
Vaikų su sunkiu cerebriniu paralyžiumi išgyvenamumas: trumpa apžvalga

A. V. Plioplys

*Amerikos medicinos
administratorių asociacijos
Pediatriinio ilgalaikio
gydymo sekcijos pirmininkas*

Santrauka. Prognozuojant sunkiai invalidizuotų vaikų tikėtiną gyvenimo trukmę, reikėtų atsižvelgti į daugelį veiksnių. Išgyvenamumas, atsižvelgiant į negalios sunkumą, labai skiriasi. Išskyrus Kalifornijos studijas ir mūsų pranešimą, kitose išspausdintose cerebrinio paralyžiaus tikėtino išgyvenamumo studijose vartojamos tokios plačios kategorijos, kad, vertinant įtrauktų pacientų įvairovę, neįmanoma padaryti jokių apibendrinančių išvadų, todėl šios studijos tikėtino išgyvenamumo apibrėžimui vertės neturi.

Mūsų duomenimis, sunkiai invalidizuotų vaikų išgyvenamumo rodikliai daug geresni nei Kalifornijos studijoje. Eyma studijose buvo padaryta labai rimtų metodologinių klaidų, taigi šie pranešimai laikytini iš esmės klaidingi. Vėlesnėse studijose iš Kalifornijos pateikiami kur kas geresni išgyvenamumo rodikliai, kurie daug artimesni mūsų duomenims nei Eyma išvadoms. Vis dėlto metodologiniai Kalifornijos duomenų bazės sunkumai kelia rimtų abejonių dėl pastarųjų Kalifornijos tyrimų rezultatų.

Priežastys, sąlygojančios geresnius mūsų rezultatus nei Kalifornijos studijoje, – tai nuo 1985 m. intensyvesnė silpnos sveikatos vaikų medicininė priežiūra, aukštos kokybės medicininės paslaugos bei slauga, skubios ir intensyvios medicininės pagalbos prieinamumas specializuotose slaugos įstaigose, kuri neįmanoma namuose ar pensionuose.

Manome, kad mūsų rezultatai nėra unikalūs ir būdingi tik mūsų geografinei padėčiai, tačiau tikėtina, kad atspindi duomenis, būdingus aukštos kokybės specializuotoms pediatriškos slaugos įstaigoms Šiaurės Amerikoje.

Didėjant valstybinių ir privačių mokytojų biudžeto apribojimams, taip pat spaudimui panaikinti sunkiai invalidizuotų vaikų priežiūros įstaigas, mūsų rezultatai yra labai reikšmingi. Vaikų su didele negalia laikymas aplinkoje, kur skubi medicininė pagalba neprieinama, sąlygotą dramatišką mirtingumo padidėjimą.

Raktažodžiai: cerebrinis paralyžius, vaikų neurologija, tikėtinas išgyvenamumas, išgyvenamumas

Neurologijos seminarai 2004; 2(20): 10–19

Iš anglų kalbos vertė

R. Kaladytė-Lokominienė

IŽANGA

Per pastaruosius 14 metų, būdamas keturių specializuotų pediatriškos slaugos įstaigų Čikagos regione direktorius ir Amerikos medicinos administratorių asociacijos Pediatriinio ilgalaikio gydymo sekcijos pirmininkas, sukaupiau nemažą vaikų su sunkia neurologine negalia medicininės priežiūros patirtį.

Nepaisant neurologinės invalidizacijos sunkumo ir lydinčių ligų, šie vaikai yra gyvi ir turi sielą. Jie reaguoja, kai juos pakeli, glostai, kalbini. Jie reaguoja į vizualinę stimuliaciją, garsus, tariamus jų vardus. Jie juokiasi, šypsosi, guguoja, kai kuriais atvejais taria žodžius. Tai patys neįgaliausi mūsų visuomenės nariai, kuriems reikia mūsų dėmesio ir medicininės priežiūros.

Adresas:

*Dr. Audrius V. Plioplys
Division of Neurology
Mercy Hospital
Stevenson Expressway at King Dr.
Chicago, Illinois 60616, USA*

Mano prižiūrimų vaikų neurologinės diagnozės pateiktos 1 lentelėje. Šis diagnozių sąrašas vargiai atspindi vaikų, gydomų specializuotose pediatriškos slaugos įstaigose visose JAV, patologiją. Pagal naujausius duomenis, kuriuos pateikė sesuo Katherine Smith iš Portlando Oregono valstijoje, JAV ilgalaikio pediatriinio gydymo įstaigose visą parą slaugoma daugiau nei 4200 vaikų. Iš viso veikia 89 tokios įstaigos 28 valstijose. Šių įstaigų pobūdis ir apibrėžimas šiek tiek skiriasi: tai specializuotos slaugos įstaigos, protarpinės priežiūros įstaigos, internatinės mokyklos, reabilitacijos centrai ir ligoninės. Apie 50% šių centrų yra nepriklausomi, kiti egzistuoja kaip geriatrinės priežiūros įstaigų dalis. Visi šiose įstaigose prižiūrimi vaikai yra silpnos sveikatos, turi daug įvairių medicininių problemų, lydinčių jų neurologinę patologiją. Infekcijos, dažniausiai kvėpavimo takų, maitinimo sutrikimai, progresuojantis spastiškumas su sąnarių kontraktūromis ir skolioze, osteoporozė ir kaulų lūžimai – tai tik keletas medicininių problemų, kurias patiria šie vaikai.

Tokių sunkiai invalidizuotų vaikų trumpesnė tikėtina gyvenimo trukmė, blogesnė gyvenimo kokybė. Neįgalių asmenų priežiūrai skirtų lėšų naudojimas ypač svarbus, kai

1 lentelė. Neurologinių diagnozių pasiskirstymas visoje studijos populiacijoje (N=447)

Prenatalinė (įgimta) encefalopatija	32,4%
Hipoksinė-išeminė intranatalinė encefalopatija	14,3%
Encefalopatija su hidrocefalija	8,7%
Encefalopatija su postnataline intraventrikuline hemoragija	6,5%
Įgimta infekcija	5,7%
Galvos sužalojimas	5,4%
Centrinės nervų sistemos sklaidos defektai	4,9%
Meningitas	4,3%
Encefalitas	2,5%
Dauno sindromas	1,8%
Kitos chromosomų anomalijos	1,6%
Kiti įgimti sindromai	2,5%
Progresuojančios CNS degeneracinės ligos	3,6%
Kitos būklės	5,8%
Iš viso	100%

2 lentelė. Klinikinės grupės pagal Eyman su bendraautoriais [5]

Visais atvejais asmenims buvo diagnozuotas cerebrinis paralyžius be neurologinės ligos progresavimo. Visiems vaikams stebėtas sunkus protinis atsilikimas, nejudrumas ir inkontinencijos tipo dubens organų funkcijos sutrikimas.

