniu terapeutycznym, co ma bardzo istotne znaczenie dla jej przebiegu i dalszego rokowania. Konieczne jest zapewnienie chorym opieki specjalistów z różnych dziedzin: pediatrów, internistów, fizjoterapeutów, dietetyków. Różnorodność objawów klinicznych oraz różne nasilenie, głównie w układzie oddechowym i pokarmowym mogą być przyczyną słabych przyrostów masy i wysokości ciała, a w konsekwencji opóźnienia w rozwoju fizycznym. Ważnym elementem w leczeniu mukowiscydozy jest odpowiednie żywienie. Niewydolność zewnątrzwydzielnicza trzustki jest wskazaniem do włączenia suplementacji enzymatycznej. Dzieci te wymagają stosowania diety wysokokalorycznej i wysokobiałkowej, zapewniającej im większą o ok. 30-50% podaż kaloryczną w porównaniu z dziećmi zdrowymi (Mazurczak, 1994).

Ze względu na występowanie tak różnorodnych i licznych problemów terapeutycznych w mukowiscydozie wydaje się celowe zbadanie jak obok rozwoju fizycznego, ilustrującego postępy terapii, przebiega edukacja tej grupy uczniów, a rodzicom pomóc w ich wychowaniu. Złożoność procesu chorobowego powoduje, że jest ona rozpoznawana od okresu noworodkowego do okresu dojrzewania. Stan pacjentów jest różny. Wiek dziecka ma istotne znaczenie także dla dalszego rokowania (Piotrowski, Nowakowska 1997). Na poziom rozwoju w analizowanym momencie badań ma wpływ i stan zdrowia, i rozwój w minionych okresach. Różni to i indywidualizuje leczone dzieci. Należy zwrócić uwagę na stres jakiemu podlega przewlekłe chore dziecko poddawane permanentnej terapii, jak i na dodatkowy stres wynikający z racji obowiązku szkolnego. Stres psychologiczny jeżeli jest nadmierny może wzmocnić aktywność wydzielania adrenaliny, która może blokować wydzielanie hormonu wzrostu, a tym samym wpływać hamująco na wzrastanie i rozwój fizyczny dziecka.

Pójście do szkoły to gwałtowna zmiana środowiska i sytuacji dla dzieci o różnej dojrzałości biologicznej, przygotowanie do spełniania obowiązku szkolnego odbierane przez dziecko tak negatywnie jak i pozytywnie zawsze jest stresem. Dlatego często dziecko w szkole po raz pierwszy nie może sprostać stawianym wymaganiom. Właściwe postępowanie rodziców, nauczycieli w zakresie doboru metod i form edukacji i wychowania mogą złagodzić stres i tym samym polepszyć rozwój i stan zdrowia dziecka przewlekle chorego, a do takich chorób należy mukowiscydoza.

W toczących się obecnie sporach o kształt edukacji i kontrowersji wokół problemów wychowania nie powinno zabraknąć prac dotyczących tych zagadnień u dzieci przewlekle chorych. W świetle przedstawionych problemów celem niniejszej pracy jest odpowiedź na następujące pytania:

