

Strokovni članek / Scientific article

PSIHOLOŠKI VIDIKI OBRAVNAVE OTROK IN MLADOSTNIKOV Z ŽIVČNO-MIŠIČNIMI BOLEZNIMI: NJIHOVO PRILAGAJANJE IN IZZIVI NJIHOVIH DRUŽIN

PSYCHOLOGICAL ASPECTS OF CARING FOR CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH NEUROMUSCULAR DISORDERS: CHILDREN'S ADJUSTMENT AND CHALLENGES FACED BY THEIR FAMILIES

L. Košmrlj¹, D. Gosar², T. Meško², P. Lešnik Musek²

(1) Oddelek za psihologijo, Filozofska fakulteta, Univerza v Ljubljani, Ljubljana, Slovenija

*(2) Enota za razvojno psihologijo in nevropsihologijo, Klinični oddelek za otroško, mladostniško
in razvojno nevrologijo, Pediatrična klinika,
Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija*

IZVLEČEK

Pri posameznikih z živčno-mišičnimi boleznimi so gibalni oviranosti pogosto pridružene tudi težave na področju kognitivnega funkcioniranja in psihosocialne prilagojenosti. V prispevku podajamo pregled literature o pojavnosti težav na kognitivnem, čustvenem, vedenjskem in socialnem področju pri mladih z živčno-mišičnimi boleznimi. Izpostaviti želimo pomembne dejavnike, ki prispevajo k boljšemu prilagajanju posameznika in družine na bolezen, npr. podporo s strani socialnega okolja in ustrezno strokovno pomoč. V zaključku podajamo tudi nekaj predlogov za bolj celostno zdravstveno obravnavo skupine mladih z živčno-mišičnimi boleznimi in njihovih svojcev.

Ključne besede: mišične distrofije, psihosocialno prilagajanje, kognitivna oškodovanost, intelektualna manjzmožnost, družinski odnosi, psihosocialni podporni sistemi.

ABSTRACT

In individuals with neuromuscular disorders, the physical disability is often accompanied by co-morbid cognitive deficits and difficulties in psychosocial adaptation. The goal of this article is to review the existing literature on the prevalence and nature of cognitive, emotional, behavioural and social difficulties in young people with neuromuscular disorders. It also aims to shed light on important factors that contribute to the successful adaptation of an individual and his family to the disorder, highlighting the role of a supportive social environment and appropriate professional care. Finally, several suggestions are given on how to facilitate more comprehensive care for this group of young people and their families.

Key words: muscular dystrophies, psychosocial adjustment, cognitive dysfunction, intellectual disability, family relations, psychosocial support systems.

UVOD

Živčno-mišične bolezni vplivajo na vsa področja posameznikovega življenja – na socialno področje, družinske odnose, ekonomsko stanje, priložnostne dejavnosti in poklicno področje. Vsaka kronična bolezen zahteva spremembe in prilagoditve v vsakodnevnem življenju, njihov obseg pa je odvisen od številnih dejavnikov, kot so narava bolezni, posameznikova osebnost pred boleznijo, pomen bolezni za posameznika, trenutni življenjski pogoji ter stopnja družinske in socialne podpore (1).

Poleg simptomov bolezni, ki so neposredno povezani z gibalno oviranostjo, moramo za ustrezno oceno in obravnavo bolnika upoštevati različne komponente njegovega delovanja (2). Psihosocialna prilagojenost je splošen izraz, ki se navezuje na čustveno, vedenjsko in socialno delovanje in je osrednji vidik kakovosti življenja (3) tudi pri posameznikih z živčno-mišičnimi boleznimi.

INDIVIDUALNE ZNAČILNOSTI OTROK Z ŽIVČNO-MIŠIČNIMI BOLEZNIMI

Prilagoditvene in kognitivne značilnosti posameznikov z živčno-mišičnimi boleznimi

Kljub življenju s kronično, napredujočo in navsezadnje smrtno živčno-mišično boleznijo se večini

(84 %) posameznikov z Duchennovo mišično distrofijo (DMD) ne srečuje z večjim tveganjem težav v psihosocialnem prilagajanju (4). K njihovemu zdravemu delovanju in odpornosti naj bi pomembno prispevala dva dejavnika: močna socialna podpora (kakovost in količina vrstniških odnosov, vključenost v vrstniške skupine in dejavnosti) in prilagoditev staršev (izkazovanje podpore, vključenost, naklonjen odnos do otroka z boleznijo). Opisana dejavnika naj bi na vedenje otrok vplivala celo v večji meri kot značilnosti bolezni (4).