1 grupė	Maitinami per zondą Nesivarto Nesinaudoja ranka ar plaštaka
2 grupė	Maitinami per zondą Nesivarto Naudojasi ranka ar plaštaka
3 grupė	Maitinami kitų Nesivarto Nesinaudoja ranka ar plaštaka
4 grupė	Maitinami kitų Nesivarto Naudojasi ranka ar plaštaka
5 grupė	Maitinami kitų Apsiverčia Naudojasi ranka ar plaštaka
6 grupė	Maitinami per zondą Apsiverčia Naudojasi ranka ar plaštaka

privatūs ir visuomeniniai fondai, skirti ilgalaikiam gydimui finansuoti, yra apribojami ir mažinami. Tikslūs perspektyviniai duomenys svarbūs, sudarant tam konkrečią visuomenės politiką ir finansavimo prieinamumą.

Terminas „tikėtinas išgyvenamumas“ dažnai suprantamas klaidingai. Nustatytas tikėtinas išgyvenamumas nenusako tikslios asmens gyvenimo trukmės. Tai daugiau vidutinis statistinis rodiklis, žymintis galimą ateities gyvenimo trukmę. Pavyzdžiui, šiuo metu JAV tikėtinas moterų išgyvenamumas yra 79 metai. Tai nereiškia, kad visos moterys gyvens 79 metus, iš tikrųjų nurodoma, kad vidutinė visų moterų gyvenimo trukmė yra 79 metai. Taigi iš šimto svei-

kų dvidešimtmečių moterų po 59 metų apie 50 bus mirusios, o 50 gyvens, t. y. kai kurios mirs 20 m., 30 m. ir pan., o kai kurios gyvens ilgiau nei 80 metų. Terminas „tikėtinas išgyvenamumas“ visuomet nurodo vidutinę asmenų grupės gyvenimo trukmę ir niekada negali būti laikomas tikslu individo gyvenimo trukmės rodikliu.

Kalbant statistikos terminais, tikėtinas išgyvenamumas – tai aritmetinis grupės asmenų gyvenimo trukmės vidurkis, o vidutinis išgyvenamas laikas – tai grupės asmenų vidutinis amžiaus rodiklis. Kadangi kai kurie bet kokios grupės asmenys gyvena gerokai ilgiau, vidutinis išgyvenamas laikas visuomet yra trumpesnis nei tikėtinas išgyvenamumas. Išgyvenamumas išreiškiamas procentais grupės narių, kurie yra gyvi tam tikru momentu, pvz., 70% yra gyvi, būdami 20 m. amžiaus. Tikėtinas išgyvenamumas yra tinkamiausias rodiklis, vertinant būsimus medicinines priežiūros ekonominius kaštus.

Tikėtino išgyvenamumo duomenys JAV renkami ir analizuojami Nacionaliniame sveikatos statistikos centre. Šią ypač didelę duomenų bazę sudaro informacija apie visą JAV populiaciją. Vis dėlto duomenys apie invalidizuotus vaikus yra labai negausūs. Visų neįgalių vaikų gyvenimo kokybei daro įtaką daugybė medicininių veiksnių, taigi šis straipsnis pateikia trumpą jų išgyvenamumo apžvalgą Čikagoje, Ilinojaus valstijoje. Apibrėžiami klinikiniai veiksniai, kuriems reikalingas tolesnis įvertinimas, ir apžvelgiama šia tema išspausdinta literatūra.

IŠGYVENAMUMO TYRIMŲ REZULTATAI

Mažesnis vaikų su neurologine negalia išgyvenamumas nurodomas daugelyje studijų [1–11]. Išsamiausiai ir smulkiausiai fiziškai neįgalių vaikų analizę atliko R. K. Eyman su kolegomis, ištyrę Kalifornijoje 7226 asmenis [4, 5]. Šių tyrimų duomenys parodo ypač mažą tikėtiną išgyvenamumą, kas prieštarauja mūsų klinicinei patirčiai.

Pažymėtina, kad ypač svarbus Eyman pacientų sugrupavimas (2 lentelė) [5]. Remiantis bendra medicinine partitimi, kuo sunkesnė klinikinė vaiko būklė, tuo mažesnis jo tikėtinas išgyvenamumas, tačiau Eyman pirmas pabandė stratifikuoti ir detalizuoti invalidumo laipsnius kaip tikėtino išgyvenamumo veiksnius. Bendrieji įtraukimo kriterijai buvo nejudrumas, dubens organų funkcijos inkontinencija ir sunkus protinis atsilikimas. Papildomi kriterijai, kuriais remiantis išskirtos atskiros grupės, buvo zondinis maitinimas, gebėjimas vartytis, funkcionalus naudojimas plaštaka ar ranka.

Pirminis mūsų tyrimo tikslas buvo sudaryti sunkiai invalidizuotų vaikų grupes, identiškas anksčiau aprašytoms Eyman (2 lentelė), ir nustatyti jų išgyvenamumą. Ištyrėme savo globojamus vaikus trijose Čikagos specializuotose slaugos įstaigose ir bandėme nustatyti papildomus klinikiškus veiksnius, kurie galėtų turėti įtakos išgyvenamumui. Visi mūsų tyrimų rezultatai buvo išspausdinti [12, 13]. Mūsų rezultatų apžvalgą ir palyginamąją analizę taip pat galima rasti spaudoje [14, 15].

Atlikę pirmąją savo statistinę analizę, buvome priblokšti rezultatų. 8 m. išgyvenamumas palygintas 3 lentelėje. Nustatėme statistiškai patikimai didesnę išgyvenamumą (negu Eyman) nuo pirmos iki ketvirtos grupės. Dramatiškiausias skirtumas stebimas pirmoje, labiausiai invalidizuotų vaikų grupėje, kur, ankstesnių tyrimų duomenimis, 8 m. išgyvenamumas siekė tik 5%, o mūsų duomenimis – 66%.

MOBILUMAS

Tirdami nustatėme reikšmingą ryšį tarp mobilumo laipsnio ir išgyvenamumo. Visiškai nejudrių vaikų 10 m. išgyvenamumas siekė 76%, o nors kiek judančių (pvz., vaikštančių, ropojančių, šliaužiojančių) – 96% ($p < 0,001$). Šie rezultatai sutampa su daugelio kitų spausdintų pranešimų duomenimis [2–9, 11, 16].

PROTINIS ATSILIKIMAS

Daugelyje studijų nurodomas mažesnis vaikų su sunkesniu protiniu atsilikimu išgyvenamumas [1, 2, 6–10]. Nors taip pat nustatėme ryšį tarp protinio atsilikimo laipsnio ir išgyvenamumo, tačiau šie duomenys nebuvo statistiškai patikimi.