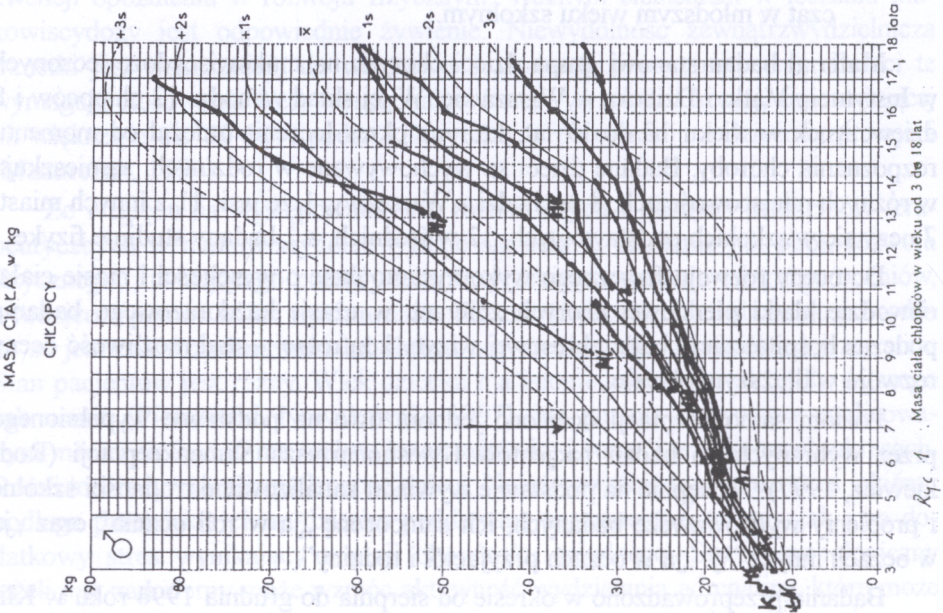
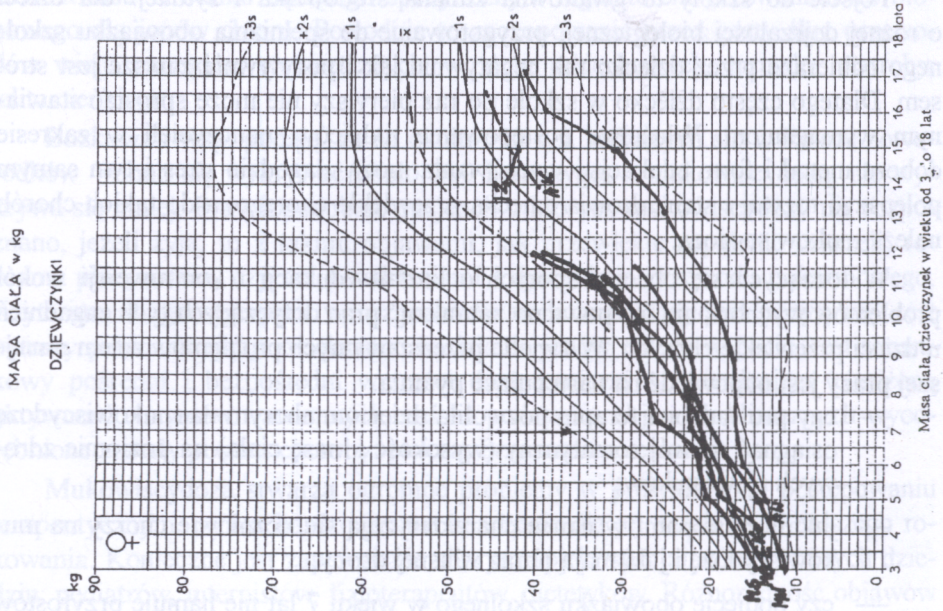
- czy prowadzona terapia pozwoliła dzieciom chorym na mukowiscydozę osiągnąć rozwój somatyczny (wysokość i masę ciała) na poziomie zdrowych rówieśników;
- jakimi postęпами w nauce charakteryzują się uczniowie chorzy na mukowiscydozę i jaki mają obraz własnej osoby;
- czy podjęcie obowiązku szkolnego w wieku 7 lat nie hamuje przyrostów masy i wysokości ciała bardziej niż w zdrowej populacji uczniów;
- czy spostrzeżenia te dotyczą w tym samym stopniu chłopców i dziewcząt w młodszym wieku szkolnym.

Materiał badań stanowi grupa dzieci chorych na mukowiscydozę leczonych w Instytucie Matki i Dziecka w Warszawie. W jej skład wchodzi 12 chłopców i 8 dziewczynek w wieku 10 do 19 lat, których okres leczenia zależał od momentu rozpoznania choroby. Badane dzieci są wychowywane w rodzinach, zamieszkują w różnych miejscowościach. 8 pochodzi z Warszawy, 1 ze wsi, 11 z innych miast. 7 uczy się w szkołach podstawowych, 12 w średnich, a 1 badany studiuje fizykę.

Do oceny rozwoju fizycznego wykorzystano dane o wysokości i masie ciała, obwodzie klatki piersiowej chorych zbierane w czasie każdorazowego badania podczas hospitalizacji, bądź okresowej wizyty kontrolnej - stąd możliwość oceny rozwoju w dłuższym okresie.