Bistven vpliv na prilagajanje omenjene skupine otrok in mladostnikov imajo lahko tudi pridružene težave, kot so šibkejša komunikacijske spretnosti in učne težave. V evropski raziskavi so Darke, Bushby, Le Couteur in McConachie (3) pri dečkih z DMD in Beckerjevo mišično distrofijo (BMD) prepoznali nepričakovano visoko stopnjo socialnih in komunikacijskih težav v primerjavi z normativno populacijo in s skupino otrok z drugimi živčno-mišičnimi boleznimi. Pri 18 % dečkov z DMD in 50 % dečkov z BMD so starši ocenili manj kakovostne socialne interakcije, pri 30 % dečkov z DMD in 43 % z BMD pa težave s komunikacijo. Opozarjajo, da na življenje otrok z živčno-mišičnimi boleznimi delujejo specifični dodatni dejavniki kot pri drugih kroničnih boleznih in gibalni oviranosti. Tak dejavnik so na primer pridružene učne težave. Odziv na težave se lahko odraža tudi z manj

funkcionalnimi oblikami vedenja, pri nekaterih osebah z BMD pa so tudi del fenotipske izraženosti bolezni (npr. motnje avtističnega spektra pri mladih z BMD). Pomembnost pridruženih težav nakazuje tudi dejstvo, da je pri otrocih z ŽMB, ki so nadpovprečno inteligentni (npr. pri nekaterih otrocih s spinalno mišično atrofijo), pojavnost vedenjskih težav pomembno nižja (3).

Pomemben vidik pri posameznikih z mišično distrofijo je tudi kognitivno funkcioniranje. Najpomembnejše kognitivne težave pri posameznikih z živčno-mišičnimi boleznimi so predvsem motnje izvršilnih sposobnosti, v največji meri znižana miselna fleksibilnost, težave na področju delovnega spomina in upočasnjenost pri procesiranju informacij (5). Za nekatere izmed oblik mišičnih distrofij, npr. DMD, je značilna visoka stopnja kognitivnih in vedenjskih težav, povezanih z motnjami izooblik distrofina (6). Kognitivna oškodovanost je pri večini nenapredujoče narave in se pojavlja pri približno 20 % (6). Pri osebah z DMD je spekter intelektualnih sposobnosti zelo širok, od izraziteje oškodovanih (IQ < 70) pri približno 27 % posameznikov z DMD (6) do izrazito nadpovprečnih (IQ > 130) (2). V povprečju pa so pri posameznikih z DMD intelektualne sposobnosti za 1–1,5 standardnega odklona pod povprečno vrednostjo (7). Ti posamezniki kažejo nekoliko nižje sposobnosti pri preizkusih besednih sposobnosti v primerjavi s preizkusi nebesednih sposobnosti, a tudi na tem področju obstajajo pomembne individualne razlike. V skladu z nekoliko nižjo povprečno vrednostjo inteligenčnega količnika (IQ) so nekoliko nižji kot v normativni populaciji tudi njihovi šolski dosežki. Pogostejše so tudi učne težave, ki jih ugotavljajo pri kar 44 % posameznikov z DMD (6). Te niso nepričakovane, saj se pri DMD pogosto pojavljajo primanjkljaji na področju kratkoročnega spomina in fonološkega procesiranja. S tem lahko pojasnimo tudi pogostejše težave z branjem, ki se pojavljajo pri celo 40 % dečkov z DMD (6). Zaradi težav na jezikovno-govornem področju 5- do 12-letni posamezniki z DMD zaostajajo za svojimi vrstniki tudi pri opravljanju nalog, ki vključujejo daljša besedna navodila (2).

Primanjkljaji na področju besednega delovnega spomina lahko neposredno vplivajo tudi na vedenje in čustveno prilagojenost. Otroci s tovrstnimi težavami se pogosto zdijo neubogljivi, nepozorni ali pozabljivi. Pri njih prepoznamo tudi druge težave, npr. težave z avtomatizacijo, ki povečujejo tveganje za tri tipe specifičnih učnih težav: primanjkljaji v avtomatizaciji fonemov in besed se kažejo kot disleksija, primanjkljaji v avtomatizaciji števil in postopkov kot diskalkulija, primanjkljaji v avtomatizaciji velikosti in oblik pa kot disgrafija. Težave v procesu avtomatizacije vodijo v neučinkovito izvajanje šolskih veščin ter slabšo šolsko prilagojenost (2).