KITOS SVARBIOS LIGOS

Atlikdami tyrimą apibrėžėme kitas svarbias ligas [12]: du ar daugiau pneumonijos epizodų per metus, pasikartojantis žarnyno nepraeinamumas, refrakteriški traukuliai (pvz., daugiau nei vienas priepuolis per dieną), sunki astma, širdies aritmijos, progresuojantis širdies nepakankamumas. Baigus statistinę analizę paaiškėjo, kad tik pneumonijos ir refrakteriški traukuliai yra reikšmingi kriterijai, nes kitų nurodytų ligų atvejų skaičius buvo labai mažas.

Rastas patikimas 10 m. išgyvenamumo skirtumas tarp sergančių ir nesergančių grupės, atitinkamai – 45% ir 90% ($p < 0,0001$).

Ankstesniuose Eyman tyrimuose išgyvenamumo stratifikavimas pagal lydinčias ligas nebuvo atliekamas [4, 5]. Atlikdami tyrimą pirmi pademonstravome, kad sunkiai invalidizuotų vaikų išgyvenamumą gerokai sumažina tam tikros svarbios lydinčios ligos bei būklės. Loginė išvada, kad nesergančių kitomis ligomis invalidizuotų vaikų išgyvenamumas kur kas didesnis.

EPILEPSIJA

Nustatėme ryšį su epilepsija: dažniau traukulius patiriančių vaikų mirtingumas didesnis nei tų, kurie traukulius pa-

tiria rečiau. Nepatiriančių traukulių vaikų 10 m. išgyvenamumo dažnis – 87%, o tų, kuriems įvyksta vienas ir daugiau traukulių priepuolių per dieną, – 33% ($p < 0,0001$). Panaši koreliacija tarp neurologiškai invalidizuotų vaikų išgyvenamumo dažnio ir epilepsijos buvo aprašyta anksčiau [2, 3, 7, 9, 11].

MAITINIMAS

Tirdami nustatėme, kad natūraliai besimaitinančių ar peroraliai maitinamų vaikų 10 m. išgyvenamumas siekė 95%, maitinamų per gastrostomą – 78%, o per nazogastrinę zondą – 41%. Šie rezultatai, nurodantys mažesnę išgyvenamumą, maitinant per zondą ar gastrostomą, atitinka ankstesnius pranešimus [2–7, 9, 11, 16].

Nustatėme reikšmingą koreliaciją tarp išgyvenamumo ir maitinimo būdo. Nors per gastrostomą maitinamų vaikų išgyvenamumas buvo patikimai mažesnis nei maitinamų peroraliai, tačiau jis reikšmingai didesnis negu maitinamų per zondą. Šie rezultatai sutampa su daugelio ankstesnių pranešimų duomenimis, kurie teigia, jog gastrostomos įvedimas pagerina išėitį, nes sumažina aspiracinės pneumonijos dažnį [17–19].

TRACHEOSTOMIJA

Mes nenustatėme statistiškai patikimo išgyvenamumo priklausomybės nuo tracheostomijos. Vieninteliame kitame spausdintame pranešime apie vaikų su tracheostoma išgyvenamumą teigiama, kad tracheostomija šiek tiek padidina per zondą maitinamų vaikų išgyvenamumą [20]. Straipsnio autorių nuomone, tracheostoma padeda išvengti aspiracinės pneumonijos.

INTENSYVESNĖ TERAPIJA IR SLAUGA

Eyman duomenys buvo renkami nuo 1980 m. iki 1991 m., o mūsų tyrimas truko 1985–1996 m. Per 5 metus (nuo 1980 m. iki 1985 m.) ne tik medicina daug pasiekė, bet ir gerokai pasikeitė visuomenės bei medikų požiūris į neįgaliosius. Mes tikslingai pradėjome tyrimą nuo 1985 m., nes iki tol požiūris į invalidizuotų vaikų priežiūrą Čikagoje buvo, lyginant su dabartiniu, rudimentinis. Pavyzdžiui, mūsų slaugos įstaigose iki 1985 m. beveik nebuvo atliekama gastrostomija ir tracheostomija, daugeliui vaikų buvo tiesiog teikiama patogesnė slauga, o ūminės lydinčios ligos negydomos. 1982 m. Doe kūdikio atvejis patraukė visuomenės dėmesį. Šis vaikas sirgo Dauno sindromu, žarnyno atrezija, dėl kurios nebuvo operuojamas ir mirė. Kūdikio Jane Doe – vaiko su negydytu įskilu stuburu – atvejis buvo nagrinėjamas JAV Aukščiausiąjame Teisme. 1984 m., rezonuodamas šiems plačiai nuskambėjusiems atvejams, JAV Sveikatos apsaugos departamentas priėmė

įstatymą, kad visiems neįgaliems kūdikiams ir vaikams turi būti prieinama medicininė pagalba. Šis įstatymas, suformuluotas remiantis vaikų išnaudojimo ir apsaugos aktu, skelbia, kad medicininės pagalbos nesuteikimas neįgaliam vaikui tolygus vaiko išnaudojimui, o medikai, atsisakę gydyti tokius vaikus, gali būti patraukiami baudžiamojon atsakomybėn. 1985 m. JAV buvo sukurta federalinė vaikų su specializuotais sveikatos poreikiais priežiūros programa. Taigi 1985 m. Čikagoje, Kalifornijoje ir visoje JAV medicininė pagalba invalidizuotiems vaikams iš esmės pasikeitė.

Išgyvenamumo didėjimo tendencija stebima ir paskutinėse publikacijose. Studijoje buvo tiriami vaikai, išliekantys persistuojančios vegetacinės būklės. Šių sunkiai invalidizuotų vaikų mirtingumas nuo 1981 m. iki 1996 m. progresuojančiai mažėjo [21]. Toks mirtingumo kritimas per šia išvadą, jog šiai populiacijai taip pat pradėta teikti intensyvesnę medicininę pagalbą.

Mūsų tyrimas apima laikotarpį, kai sunkiai invalidizuotiems asmenims pradėta teikti daug intensyvesnę medicininę pagalbą, iš dalies dėl to mūsų gauti rezultatai yra geresni. Analogiška situacija – pastebėjimas, kad Dauno sindromu sergančių asmenų išgyvenamumas gerokai padidėjo. Dauno sindromu sergančių asmenų 10 m. išgyvenamumas 1944–1955 m. buvo 37%, o 1966–1975 m. – 86% [22]. Pagrindinė tokio išgyvenamumo gerėjimo priežastis – įgimtų defektų, ypač širdies ydų, chirurginė korekcija.