Poziom samoakceptacji oceniono jednorazowo na podstawie wypełnionego przez wybranych do badań pacjentów Kwestionariusza Samoakceptacji (Rodkiewicz, 1997). Następnie na podstawie wywiadu zanalizowano trudności szkolne i problemy wychowawcze badanych, ich samoocenę „ja w roli ucznia” oraz „ja w oczach innych” tj. „ja w oczach przyjaciół i rodziny”.

Badania przeprowadzono w okresie od sierpnia do grudnia 1996 roku w Klinice Pediatrii Instytutu Matki i Dziecka. Z badań wynika, że mukowiscydoza ma wpływ na rozwój fizyczny dzieci nią dotkniętych.



Ryc. 1

U dzieci cierpiących na tę dolegliwość obserwuje się opóźnienia rozwoju fizycznego: wysokości, masy ciała i obwodu klatki piersiowej. Zmiany z wiekiem masy ciała wskazują, że terapia uchroniła dzieci przez dystrepsją /ryc. 1/.

Według Grabowskiej i Łuczaka (1996) istnieją dwie koncepcje co do genezy takich opóźnień.

Pierwsza z nich mówi, że stanowią one wtórną konsekwencję zaburzeń jelitowo — żołądkowych lub oddechowych. Uważa się przy tym, że regularna i odpowiednia terapia, w tym przypadku specjalna dieta dość skutecznie poprawia a nawet wyrównuje stan rozwoju pacjentów.

Według drugiej hipotezy, wielkość współistniejących z chorobą opóźnień rozwojowych jest niezależna od stopnia ostrości choroby. Można więc powiedzieć, iż w świetle tej interpretacji opóźnienia rozwojowe stanowią jeden z efektów plejotropii w lokus mukowiscydozy na zmianę ekspresji początkowego defektu genowego. Przypuszczenia te potwierdzają badania wykazujące, iż masa urodzeniowa i masa ciała we wczesnym dzieciństwie są także obniżone przy braku stałych zaburzeń oddechowych.

Wszystkie dziewczęta uczęszczają do szkół: 4 do podstawowych, 4 do średnich. W przeszłości tylko 1 z 8 badanych była nauczana indywidualnie.

W jednym przypadku stwierdzono problemy związane z przyswajaniem materiału szkolnego spowodowane częstymi absencjami, pobytami w sanatorium lub szpitalu, ale przede wszystkim czynnikami środowiskowymi mającymi wpływ na powstawanie tych trudności. Dziewczynka pochodzi z rodziny obciążonej alkoholizmem. Do tego dołączają problemy wychowawcze. Dziecko nie znajduje wspólnego języka z matką, z nauczycielami oraz rówieśnikami (jest nielubiana). Na terenie szkoły styka się na ogół z krytyką swojego zachowania oraz postępów w nauce, co manifestuje się obniżonymi ocenami z poszczególnych przedmiotów i ze sprawowania. Z rozmowy z matką wynika, iż nauczycielka twierdzi, że rytm pracy szkolnej nie pozwala na indywidualną pracę ze słabszym dzieckiem w klasie.

Pozostałych 7 dziewcząt osiąga dobre lub bardzo dobre wyniki w nauce. Wśród badanych nie stwierdzono drugorocznosci.

Badani chłopcy są w wieku od 10 do 19 lat. U wszystkich mukowiscydozą rozpoznano we wczesnym dzieciństwie.

W większości przypadków stwierdza się obniżenie masy ciała względem wysokości (tylko u 1 masa ciała przekracza normę), przy stałych niskich parametrach rozwoju fizycznego.

3 chłopców z 12 w przeszłości miało nauczanie indywidualne w szkole podstawowej, obecnie 2 z tej trójki rozpoczęło bądź kończy liceum ogólnokształcące, a 1 kontynuuje naukę w szkole podstawowej.

6 chłopców uczęszcza do szkół średnich - liceów lub techników, 2 do szkół podstawowych, 1 z badanych rozpoczął studia na wydziale fizyki, po to by w przyszłości dostać się na medycynę.