Tudi pri otrocih in mladostnikih z miotonično distrofijo tipa 1 (DM1), ne samo pri bolnikih z DMD in BMD s pogosto pridruženimi kognitivnimi primanjkljaji, se kažejo pomembne kognitivne in prilagoditvene težave. Posamezniki z DM1 naj bi bili zaradi kognitivnih primanjkljajev in nevropsihiatričnih zapletov, ki so posledica prizadetosti centralnega živčevja, prvotno celo bolj prizadeti kot zaradi življenjskih omejitev, ki izvirajo iz same bolezni (8).

Čustvene in vedenjske težave posameznikov z živčno-mišičnimi boleznimi

Vedenjske težave, ki so značilne za otroke z DMD, so lahko neposredna posledica bolezni (pomanjkaje distrofina v centralnem živčnem sistemu se kaže s kognitivnimi primanjkljaji ali nevrorazvojnimi motnjami) in na drugi strani sekundarne posledice (na primer odziv na stres, družinski konflikti, telesne omejitve, zdravljenje) (2). Približno 20–30 % otrok s kronično boleznijo ali gibalno oviranostjo v neki točki otroštva ali mladostništva doživi vedenjske ali čustvene težave. Prav tako se srečujejo z večjim tveganjem duševnih motenj (6). Posameznike z živčno-mišičnimi boleznimi lahko prizadenejo številne duševne motnje in motnje v prilagajanju, kot sta anksioznost in depresija, motnje na področju socialne interakcije ter specifične težave na področju pozornosti (3), kar dodatno prispeva k stresu bolnika in njegove družine. Tveganje za pojav ču-

stvenih težav, kot sta anksioznost in depresija, je pri tej populaciji skoraj dvakrat večje kot v normativni populaciji (9).

Ena najbolj pogosto prepoznanih pridruženih motenj pri posameznikih z DMD so motnje pozornosti s pridruženo hiperaktivnostjo (angl. *attention deficit hyperactivity disorder*, ADHD) ali brez nje. Delež otrok in mladostnikov z DMD, ki ima pridruženo diagnozo ADHD, sega od 32 % (10) pa do 50 % (11). Ugotavljajo, da imajo otroci z DMD s pridruženo ADHD več težav v psihosocialnem prilagajanju kot otroci brez pridružene ADHD (6). Druga pogosta diagnoza pri posameznikih z DMD in BMD so motnje avtističnega spektra. Približno 15 % dečkov z DMD ustreza merilom omenjene motnje (6). Starši otrok z DMD večkrat poročajo, da imajo njihovi otroci obsesijam podobne misli, ki vključujejo pretirane skrbi o senzornih občutjih, pretirano potrebo po simetriji, točnosti in natančnosti, v približno 5 % pa poročajo tudi o strahu pred osramotitvijo in o drugih vsiljivih mislih (2, 12). Na drugi strani ugotavljajo tudi kompulzijam podobna vedenja, na primer postavljanje stvari v določenem vrstnem redu, preverjanje, umivanje rok in ponavljajoča se vedenja. Nekatera izmed naštetih se pojavljajo odvisno od pojavnosti motenj avtističnega spektra, druga tudi neodvisno od njih (2).

Napovedovanje poteka prilagajanja na bolezen

Kognitivno in psihosocialno funkcioniranje lahko pri posameznikih z mišično distrofijo do neke mere predvidimo, saj je patološka podlaga nekaterih kognitivnih in psihosocialnih primanjkljajev, ki so značilni predvsem za obliki mišične distrofije DMD in BMD, povezana s spremembami v izooblikah distrofina, izraženega v možganih. Oškodovanost je tako verjetno bolj posledica biološkega učinka pomanjkanja distrofina kot izgube mobilnosti in drugih omejitev v življenju, ki so povezane z boleznijo (13). Izraženost izooblik distrofina se namreč pomembno povezuje z geni, vključenimi v nevrora-

zvojne motnje, npr. motnje avtističnega spektra ali ADHD (14). Poleg genetskih nagnjenosti moramo za boljše predvidevanje psihosocialnega funkcioniranja posameznika z mišično distrofijo upoštevati bistvene psihosocialne vidike, na primer stres v družini, družinsko funkcioniranje (15) in dostopnost strokovne pomoči (16).