BENDRA AUKŠTOS KOKYBĖS MEDICININĖ PAGALBA

Mes naudojome trijų skirtingų specializuotų slaugos įstaigų duomenimis. Šiose įstaigose buvo laikomasi bendrų medicininių ir slaugos nuorodų bei nuolatos teikiama aukščiausios kokybės medicininė pagalba per visą studijos laikotarpį. Eyman studijos duomenys buvo renkami iš 21 regioninio centro visoje Kalifornijoje, o medicininę pagalbą teikė daugybė skirtingų gydytojų bei įstaigų [4, 5]. Toks didelis medicinos darbuotojų skaičius sąlygoja medicininės pagalbos kokybės skirtumus.

Čikagos medicininėje bendruomenėje buvo ir tebėra daug praktikos gydytojų, kurie tiki, kad šiems invalidizuotiems vaikams reikėtų leisti numirti. Nutraukus maitinimą ir skysčių tiekimą neįgaliausiai grupei, tikėtinas išgyvenamumas būtų skaičiuojamas ne metais, o dienomis. Šią poziciją, paminančią neįgalių vaikų teises, palaiko žymus Princono universiteto bioetikos profesorius Peter'is Singer'is. Jis išspausdino keletą knygų, kuriose teigia, kad aktyvi eutanazija neįgaliems asmenims etiniu požiūriu yra visiškai priimtina. Atsižvelgiant į jo padėtį ir įstaigą, kuriai atstovauja, Singer'io žodžiai randa atgarsį visuose šalies ligoninių etikos komitetuose. Mano nuomone, toks požiūris atgrasus ir nepriimtinas, todėl, padedant Pediatrijos ilgalaikio gydymo sekcijai, 2000 m. kovo mėnesį Amerikos medicinos administratorių asociacijos (AMAA) delegatūrums pateikiau vieningai priimtą rezoliuciją, kurioje

buvo teigiama: „AMAA prieštarauja bet kokiam medikų įtraukimui į asmens savizudybę ar aktyvią eutanaziją, nepriklausomai nuo paciento amžiaus.“ Beveik galima užtikrinti, kad Kalifornijos valstijoje buvo ir tebėra gydytojų, kurių nuomone prasminga apriboti neįgalių vaikų medicininę pagalbą, taip sumažinant išgyvenamumą. Toks išgyvenamumo sumažėjimas, neišvengiamai sąlygojamas praktinio nurodyto požiūrio pritaikymo, yra svarbiausias veiksnys, į kurį Kalifornijos duomenų bazėje buvo atsižvelgiama. Vis dėlto nuolatinė aukštos kokybės medicininė pagalba, kuri buvo teikiama visos mūsų studijos metu, yra vieningesnių ir moksliniu požiūriu vertingesnių išvadų garantas.

SKUBIOS MEDICININĖS PAGALBOS PRIEINAMUMAS

Visi mūsų studijoje nagrinėti asmenys buvo slaugomi specializuotose slaugos įstaigose, kur 24 val. per parą, 7 dienas per savaitę prieinama profesionali slauga. Toks medicininės tarnybos darbo intensyvumas neabejotinai prisidėjo prie didesnio išgyvenamumo. Adekvaciai gydomas ūminės ligos. Eyman studijoje 65% neįgalių asmenų buvo slaugomi namuose ir tik 3,5% jų gydyta specializuotose slaugos įstaigose [5]. Tikėtina, kad prastesnis išgyvenamumas, ypač blogos sveikatos asmenų, buvo sąlygotas atitinkamos medicininės priežiūros stokos.

Kalifornijos duomenys buvo pakartotinai išanalizuoti pagal gyvenimo vietą [24]. Gyvenimas namuose ir grupiniuose internatuose sąlygoja 25% didesnę mirtingumą negu valstybinėse sveikatos priežiūros įstaigose. Šis rezultatas nepriklauso nuo fizinės negalios laipsnio. Autoriai padarė išvadą, kad svarbiausia priežastis buvo ribotas medicininės, ypač skubios, pagalbos prieinamumas namuose.

IŠGYVENAMUMO PALYGINIMAS

Didžiausias Eyman nuopelnas buvo neurologinio deficito sugrupavimas (2 lentelė), kuriuo remdamiesi vėlesni tyrėjai galėtų rinkti ir palyginti duomenis [5]. Mūsų nustatyti išgyvenamumo rezultatai negali būti tiesiogiai lyginami su daugumos ankstesnių studijų duomenimis apie vaikų su cerebriniu paralyžiumi išgyvenamumą, kadangi šiuose pranešimuose sunkiausias invalidizacijos laipsnis apibrėžiamas taip plačiai, kad visos 6 mūsų tyrime išskirtos kategorijos jam tinka [1–3, 6–11, 16]. Nustatėme, kad pirmoje ir antroje tiriamųjų grupėse mirtingumas gana didelis, tačiau penktoje ir šeštoje grupėse nemirė nė vienas pacientas. Taigi, priklausomai nuo įtraukimo kriterijų apibrėžtumo ir jų prisilaikymo griežtumo, gali būti gauti patys įvairiausi išgyvenamumo rezultatai. Dėl šios priežasties mūsų rezultatus galima lyginti tik su tų studijų duomenimis, kuriose pakankamai tiksliai išskiriami neurologinės invalidizacijos laipsniai.

Logiška, kad nė vienos iš minėtų studijų duomenų negalima naudoti tikėtinam išgyvenamumui nustatyti. Visais atvejais sunkios invalidizacijos kategorijos apibrėžimas yra per platus ir netikslus. Nežinant tikslaus į pranešimą įtrauktų pacientų mišinio, rezultatų negalima pritaikyti vaikams su multifaktorine negalia. Tokiu būdu vienintelės pakankamai tikslios studijos, kuriomis galima naudotis vertinant neįgalių vaikų išgyvenamumą, yra Kalifornijos ir mūsų tyrimai [12].

IŠGYVENAMUMO PALYGINIMAS: KALIFORNIJOS STUDIJS DUOMENYS

Tuoj po mūsų išgyvenamumo tyrimo rezultatų paskelbimo žurnale *Lancet* pasirodė Strauss publikacija, kur toliau analizuojami Eyman gauti Kalifornijos tyrimų duomenys [25]. Eyman naudotus statistinius metodus Strauss šiame straipsnyje paaiškino taip: „Kiekvienas vaikas, kurio būklė gerėjo, buvo pašalintas iš analizės. Nors tokių vaikų prognozė būtų geresnė, tokia procedūra sąlygoja mažesnę tikėtiną išgyvenamumą negu realioje vaikų kohortoje“ [4, 5]. Kitame straipsnyje [26] Strauss aiškino toliau: „Iš tiesų buvo įtraukti tik tie vaikai, kurių būklė nekito. Stebint vaiką neilgai, duomenys kinta mažiau nei stebint ilgai, todėl buvo daugiau įtraukiama vaikų, kurie mirė anksti. Tuo galima paaiškinti iš esmės pesimistines šios studijos prognozes.“ Strauss įvertino Eyman naudotą statistinę metodiką kaip „metodologinę klaidą“ ir „aritmetinį apsirikimą“, kuri sąlygojo „apie tris kartus didesnę mirtingumą“ [26, 27].