U żadnego z chłopców nie stwierdzono trudności szkolnych, mimo częstych absencji spowodowanych chorobami. Wszyscy, również ci objęci w przeszłości indywidualnym nauczaniem osiągają dobre lub bardzo dobre wyniki w nauce. Nie ma wśród nich drugoroczności.

Analizując problemy szkolne i wychowawcze, to w grupie 20 badanych tylko w jednym przypadku stwierdzono niepowodzenia szkolne powiązane z trudnościami wychowawczymi.

Spośród badanych dzieci we wczesnym okresie szkolnym 4 objętych było nauczaniem indywidualnym. U dzieci chorych na mukowiscydozę jest to często jedyny sposób rozwiązania obowiązku szkolnego ze względu na zły stan biologiczny organizmu. Obecnie wszyscy badani uczęszzczają do szkół masowych. Nie stwierdzono u nich żadnych problemów wiążących się z przyswajaniem wiedzy.

Według Pileckiej (jak podaje Jarosz omawiając badania Pileckiej) rozwój procesów poznawczych dzieci z mukowiscydozą nie odbiega w sposób istotny od rozwoju dzieci zdrowych, chociaż w zakresie niektórych funkcji, dzieci chore osiągają wyniki nieco gorsze niż zdrowi rówieśnicy. Znacząco niższe wyniki młodszych dzieci chorych, wraz z podjęciem nauki szkolnej i wzmocnieniem stymulacji rozwojowej, wyraźnie się poprawiają. To, że dziecko cierpi na mukowiscydozę w żadnym wypadku nie wyklucza, że może ono być bardzo zdolne.

Z wywiadu przeprowadzonego z pedagogiem szkolnym w Instytucie Matki i Dziecka wynika, iż dzieci przewlekle chore, w tym szczególnie chore na mukowiscydozę, nie stwarzają problemów wychowawczych, a także w szkole przyszpitalnej nie mają problemów związanych z nauką. Czynnikiem stymulującym do prawidłowego rozwoju psychicznego jest dom, wpływ najbliższego otoczenia, środowiska rodzinnego, umiejętne kierowanie dzieckiem i pomoc ze strony najbliższych. Interesujące, iż z doświadczeń pedagoga w Instytucie Matki i Dziecka wynika, że im cięższe schorzenie, tym większa motywacja do pracy, do zdobywania osiągnięć w nauce.

Jaraczewska w pracy magisterskiej z 1988 roku pod tytułem *Analiza rozwoju somatycznego dzieci z mukowiscydozą i ich problemy szkolne* pisze: „mimo prawidłowego rozwoju umysłowego większość dzieci miała trudności w nauce szkolnej, a zjawisko drugoroczności wystąpiło u 40% ogółu badanych.”

W obecnie przeprowadzonych badaniach nie stwierdzono zjawiska drugoroczności, a trudności szkolne wystąpiły tylko u jednego dziecka. Nasuwa się wniosek, że różnice indywidualne są istotniejszym czynnikiem wpływającym na niepowodzenia szkolne niż choroba.

Przyczyną zmiany zaobserwowanej na podstawie porównania wyników ob-

serwacji Jarczewskiej z 1988 roku i badań przeprowadzonych obecnie, jest ogromny postęp w medycynie, właściwe postępowanie rehabilitacyjne w domu (regularne drenáže, inhalacje, oklepywanie) umożliwiające dziecku normalne funkcjonowanie w społeczności rówieśniczej, a co za tym idzie, także w szkole.

Pod względem rozwoju emocjonalnego dzieci z mukowiscydozą w porównaniu ze zdrowymi charakteryzujące się nieco mniejszą zdolnością empatii, mają większe trudności w nawiązywaniu trwałych więzi uczuciowych z innymi. U dzieci starszych deficyty w zakresie wrażliwości emocjonalnej wyrównują się, natomiast zazwyczaj stopniowo pogarszający się stan zdrowia wpływa na rozwój skłonności neurotycznych, na przeżywanie stanów niepokoju, przygnębienia i depresji, na rozwój poczucia mniejszej wartości oraz skłonność do zachowań negatywistycznych. Dominującymi mechanizmami obronnymi są tłumienie i wypieranie. Chore dzieci w sposób świadomy starają się nie dopuszczać do siebie myśli o chorobie oraz o swoich problemach i pragnieniach. Ukrywają swój żal i bunt przeciwko krzywdzącemu losowi oraz niepokój o przyszłość. Na rozwój tych mechanizmów obronnych wpływa zarówno stan zdrowia jak i postawa otoczenia.