Povezava telesnega upada in socialne udeležnosti

V raziskavi so Hendriksen in sodelavci (17) pri dečkih z DMD s pripomočkom PARS-III ocenjevali njihovo psihosocialno prilagojenost, merjeno na področjih vrstniških odnosov, odvisnosti, sovražnosti, produktivnosti, anksioznosti in depresivnosti ter umika. Ugotavljali so, kako se psihosocialna prilagojenost povezuje s starostjo dečkov. V splošnem je bila psihosocialna prilagojenost z leti vse večja, kar je na prvi pogled v nasprotju z dejstvom, da bolezen z leti napreduje, in bi zato lahko pričakovali postopno znižanje psihosocialne prilagojenosti. Vendar pa je boljša psihosocialna prilagojenost s časom lahko tudi odraz izboljšanja kognitivnih spretnosti in veččin reševanja problemov, ki jih s starostjo razvijajo dečki z DMD. K temu lahko prispeva tudi razvoj bolj učinkovitih strategij spoprijemanja, ki jih ti posamezniki razvijajo med boleznijo.

Od splošnega trenda naraščanja psihosocialne prilagojenosti z leti pa odstopa prilagojenost na področju vrstniških odnosov. Pokazalo se je, da vrstniški odnosi z leti postanejo težavnejši – najverjetneje zaradi slabše telesne funkcionalnosti in zdravja, zaradi katerih imajo ti posamezniki manj priložnosti za vključevanje v socialne in rekreativne dejavnosti. Prav tako naj bi k temu doprinesli čustveni dejavniki, zlasti depresivnost in anksioznost (17).

Mladostništvo in prehod v odraslost

Pri ocenjevanju težav na področju psihosocialnega funkcioniranja moramo upoštevati razvojno obdo-

bje, v katerem se posameznik trenutno nahaja. Mladostništvo je na primer obdobje, ki vključuje mnoge izzive tako za posameznika z mišično distrofijo, kot tudi za njegovo družino (15). Bolezen med drugim oteži odnose z vrstniki, kar se pogosto odraža v zapoznelem socialnem in čustvenem razvoju (1). Pomembna razvojna naloga v tem obdobju za mladostnike je oblikovanje lastne identitete, ki je zaradi bolezni lahko otežena. Za družino je v tem obdobju pomembno, da obvladuje stres v procesu prilagajanja na bolezen (15). Pretirano zaščitniška družinska drža lahko ovira uspešen proces oblikovanja identitete in vse večjo neodvisnost mladostnika. Pretirano zaščitniški starši, ki zanemarjajo mladostnikove potrebe po samostojnosti in individualnosti ter ga obravnavajo kot otroka, neugodno vplivajo na njegovi samopodobo in samozavest (1). To nakazujejo tudi izsledki raziskave (15) o vplivu družinskega stresa na stopnjo psihosocialne prilagojenosti pri mladih z DMD. Prehod v odraslost je prav tako specifično obdobje, ko mladi postanejo produktivni člani družbe, si zastavljajo poklicne cilje, razvijajo zmogljivosti za vzpostavitev intimnih odnosov ter prevzemajo vse večjo odgovornost v družbi. Kronična bolezen postavi določene omejitve na vseh področjih, posameznik pa je soočen z dejstvom, da mora na podlagi omejitev oblikovati svoje cilje in do določene mere žrtvovati svoje želje (1).

PSIHOSOCIALNE OKOLIŠČINE DRUŽINE

Kronične bolezni, kot so živčno-mišične bolezni, ne prizadenejo le bolnega posameznika, ampak močno vplivajo tudi na njegove bližnje in vse, ki so vpleteni v njegovo življenje (1, 18). Vloga staršev otroka z mišično distrofijo je zahtevna, bolezen pa vpliva na kakovost življenja celotne družine (19). Po drugi strani pa lahko bolezen prinese tudi nekatere ugodne učinke, na primer večji občutek družinske povezanosti (18). Večje breme doživljajo družine otrok z nižjo funkcionalno avtonomnostjo ter nižjo

profesionalno in medosebno podporo, medtem ko se z nekaterimi pozitivnimi vidiki bolezni bolj pogosto srečujejo družine, ki prejemajo več strokovne pomoči in podpore s strani socialnega okolja (19).