Atsakydami į išspausdintus Strauss pastebėjimus apie jų darbą, Grossman ir Eyman visiškai sutiko su komentais apie statistinę metodiką: „Individai, kurių baziniai sugebėjimai gerėjo ar regresavo, buvo ekskliuduoti iš tolesnio tyrimo grupių“ [28]. Iš tikrųjų, originalioje Eyman publikacijoje 1993 m. yra toks sakiny: „Asmenys, kurių sugebėjimai tyrimo metu gerėjo, buvo ekskliuduoti iš analizės, nes būtų priklausę mažesnio pažeidžiamumo grupei su geresniu tikėtinu išgyvenamumu.“

1998 m. straipsnyje Grossman ir Eyman atskleidė daugiau jų tyrimo metodologinių sunkumų. Jie paaiškino, kad visi jų analizėje naudoti duomenys gauti iš Klientų vystymosi įvertinimo protokolo, kuris buvo išsiuntinėtas į regioninius centrus, siekiant gauti paramą neįgalių asmenų globai. Atsižvelgiant į tai, kad visi duomenys gauti iš sistemos, teikiančios finansinę paramą, derėtų iš esmės suabejoti šių duomenų verte.

Grossman ir Eyman vėliau dar labiau sumenkino savo duomenų vertę, pakomentavę, jog invalidizacijos etiologiją ir kitas medicininis problemas atskleidžianti informacija buvo „ypač nepatikima“ [28]. Jei baziniai klinikiniai duomenys, kuriais naudotasi Eyman tyrimuose, buvo pagrįsti „ypač nepatikimais“ šaltiniais, tuomet visi pagal šiuos duomenis gauti rezultatai gali būti taip pat „nepatikimi“ [4, 5].

Išaiškinus Eyman su bendraautoriais taikytų statistinių metodų ypatumus ir faktą, kad Strauss vis dar tęsia Kalifor-

3 lentelė. Jaunesnių nei 1 m. amžiaus asmenų 8 m. išgyvenamumas

Grupės numeris	Eyman ir kt. [5]	Plioplys ir kt. [12]	p vertė
1	5%	66%	< 0,001
2	22%	89%	< 0,001
3	21%	92%	< 0,001
4	30%	91%	< 0,001
5	70%	100%	ns
6	50%	100%	ns

4 lentelė. 5 m. išgyvenamumo palyginimas
Grupavimas yra apytikslis.

Analizuojami jaunesni nei 1 m. amžiaus asmenys.			
	1 grupė	2 grupė	3 grupė
Eyman ir kt. [5]	16%	30%	25%
Strauss ir kt. [30]	43%	62%	77%
Plioplys ir kt. [12]	75%	89%	91%
Analizuojami vyresni nei 1 m. amžiaus asmenys.			
	1 grupė	2 grupė	3 grupė
Eyman ir kt. [5]	50%	60%	55%
Strauss ir kt. [30]	55%	69%	69%
Plioplys ir kt. [12]	82%	94%	93%

nijos duomenų pakartotinę analizę, akivaizdu, kad beprasmiška lyginti mūsų rezultatus su Strauss ir jo kolegų vėliau išspausdintais duomenimis.

Pirmoje publikacijoje, nušviesdamas Eyman statistinę metodologiją, Strauss pakartotinai išanalizavo Eyman duomenis ir nustatė, kad ne mažiau kaip 60% vaikų 1-oje grupėje (blogiausio funkcinio lygmens) išgyveno 10 m. [25]. Mūsų duomenimis, tokio pobūdžio tyrimo rezultatai demonstruoti 10 m. išgyvenamumą apie 72% [12]. Taigi, pakoregavus statistinę metodiką, Kalifornijos duomenys priartėja prie mūsų rezultatų.

Kitame su šia tema susijusiame straipsnyje Strauss pakartotinai išanalizavo Kalifornijos 3-ios grupės tyrimo duomenis [29]. Pagal Eyman metodiką, 10 m. išgyvenamumas būtų apie 35% (tiksliai pagal Eyman [5] – 34%), o išvengus metodologinių klaidų – 70%. Mūsų duomenimis, tokios invalidizacijos kategorijos išgyvenamumas būtų 90% [12]. Taigi ir pirmos, ir trečios grupių išgyvenamumo rezultatai, pakoregavus Eyman metodikos spragas, priartėja prie mūsų duomenų.

Naudodamasis ta pačia duomenų baze kaip ir Eyman, Strauss pakartotinai išanalizavo Kalifornijos duomenis, tačiau kitaip apibrėžė funkcinis grupes [30]. Sunku palyginti mūsų ir Strauss rezultatus, esant skirtingiems apibrėžimams, todėl galimos tik apytikslės išvados. 5 m. išgyvenamumo dažnio palyginimas pateikiamas 4 lentelėje. Ši lentelė nurodo, kad Strauss rezultatai artimesni mūsų duomenims negu Eyman [5]. Vėlesnėje studijoje Strauss vėl naujai sugrupavo tiriamuosius [26]. Šie palyginamieji rezultatai pateikiami 5 lentelėje, jie taip pat artimesni mūsų duomenims negu Eyman [5].

5 lentelė. 10 m. išgyvenamumo palyginimas
Grupavimas yra apytikslis.

	1 grupė	2 grupė	3 grupė
Eyman ir kt. [5]	32%	36%	37%
Strauss ir kt. [26]	45%	62%	70%
Plioplys ir kt. [12]	73%	85%	90%
	4 grupė	5 grupė	6 grupė
Eyman ir kt. [5]	50%	78%	68%
Strauss ir kt. [26]	80%, 87%	85%	94%
Plioplys ir kt. [12]	91%	100%	100%

2000 m. Strauss su kolegomis išspausdino studijos apie vaikų su sunkiais sąmonės sutrikimais išgyvenamumą rezultatus [31]. Nustatyta, kad vegetacinės būklės vaikų 8 m. išgyvenamumas yra 63%, o mūsų 1-osios grupės, su kuria galima lyginti, – 73%. Nejudrių, sunkiai sutrikusios sąmonės vaikų išgyvenamumas pagal Strauss buvo 65% (mūsų 1 grupėje – 73%), o mobilių, sunkiai sutrikusios sąmonės vaikų išgyvenamumas – 81%, lyginant su mūsų 2 grupe, kuris buvo 94%. Akivaizdu, kad Strauss rezultatai ir vėl kur kas artimesni mūsų duomenims nei Eyman [5], kurie atitinkamai yra 38%, 38%, 40% [5].