Samoocena dzieci chorych jest pesymistyczna, ale jednocześnie bardziej realistyczna, niż ich zdrowych rówieśników (Jarosz, 1996). Wraz z upływem czasu dzieci nie tylko coraz lepiej rozumieją siebie, lecz również zaczynają oceniać informacje o sobie. Rywalizacja zachęca dzieci do porównywania się z innymi, a także ze swoimi wyobrażeniami o tym, jakie chciałyby być. Takie samooceny niosą ze sobą zarówno pozytywne jak i negatywne informacje, dzięki czemu dzieci poznają swoje mocne i słabe strony, swoje zalety i wady. Samoocena rozwija się w miarę jak dziecko rośnie i zależy od czynników poznawczych oraz społecznych.

Wyniki badań dzieci zdrowych dają jasny obraz rozwoju samoakceptacji w okresie dzieciństwa. Badane dzieci poniżej 8 roku życia nie mają jeszcze rozwiniętego poczucia własnej wartości. We wczesnym okresie szkolnym poziom samoakceptacji jest na ogół ustabilizowany, czasem występuje tendencja do wzrostu. Natomiast w 11, 12 roku życia poziom samoakceptacji obniża się, jej wzrost następuje dopiero w szkole średniej.

Przedmiotem badań niniejszej pracy było między innymi określenie stopnia samoakceptacji dzieci z mukowiscydozą, wyznaczonego przez stosunek liczby pożądanych cech pozytywnych do wszystkich ważnych cech pozytywnie wartościowanych i pożądanych u badanych. Im większa różnica między tymi wartościami, tym większe prawdopodobieństwo zadowolenia z siebie, a więc wyższy poziom samoakceptacji.

## Podsumowanie i wnioski

U badanych 20 dzieci w wieku od 10 lat do 19 lat, chorych na mukowiscydozę stwierdzono:

1. niższy wzrost i masę ciała, a w konsekwencji opóźnienia rozwoju fizycznego w stosunku do zdrowych rówieśników;
2. pomimo wpływu choroby na poziom samoakceptacji dzieci z mukowiscydozą, kształtują go także w przeważającej mierze takie same czynniki poznawcze i społeczne, jak w przypadku dzieci zdrowych;
3. a) wpływ choroby na niepowodzenia szkolne tylko u jednego dziecka z tym, że nie można jednoznacznie stwierdzić w jakim zakresie. Nie zanotowano drugoroczności; b) u 3 dzieci stwierdzono problemy wychowawcze, tzn. zachowania niezgodne z oczekiwaniami najbliższego środowiska, tj. nieposłuszeństwo, problemy w nawiązywaniu kontaktów z rówieśnikami i nauczycielami, przygnębienie, depresję, zachowanie negatywistyczne, zaniechanie terapii i rehabilitacji.

Wydaje się, iż ogromną rolę w pokonaniu niekorzystnego wpływu choroby na osobowość dziecka ma środowisko rodzinne, postawa rodziców wobec dziecka, ich stosunek emocjonalny oraz poglądy na wychowanie, a także trud zapewnienia dziecku właściwego leczenia i rehabilitacji.

W tych ostatnich działaniach szczególnie cenne jest wsparcie udzielone rodzicom przez całkowicie oddany dzieciom zespół zajmujący się leczeniem mukowiscydozy pod kierownictwem doktor nauk medycznych Anny Nowakowskiej. Pomoc ta związana zarówno z opieką i leczeniem w trakcie pobytu pacjentów w szpitalu, wizyt w przychodni, jak i fachowym poradnictwem co do trybu postępowania rehabilitacyjnego.

Na podstawie niniejszej analizy nasuwa się wniosek ogólny, że kształtowanie obrazu samego siebie jest uzależnione od czynników wpływających na poziom samoświadomości, a co za tym idzie, akceptacji siebie. Natomiast na czynniki te wpływa właściwa stymulacja rodziny, personelu medycznego i społeczności, w której dziecko przebywa.