Sorojenci

Sorojenci otrok z mišično distrofijo so pogosto spregledana skupina, čeprav tudi njih večkrat pomembno zaznamujejo posledice sorojenčeve bolezni. Psihološko funkcioniranje in blagostanje sorojencev otrok z mišično distrofijo sta običajno primerljivi z normativno populacijo, vendar pa je pri sorojencih tveganje za prilagoditvene in čustvene motnje večje (20). Čustvene motnje in slabše čustveno prilagajanje so povezani predvsem s stresom, ki ga prinaša bolezen, s povišano stopnjo odgovornosti, ki jo imajo, z manjšo pozornostjo, ki jim jo namenjajo starši, in z občutki izključenosti (18). Obseg težav je odvisen tudi od drugih raznolikih dejavnikov, kot so starostna razlika med sorojencema, v kolikšni meri oboleli uporabljata voziček, od znanega bremena in vpliva bolezni na življenje sorojenca in od kakovosti družinske interakcije. Nenazadnje so simptomi čustvenih težav povezani tudi s slabšim psihosocialnim položajem družine in z drugimi življenjskimi obremenitvami (20). Pri sorojencih otrok z mišično distrofijo je večje tudi tveganje vedenjskih težav v primerjavi z normativno populacijo in celo v primerjavi z otroki z mišično distrofijo. Sorojenci otrok s SMA II in SMA III imajo tako v primerjavi z obolelimi sorojenci 2- do 3-krat večje tveganje vedenjskih težav (21). Vendar pa bolezen na sorojence ne vpliva vedno le neugodno. V spodbudnih družinskih okoljih sorojenci otrok z mišično distrofijo prej dozorijo in razvijejo učinkovite mehanizme sprijemanja z boleznijo brata oz. sestre ter z drugimi življenjskimi situacijami (18).

Starši

Podobno kot druge kronične bolezni lahko tudi DMD prispeva k težavam v življenju staršev, zaradi

katerih težko zadovoljujejo svoje potrebe in vzdržujejo kakovostno življenje. Vse to prispeva k višji stopnji stresa in depresivnosti (22). Matere otrok z DMD poročajo o višji stopnji stresa kot matere zdravih otrok. Poleg potencialnih telesnih, finančnih, čustvenih in logističnih obremenitev, ki jih pred matere otrok z DMD postavlja bolezen, lahko k stopnji stresa v veliki meri prispevajo tudi pridružene čustvene in vedenjske težave otrok, h katerim prispevajo predvsem slabe socialne veščine teh otrok, kot so slabi odnosi z drugimi ljudmi, nezrelo vedenje in pretirana odvisnost od drugih (23). Pri starših otrok z DMD ugotavljamo večje tveganje doživljanja občutka slabega nadzora nad svojim življenjem in nizko samospoštovanje ter tudi večjo verjetnost depresivne motnje. Kar 31 % staršev otrok z DMD (v primerjavi s 4 % staršev zdravih otrok) poroča o izkušnji depresivne epizode. Za razvoj depresije so bolj ranljivi starši brez partnerjev in starši otrok, starejših od 13 let (24).

PSIHOSOCIALNE INTERVENCIJE

Potreba po psihološki podpori

Že pred diagnozo je za starše pomembno, da jih strokovnjaki upoštevajo in resno obravnavajo njihove strahove, ki so povezani npr. z razvojnimi zastanki pri otroku. Ob samem sporočanju diagnoze pa je odločilno, da starši diagnozo razumejo, razpolagajo z vsemi potrebnimi informacijami in vedo, da jim je nekdo na voljo za dodatne informacije. Sprejetje diagnoze je zahteven proces za bolnika in za njegovo družino. Način sporočanja izredno pomembno vpliva tudi na proces soočanja (22). Pomembne so že same okoliščine, v katerih sporočimo novico, npr. da v prostoru ni preveč oseb, da so vsi odgovorni za otrokovo skrb na voljo za pomembno razpravljanje o diagnozi in zdravljenju, da sta izraženi strokovnjakovi skrb in empatija. Za starše je prav tako pomembno, da dobijo sporočilo upanja (25). Ne dajemo nestvarnih obljub o zdravlilu, ki ne obstaja, temveč prikažemo možnosti za boljšo ka-

kovost življenja ter stvarno sliko verjetnosti pojava novih zdravil, ki so še v razvoju. Družine si bodo po soočenju z diagnozo zapomnile malo informacij in bodo imele kasneje še veliko vprašanj, zato je pomembno, da jim ponudimo možnost dodatnih srečanj, na katerih se lahko pogovorimo o nadaljnjih vprašanjih. Čeprav so v tem procesu ključni zdravniki, so pomembni tudi drugi člani zdravstvenega tima, ki pomagajo, da se družina lažje spoprijema z boleznijo (22).