Taigi Strauss su kolegomis pakartotinai išanalizavo Eyman duomenis, pakoregavę metodinius trūkumus, ir vėliau juos praplėtė. Visais atvejais Strauss nustatytas išgyvenamumas yra didesnis nei Eyman ir daug artimesnis mūsų rezultatams. Šiaip ar taip mūsų rastas išgyvenamumas visais atvejais yra didesnis nei pateiktas Strauss su kolegomis. Manome, kad mūsų palankesnius rezultatus sąlygojo intensyvesnė ir labiau unifikuota gydymo ir slaugos strategija, taikoma silpnos sveikatos vaikams nuo 1985 m., ir specializuotose slaugos įstaigose prieinama skubi medicininė pagalba, kuri neįmanoma namuose ar internatuose.

METODOLOGINIAI KALIFORNIJOS DUOMENŲ BAZĖS TRŪKUMAI

Kalifornijos tyrimuose naudotos bazės duomenų rinkimas pradėtas 1980 m. ir tęsiasi iki šiol; šiuo metu įtraukti duomenys apie daugiau kaip 200 000 asmenų su įvairia negalia. Šia duomenų baze naudojosi Eyman, Strauss ir jų anksčiau minėti kolegos. Kadangi duomenys surinkti iš didelės populiacijos, jų gausios publikacijos padarė nemažą įtaką medicinos, įstatymų leidybos bei teisėtvarkos institucijoms. Beje, šių epidemiologinių studijų metodiniai trūkumai gautų duomenų panaudojimui labai apriboja.

Kalifornijos duomenų bazėje saugoma informacija sukaupta iš kasmetinių klinikinių apibendrinimų ir iš Klientų vystymosi įvertinimo protokolų (KVĮP), surinktų iš 21 regioninio centro. Nors KVĮP, kuriame yra daugiau nei 200 klausimų apie asmens medicininės, elgesio problemas, įgūdžius bei apribojimus, užpildyti reikalingos tam tikros medicininės žinios, Eyman paaiškino, kad KVĮP pildė įstaigų psichiatrų padėjėjai ir socialiniai darbuotojai [5]. Dauguma studijos tiriamųjų gyveno namuose, taigi socia-

liniai darbuotojai beveik savarankiškai vertino jų klinikinę būklę. Nors šie socialiniai darbuotojai buvo apmokyti užpildyti tokius protokolus, tačiau nelabai tikėtina, kad jie turėjo reikalingų medicininių žinių ir tiksliai bei iki galo užpildė minėtus dokumentus. Todėl nestebina, kad Eyman studijos populiacijoje iš 7226 neįgalių vaikų 2572 atvejais (36%) nebuvo galima nustatyti, ar šie vaikai serga epilepsija, ar neserga [5]. Epilepsija yra sudedamoji asmens neurologinės negalios dalis, kurią nesunkiai gali identifikuoti minimalų medicininių išsilavinimą turintys žmonės. Strauss ir Shavelle kiek kitaip aiškino KVĮP duomenų šaltinius [32]: kadangi daugiausia studijos tiriamųjų gyveno namuose, KVĮP pildė socialiniai darbuotojai pagal slaugytojų, kurie buvo šeimos nariai, suteiktą informaciją. Tai reiškia, kad ir medicininės informacijos šaltinis, ir jos rinkėjai buvo asmenys be jokio medicininio išsilavinimo. Taigi nereikėtų stebėtis, jei iš 23 795 suaugusių pacientų su vystymosi ydomis 14 376 atvejais nebuvo nustatyta neurologinė diagnozė, o 4325 atvejais diagnozė buvo nekonkreči [32]. Tokiu būdu beveik 79% visų tirtų atvejų nebuvo nustatyta neurologinė diagnozė.

Tie patys esminiai diagnostiniai trūkumai būdingi ir didelei studijai, kur iš 13 378 vaikų su cerebriniu paralyžiumi 8449 atvejais nebuvo nustatyta neurologinė diagnozė, o 2554 atvejais diagnozė buvo nekonkreči. Taigi 82% visų invalidizuotų vaikų nebuvo nustatyta neurologinė diagnozė [26]. Kadangi 79% suaugusiųjų ir 82% vaikų nebuvo nustatyta negalios neurologinė diagnozė, šie medicininiai duomenys yra itin menki.

Abi minėtos studijos vyko 1980–1995 m. laikotarpiu [26, 32] ir galima argumentuoti, kad senesni duomenys nėra išsamūs ir tikslūs. Kiek vėlesnio pranešimo duomenimis (1988–1997 m.), iš 5075 sunkiai neurologiškai invalidizuotų vaikų pagrindinė diagnozė nebuvo suformuluota 39,7% pacientų [31]. Vis dėlto problemos esmė – ne pasirinktas duomenų rinkimo laikotarpis, o greičiau pati duomenų rinkimo metodika.

Nustatėme, kad, be nejudrumo ir enterinės mitybos, yra ir kitų rimtų klinikinių būklių, kurios taip pat svarbios kaip prognostiniai išgyvenamumo nustatymo veiksniai. Eyman ir kt. taip pat atkreipė į tai dėmesį ir KVĮP buvo nurodyta nemažai rimtų ligų – „diabetas, širdies liga, lėtinė kvėpavimo takų infekcija, hepatitas“ [4]. Tačiau ypač stebina, kad Eyman ir Strauss pranešimuose nurodoma, jog kitos svarbios medicininės būklės neturi įtakos išgyvenamumui [4, 5, 21]. Šie teiginiai visiškai priešingi mūsų rezultatams ir bendrai klinikinei patirčiai. Sunkiai invalidizuoto vaiko, kuris dažnai serga pneumonijomis, tikėtinas išgyvenamumas negali būti toks pat, kaip ir nesergančio. Priešingai, mes sudarėme tikslų svarbių klinikinių būklių sąrašą ir nustatėme jų reikšmingumą išgyvenamumui [12].

Nagrinėdami vieną iš specifinių neurologinių problemų, t. y. refrakterinę epilepsiją, nustatėme mažesnių išgyvenamumą tiems, kurie patiria daugiau nei vieną priepuolį per dieną [12]. Mūsų rezultatai atitinka ankstesnius pranešimus, kad epilepsija mažina vaikų su cerebriniu paralyžiumi nei sveikų vaikų tikėtiną išgyvenamumą [33, 34]. Gavus tokius rezultatus dar kartą tenka stebėtis Kaliforni-

jos duomenimis, kad epilepsija ir traukulių dažnis neturi įtakos išgyvenamumui [4, 5, 21]. Neseniai, analizuojant vidutiniškai invalidizuotų vaikų grupę, paskelbta, kad, Kalifornijos duomenimis, epilepsija turi įtakos tikėtinam išgyvenamumui [35].