Istnieje także potrzeba wspomaganie rozwoju fizycznego poprzez intensywną rehabilitację, zwalczającą skutki choroby, co wpłynie dodatnio nie tylko na sferę fizyczną, ale będąc źródłem pozytywnych doznań, korzystnie zaważy na kondycji psychicznej dziecka.

Ważne jest, aby rodzice, pomimo codziennych trosk i kłopotów, zapewnili dziecku właściwą opiekę, pomoc w nauce, poczucie bezpieczeństwa, stabilność emocjonalną, a także odpowiednio motywowali do działania wyrabiając poczucie obowiązku oraz stawiali wymagania związane z nauką, życiem codziennym na miarę możliwości dziecka chorego na mukowiscydozę.



## Bibliografia

- Bożkowska K., Nowakowska A. *Zwłóknienie torbielowate (mukowiscydoza) w: Genetycznie uwarunkowane zaburzenia metaboliczne u dzieci*, PZWL Warszawa 1983.
- Bożkowska K., Żebrak J. *Zwłóknienie torbielowate (mukowiscydoza) w: Pediaatria* (red.) Górnicki B., Dębiec B., PZWL Warszawa 1979.
- Grabowska J., Łuczak B. *Rozwój biologiczny dzieci chorych na mukowiscydozę w: Malinowski A. Antropologia a medycyna i promocja zdrowia*, Wydawnictwo Uniwersytet Łódzki, Łódź 1996.
- Hurlock B. E. *Rozwój młodzieży*, PWN, Warszawa 1965.
- Jaraczewska B. *Analiza rozwoju somatycznego dzieci z mukowiscydozą i ich problemy szkolne*, Praca magisterska, WSPS, Warszawa 1988.
- Jarosz J. *Psychologiczne problemy rodziny*, w: *Biuletyn Informacyjny Mukowiscydoza*, Nr 7, Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą 1996.
- Mazurczak T. *Mukowiscydoza*, Wydawnictwo Instytutu Matki i Dziecka, 1994.
- Piotrowski R., Nowakowska A. *Postępowania terapeutyczne w mukowiscydozie*, Terapia i leki Nr XXIV/XLVII/3, 1997.
- Rodkiewicz E. *Samoakceptacja a problemy szkolne i wychowawcze na tle rozwoju fizycznego dzieci chorych na mukowiscydozę*, Praca magisterska, WSPS, 1997.

## SUMMARY

*Irmina Mięsiowicz*

### CONDITIONING OF PHYSICAL DEVELOPMENT AND SCHOOL ACHIEVEMENTS OF CHILDREN SUFFERING FROM MUCOVISCIDOSIS

Investigations of physical development and simultaneous assessment of development and education of children suffering from genetically conditioned disorders of

metabolism are very rare. Until recently, mucoviscidosis was among these disorders. It is a hereditary disease that is passed autosomally, recessively. Every 25<sup>th</sup> Pole is estimated to be its carrier.

A group of children suffering from mucoviscidosis, treated at the Institute of Mother and Child in Warsaw, are used as material for this investigation. The group includes 12 boys and 8 girls aged 10 to 19. The investigated children are brought up by their families. They attend primary schools (8 children), secondary schools (12 children) and one person is a student. Information about height, body mass and chest circumference were used for evaluation of their physical development. Measurements were taken during hospitalisation or follow-up examinations between August and December 1966. The level of self-acceptance was assessed once by means of Self-acceptance Questionnaire (Rodkiewicz, 1997). School difficulties and educational problems have been analysed during an interview. Retarded physical development in relation to their healthy peers has been diagnosed in case of 20 investigated children. The influence of the disease on school failures have been found to take place only in one investigated case, whereas 3 children have had educational problems. In spite of the effect of the disease on the level of self-acceptance among the children suffering from mucoviscidosis, self-acceptance is formed mostly by the same cognitive and social factors as in case of healthy children. It seems that the family environment,

parents' attitude towards the child, their emotional relationship with the child and their views on education as well as their hard work devoted to providing appropriate treatment and rehabilitation to the child play an immensely important role in getting over the unfavourable effect of the disease on personality of a child.