Pogosto spregledan dejavnik, ki pa lahko pomembno vpliva na bolnikovo spoprijemanje z boleznijo in prilagajanje, je vključenost bolnikov, tj. otrok, ki jih pogosto obravnavamo kot zgolj pasivne udeležence pri sporazumevanju glede bolezni, čeprav bi bili v proces radi vključeni. Komunikacijo moramo prilagoditi njihovi razvojni stopnji, da dobijo podatke o diagnozi, da so vključeni v odločitve o zdravljenju in da izražajo svoje želje. Tako se lahko izognemo frustraciji in občutkom izgube nadzora, ki bi lahko zmanjšali priložnosti za razvoj pozitivnih strategij spoprijemanja pri otrocih (26). Mladostniki si želijo predvsem neposredne komunikacije z zdravniki, čeprav si ne želijo nujno sami sprejemati odločitev (22).

Različne oblike mišične distrofije večkrat spremljajo kognitivne in psihiatrične težave, zato moramo intervencije za njihovo obravnavo načrtovati tako na vedenjski ravni kot tudi na kognitivni ravni (5). Najprej ocenjevanje razširimo na različna področja, s čimer zagotovimo ustrezno prepoznavanje morebitnih pridruženih težav na področjih kognicije, čustvovanja in vedenja, kot so ADHD, motnje avtiističnega spektra, anksioznost in obsesivno-kompulzivna motnja. Tako kognitivne motnje kot tudi druge oblike soobolevnosti, značilne za nekatere oblike mišične distrofije (DMD), lahko izjemno neugodno vplivajo na kakovost življenja posameznikov z mišično distrofijo, če se z njimi ne spoprimemo. Z zgodnjim prepoznavanjem lahko bolje načrtujemo nadaljnje šolanje in podporo družini, družini olajšamo soočanje s stresom in ji zagotovimo primerni medi-

cinsko oskrbo in zdravljenje (6). Zavedati se moramo, da kakovost življenja posameznikov z mišično distrofijo ni povezana zgolj z gibalno oviranostjo, pač pa tudi s številnimi psihosocialnimi dejavniki (16). Tako lahko posamezniki s hudo gibalno oviranostjo doživljajo zelo dobro kakovost življenja in obratno. Zato moramo pridobiti informacije, koliko psihosocialne pomoči posameznik sploh potrebuje oziroma si je želi, in ustrezno načrtovati njemu najbolj primerno pomoč (27).

Učinkovitost psihosocialnih intervencij

Dokazov o učinkovitosti različnih psihosocialnih intervencij, posebej dolgotrajnih, ki bi ugodno vplivale na kakovost življenja in duševno blagostanje posameznikov z mišično distrofijo, je za zdaj malo. Zato poudarjamo predvsem pristop, usmerjen na posameznikove potrebe (28). Pri otrocih s kronično boleznijo se je kot učinkovita izkazala kognitivno-vedenjska terapija, ki naj bi pomembno omilila otrokove primarne simptome bolezni, npr. bolečino in izčrpanost (29). Glede težav psihosocialne narave, ki se lahko pojavijo pri mišični distrofiji, pa izsledki raziskav poročajo o veliki učinkovitosti na reševanje problemov osredotočenega zdravljenja pri starših otrok in mladostnikov s kroničnimi boleznimi (terapije samo za starše ali v interakciji z otrokom). Tovrstno zdravljenje se je izkazalo kot učinkovito predvsem pri izboljšanju duševnega zdravja in vedenja staršev otrok s kronično boleznijo, kar ugodno vpliva tudi na boljšo psihosocialno prilagojenost otrok (30).

Predlogi za izboljšanje dosedanjih oblik psihosocialne podpore in pomoči

Več psihosocialnih intervencij bi se moralo osredotočiti prav na starše otrok s kronično boleznijo ter na njihovo mentalno zdravje in vedenje, npr. treniranje večšin reševanja problemov (30). Koristile bi

lahko predvsem intervencije, osredotočene na razumevanje staršev in njihovega odnosa do bolezni kot tudi na bremena spopadanja z otrokovo boleznijo. V pomoč bi lahko bili pristopi, usmerjeni v razvoj strategij spoprijemanja in prepoznavanja otrokovih in lastnih potreb (31). Učinkoviti ukrepi so lahko tudi organiziranje dejavnosti za starše zunaj družine, spodbujanje vključevanja v podporne skupine in zagotavljanje dostopa do strokovnjakov za duševno zdravje (npr. psihologov, psihiatrov) (24).