Tokių Kalifornijos tyrimų duomenų svyravimą būtų galima paaiškinti tik tuo, kad jų metu naudota duomenų bazė yra nepilna ar/ir netiksli.

KALIFORNIJOS STUDIJOS DUOMENŲ PALYGINIMAS SU KITŲ TYRIMŲ REZULTATAIS

Neseniai paskelbta, kad Kalifornijos duomenys panašūs į Vakarų Australijos duomenis [36]. Palyginimas buvo pagrįstas Blair'o apibrėžimu, kad sunki negalia – tai asmens nesugebėjimas apsitarnauti. Dabartinė Kalifornijos bazė apima visus Eyman duomenis ir gerokai daugiau [5]. Apžvelgiant 1993 m. pranešimą, įtrauktų atvejų skaičius buvo 3157, iš jų sudarytos šešios grupės nemobilių ir mažiau nei 20 intelekto koeficientą turinčių asmenų. Tai mažiausias skaičius, nors kiti atvejai 1993 m. pranešime taip pat būtų atitikę Blair'o apibrėžtą „sunkią“ invalidizaciją. Nuo 1993 m. Kalifornijos bazė padidėjo daugiau nei du kartus. Taigi tikėtinas „sunkių“ atvejų skaičius turėtų siekti bent 6000. Galima sakyti, kad prieinama duomenų bazė iš tikrųjų yra mažesnė, nes referuojamas palyginimas pradėtas, kai pacientai buvo 5 m. amžiaus. Kitame pranešime apie suaugusius pacientus su cerebriniu paralyžiumi nurodomi labai dideli skaičiai [32]. Iš viso buvo ištirta 23 795 suaugusieji su cerebriniu paralyžiumi, o „sunkus“ cerebrinis paralyžius nustatytas 8093, sunkus protinis atsilikimas – 6939 atvejais. Taigi prieinami analizei duomenys iš tiesų yra gausūs. Vis dėlto Kalifornijos ir Blair'o duomenų palyginimas rėmėsi tik 974 atvejais – mažyte visų atvejų dalimi. Taigi palyginamasis tyrimas atliktas, atrinkus tam tikrus atvejus iš Kalifornijos bazės.

Kaip minėta, priklausomai nuo tiriamųjų invalidizacijos laipsnių supainiojimo, gali būti gaunami beveik bet kokie rezultatai. Teiginys apie galutinių rezultatų panašumą negali būti priimtas taip, kaip pateiktas [36]. Tokią išvadą būtų galima paaiškinti kruopščiu tirtų atvejų atrinkimu.

Tame pačiame laiške teigiama, kad Kalifornijos duomenys buvo palyginti su duomenimis iš Didžiosios Britanijos ir gauti panašūs rezultatai. Tačiau nebuvo išspausdinta jokių šių teiginį patvirtinančių duomenų [36].

ATSAKYMAS Į STRAUSS KRITIKĄ

Išspausdinus mūsų tyrimą apie vaikų su sunkia neurologine negalia išgyvenamumą [12], buvau maloniai nustebintas, kai sulaukiau Strauss telefono skambučio, kuriuo jis mane pasveikino. Be to, jis nurodė Eyman statistinės analizės klaidas ir rekomendavo savo laišką, išspausdintą *Lancet* [25]. Vėliau Strauss faksu atsiuntė man savo laiško į

žurnalą *Pediatric Neurology* kopiją, kuriame išdėstė Eyman klaidas; vėliau laiškas buvo išspausdintas [26].

Paskui Strauss susisieikė su *Southern Medical Journal* redaktoriumi ir manimi, prašydamas leidimo pateikti mūsų studijos duomenis interneto puslapyje. Mes sutikome, ir pastaruosius kelerius metus šį straipsnį galima rasti internete (www.lifeexpectancy.com, straipsnių poskyryje) be jokių komentarų.

Labai nustebau 2004 m. vasario 28 d. šiame interneto puslapyje užtikęs Strauss kritiką mūsų studijos atžvilgiu [37]. Šios kritinės pastabos pasirodė po šešerių metų nuo mūsų straipsnio paskelbimo. Jis teigia, kad mes „padarėme rimtą metodologinę klaidą“. Tokie teiginiai turėtų būti adresuoti autoriui.

Strauss pateikia hipotetinio atvejo pavyzdį, kur pirmaisiais gyvenimo metais mirtų 90%, o 1–2 m. amžiuje – 50%. Grafikus galima sudaryti tokiu pat principu kaip ir mūsų publikacijoje [12]. Nuo gimimo iki dvejų metų amžiaus mirtingumas 95% – taip pagal Strauss ir turėtų būti. Strauss nekorektiškai teigia, kad mūsų kumuliacinis mirčių dažnis turėtų būti 90,5%. Palyginus rezultatus 1–2 m. amžiaus grupėje, mūsų grafike mirčių dažnis 50%. Strauss nekorektiškai teigia, kad mūsų metodika nurodytų 5% mirtingumą. Pagal mūsų metodiką mirtingumas nustatytas kaip tik toks, koks, Strauss manymu, ir turėtų būti [37].

Mūsų 4 grupės duomenų [12] Strauss atliktas aptarimas visiškai klaidingas. Teigiama, kad buvo 6 asmenys, vyresni nei 15 m., kad nė vienam iš jų negrėsė mirtis 4 m. amžiuje. Bet kiekvienas, išgyvenęs 15 m., turėjo sulaukti 1 m., 2 m., 3 m., 4 m. ir t. t. amžiaus. Taigi ilgiau gyvenantys 4 grupės individai patyrė mirties grėsmę kiekvieną savo gyvenimo dieną, taip pat ir per ketvirtąjį gimtadienį.

Strauss toliau skelbia, kad mes „padarėme 15 m. išgyvenamumo prielaidą ir garantavome, kad šie asmenys nemirs anksčiau“. Šis teiginys yra absurdiškas. Mes teikėme šiems neįgaliesiems asmenims geriausią medicininę pagalbą, kokią sugebėjome, todėl jie sėkmingai išgyveno iki savo 15 m. gimtadienio. Jei kvalifikuotos medicininės pagalbos teikimas sąlygoja geras klinikinės išeitis, tai yra skatintina ir pageidautina, tačiau to neįmanoma garantuoti. Mes nedarėme „prielaidų“ ir „garantijų“, tačiau teikėme geriausią medicininę pagalbą. Mes tik pranešėme įvykusius faktus. Taigi Kalifornijos duomenų bazė, kuria naudojasi Strauss, galima rimtai abejoti. Strauss ištaisė Eyman „metodologinę klaidą“ ir pateikė šiuos duomenis savo interneto puslapyje [27]. Strauss korekcijos taikymas prasideda nuo 1 metų amžiaus ir pagausina duomenis kas 5 metus. Suteikiama informacija tik apie 1–3-ią grupes. Palyginamieji duomenys pateikiami 6 lentelėje. Sudarydami šią lentelę naudojomės gausėse duomenų bazė, kuria rėmėsi Eyman savo straipsnyje 1993 m. [5].