Posebno pozornost moramo usmeriti tudi na zdrave sorojence, saj se srečujejo z večjim tveganjem čustvenih in vedenjskih motenj. Pomembno je, da prepoznamo, kdaj potrebujejo strokovno pomoč (18). To lahko dosežemo z rutinskim presejanjem z vprašalniki in z rednim preverjanjem, kako otrokova bolezen vpliva na življenje in vedenje sorojencev. Če potrebujejo pomoč, jim zagotovimo ustrezno psihološko oz. psihoterapevtsko obravnavo (21). Prav tako je priporočljivo, da o bolezni natančno poučimo tudi sorojence ter skušamo za strokovnjake in starše oblikovati smernice, kako otrokom optimalno razkriti informacije o naravi in značilnostih bolezni (18).

ZAKLJUČEK

Živčno-mišične bolezni poleg gibalne oviranosti pogosto spremljajo tudi težave na drugih področjih funkcioniranja – na kognitivnem, vedenjskem, čustvenem in socialnem. Da bi čim bolj ugodno vplivali na kakovost življenja in psihosocialno prilagojenost posameznika z živčno-mišično boleznijo, moramo oceniti delovanje na vseh navedenih področjih in na podlagi ocene načrtovati ustrezno obravnavo. Psihosocialno prilagajanje posameznika je v veliki meri odvisno tudi od družinskega funkcioniranja in družinske podpore, zato je za dejansko učinkovitost pomoči ključna vključenost celotne družine.

LITERATURA

1. Falvo D. Medical and psychosocial aspects of chronic illness and disability. 3rd ed. Boston: Jones and Bartlett Publishers, inc.; 2005.
2. Poysky J. Behavior patterns in Duchenne muscular dystrophy: Report on the parent project muscular dystrophy behavior workshop. *Neuromuscul Disord* 2007; 17: 986–94.
3. Darke J, Bushby K, Le Couteur A, McCornachie H. Survey of behaviour problems in children with neuromuscular diseases. *Eur J Paediatr Neurol* 2006; 10(3): 129–34.
4. Fee RJ, Hinton VJ. Resilience in children diagnosed with chronic neuromuscular disorder. *J Dev Behav Pediatr* 2011; 32(9): 644–50.
5. Astrea G, Battini R, Lenzi S, Frosini S et al. Learning disabilities in neuromuscular disorders: a springboard for adult life. *Acta Myol* 2016; 35(2): 90–5.
6. Banihani R, Smile S, Yoon G, Dupuis A et al. Cognitive and neurobehavioral profile in boys with Duchenne muscular dystrophy. *J Child Neurol* 2015; 30(11): 1472–82.
7. Donders J, Taneja C. Neurobehavioral characteristics of children with Duchenne muscular dystrophy. *Child Neuropsychol* 2009; 15(3): 295–304.
8. Ekström A, Hakenäs-Plate L, Tulinius M, Wentz E. Cognition and adaptive skills in myotonic dystrophy type 1: a study of 55 individuals with congenital and childhood forms. *Dev Med Child Neurol* 2009; 51(12): 982–90.
9. Roccella M, Pace R, De Gregorio MT. Psychopathological assessment in children affected by Duchenne de Boulogne muscular dystrophy. *Minerva Pediatr* 2003; 55(3): 267–73.
10. Pane M, Lombardo ME, Alfieri P, D'amico A et al. Attention deficit hyperactivity disorder and cognitive function in Duchenne muscular dystrophy: phenotype-genotype correlation. *J Pediatr* 2002; 161(4): 705–9.
11. Steele M, Taylor E, Young C, McGrath P et al. Mental health of children and adolescents with Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50(8): 638–9.
12. Hendriksen JGM, Vles JSH. Neuropsychiatric disorders in males with Duchenne muscular dystrophy: frequency rate of attention deficit hyperactivity disorder (ADHD), autism spectrum disorder, and obsessive-compulsive disorder. *J Child Neurol* 2008; 23(5): 477–81.
13. Lovering RM, Porter NC, Bloch RJ. The Muscular Dystrophies: From Genes to Therapies. *Phys Ther* 2005; 85(12), 1372–88.
14. Doorenweerd N, Mahfouz A, van Putten M, Kaliyaperumal R, et al. Timing and localization of human dystrophin isoform expression provide insights into the cognitive phenotype of Duchenne muscular dystrophy. *Sci Rep* 2017; 7(1).
15. Reid DT, Renwick RM. Relating familial stress to the psychosocial adjustment of adolescents with Duchenne muscular dystrophy. *Int J Rehabil Res* 2001; 24(2): 83–93.
16. Nätterlund B, Ahlström G. Activities of daily living and quality of life in muscular dystrophy. *J Rehabil Med* 2001; 33: 206–11.
17. Hendriksen JGM, Poysky JT, Schrans DGM, Schouten EGW et al. Psychosocial adjustment in males with Duchenne muscular dystrophy: Psychometric properties and clinical utility of a parent-report questionnaire. *J Pediatr Psychol* 2009; 34(1): 69–78.
18. Read J, Kinali M, Muntoni F, Weaver T et al. Siblings of young people with Duchenne muscular dystrophy – A qualitative study of impact and coping. *Eur J Paediatr Neurol* 2011; 15(1): 21–8.
19. Magliano L, Politano L. Family context in muscular dystrophies: psychosocial aspects and social integration. *Acta Myol* 2016; 35(2): 96–9.
20. Read J, Kinali M, Muntoni F, Garralda ME. Psychosocial adjustment in siblings of young people with Duchenne muscular dystrophy. *Eur J Paediatr Neurol* 2010; 14(4): 340–8.

21. Laufersweiler-Plass C, Rudnik-Schoneborn S, Zerres K, Backes M et al. Behavioural problems in children and adolescents with spinal muscular atrophy and their siblings. *Dev Med Child Neurol* 2003; 45: 44–9.
22. Poysky J, Kinnett K. Facilitating family adjustment to a diagnosis of Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 2009; 19(10): 733–8.
23. Nereo NE, Fee RJ, Hinton VJ. Parental stress in mothers of boys with Duchenne muscular dystrophy. *J Pediatr Psychol* 2003; 28(7): 473–84.
24. Daoud MSA, Dooley JM, Gordon KE. Depression in parents of children with Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Neurol* 2004; 31(1): 16–9.
25. Samson A, Tomiak E, Dimillo J, Lavigne R et al. The lived experience of hope among parents of a child with Duchenne muscular dystrophy: perceiving the human being beyond the illness. *Chronic Illn* 2009; 5(2): 103–14.
26. Hsiao JL, Evan EE, Zeltzer LK. Parent and child perspectives on physician communication in pediatric palliative care. *Palliat Support Care* 2007; 5(4): 355–65.
27. Kohler M, Clarenbach CF, Böni L, Brack T et al. Quality of life, physical disability, and respiratory impairment in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med* 2005; 172(8): 1032–5.
28. Walklet E, Muse K, Meyrick J, Moss T. Do psychosocial interventions improve quality of life and wellbeing in adults with neuromuscular disorders? A systematic review and narrative synthesis. *J Neuromuscul Dis* 2016; 3(3): 347–62.
29. Eccleston C, Fisher W, Law E, Bartlett J et al. Psychological interventions for parents of children and adolescents with chronic illness (Review). *Cochrane Database Syst Rev* 2015; 4. Dosegljivo na: <http://doi.org/10.1002/14651858.CD009660.pub3>.
30. Eccleston C, Palermo TM, Fisher E, Law E. Psychological interventions for parents of children and adolescents with chronic illness. *Cochrane Database Syst Rev* 2012; 8.
31. Thomas PT, Rajaram P, Nalini T. Psychosocial challenges in family caregiving with children suffering from Duchenne muscular dystrophy. *Health Soc Work* 2014; 39(3): 144–52.

Kontaktna oseba / Contact person:

dr. Petra Lešnik Musek, univ. dipl. psih.
Enota za razvojno psihologijo in nevropsihologijo,
Klinični oddelek za otroško, mladostniško
in razvojno nevrologijo,
Pediatrična klinika,
Univerzitetni klinični center Ljubljana,
Ljubljana
Slovenija

Prispelo / Received: 23. 3. 2018**Sprejeto / Accepted: 5. 4. 2018**