6 lentelėje pademonstruota, kad Strauss atlikta Eyman duomenų korekcija sąlygojo kur kas geresnius išgyvenamumo rodiklius. Kad ir kaip būtų, mūsų tyrimo rezultatai išlieka geresni. Reikėtų pažymėti, kad 3-ios grupės išgyvenamumo dažnis sutampa su Eyman rezultatais po Strauss korekcijos. 3-ios grupės išiečių panašumas išlieka iki 30 m. amžiaus. Jei mūsų metodika būtų klaidinga, kaip tei-

6 lentelė. Palyginamoji analizė, Strauss pritaikius Eyman „metodologinės klaidos“ korekciją

	1 grupė	2 grupė	3 grupė
Analizuojami 1–5 m. amžiaus asmenys.			
Eyman ir kt. [5]	55%	63%	60%
Strauss (korekcija) [27]	66%	84%	94%
Plioplys ir kt. [12]	82%	94%	93%
Analizuojami 1–10 m. amžiaus asmenys.			
Eyman ir kt. [5]	35%	38%	38%
Strauss (korekcija) [27]	41%	67%	88%
Plioplys ir kt. [12]	75%	94%	93%
Analizuojami 1–15 m. amžiaus asmenys.			
Eyman ir kt. [5]	Nėra duomenų		
Strauss (korekcija) [27]	27%	54%	82%
Plioplys ir kt. [12]	72%	85%	82%

7 lentelė. Veiksniai, svarbūs vaikų su sunkia neurologine invalidizacija tikėtinam išgyvenamumui nustatyti

Mobilumas
Sugebėjimas apsiversti
Protinio atsilikimo laipsnis
Kitos reikšmingos ligos
– Pneumonijos
– Refrakteriški traukuliai
Maitinimo būdas
– Valgo pats
– Maitinamas kitų
– Enterinė mityba
• Per gastrostomą
• Per nazogastrinį zondą
Tracheostoma
Medicininės pagalbos ir slaugos intensyvumas
Aukštos kokybės medicininės pagalbos suvienodinimas
Skubios medicininės pagalbos prieinamumas

gia Strauss, aptardamas 4-os grupės rezultatus, tada neįtikėtina, kad mūsų 3-ios grupės (su didesne negalia nei 4-oje) duomenys visiškai identiškai Strauss koreguotiesiems. Šis 3-ios grupės išeičių panašumas nepriklausomai patvirtina mūsų duomenų patikimumą.

Mūsų duomenys gerokai skiriasi nuo Strauss koreguotų labiau invalidizuotose 1-oje ir 2-oje grupėse (6 lentelė). Didžiausias skirtumas stebimas grupėje su sunkiausia negalia – 1-oje. Savo studijoje teikėme pastovią, aukštos kvalifikacijos medicininę pagalbą visiems savo pacientams pediatrinėse specializuotos slaugos įstaigose. Priešingai, Strauss ir Eyman duomenys surinkti bendrapopuliaciniu principu, kur buvo skirtingos medicininės pagalbos teikimo galimybės. Strauss duomenimis, tik 3,5% gyveno specialiose priežiūros įstaigose, didžioji dauguma gyveno namuose, kur sunkiau teikti skubią medicininę pagalbą. Nuo latinės aukštos kvalifikacijos medicininės pagalbos teikimas, kas buvo atliekama mūsų studijos metu, paaiškina stebimus skirtumus.

APIBENDRINIMAS

Prognozuojant sunkiai invalidizuotų vaikų tikėtiną gyvenimo trukmę, reikėtų atsižvelgti į daugelį veiksnių. Jie išvardyti 7 lentelėje. Atsižvelgiant į negalios sunkumą, išgyvenamumas labai skiriasi. Išskyrus Kalifornijos studijas ir mūsų pranešimą, kitose išspausdintose cerebrinio paralyžiaus tikėtino išgyvenamumo studijose vartojamos tokios plačios kategorijos, kad, vertinant įtrauktų pacientų įvairovę, neįmanoma padaryti jokių apibendrinančių išvadų, todėl šios studijos tikėtino išgyvenamumo apibrėžimui vertės neturi [12].

Mūsų duomenimis, sunkiai invalidizuotų vaikų išgyvenamumo rodikliai kur kas geresni nei Kalifornijos studijos [12]. Eyman studijose buvo padaryta labai rimtų metodologinių klaidų, taigi šie pranešimai laikytini iš esmės klaidingi. Vėlesnėse studijose iš Kalifornijos pateikiami daug geresni išgyvenamumo rodikliai, kurie gerokai artimesni mūsų duomenims negu Eyman išvadoms. Vis dėlto metodologiniai Kalifornijos duomenų bazės sunkumai palieka rimtų abejonių dėl pastarųjų Kalifornijos tyrimų rezultatų.

Priežastys, sąlygojančios geresnius mūsų rezultatus nei Kalifornijos studijoje, – tai nuo 1985 m. intensyvesnė silpnos sveikatos vaikų medicininė priežiūra, aukštos kokybės medicininės paslaugos bei slauga, skubios ir intensyvios medicininės pagalbos prieinamumas specializuotose slaugos įstaigose, kuri neįmanoma namuose ar pensionuose. Manome, kad mūsų rezultatai nėra unikalūs ir būdingi tik mūsų geografinei padėčiai, tačiau tikėtina, jog atspindi duomenis, būdingus aukštos kokybės specializuotoms pediatrinės slaugos įstaigoms Šiaurės Amerikoje.

Vienoje iš savo publikacijų Strauss ir Shavelle [38] teisingai argumentuoja, kad gyvybės draudimo kompanijos, pildydamos gyvybės draudimo dokumentus, visiškai pasikliauja ekspertų ir gydytojų pranešimais. Tikėtino išgyvenamumo įvertinimas labai priklauso nuo ligų, kuriomis gali sirgti apdraustasis, o tas ligas nustato ir patvirtina gydytojas. Atliekant epidemiologines studijas ir prognozuojant neįgalių vaikų tikėtiną išgyvenamumą, taip pat svarbi tiksli medicininė informacija. Deja, Kalifornijos duomenų bazėje, kuria remiasi tiek daug studijų ir pranešimų, nėra nei tikslios, nei adekvačios medicininės informacijos.

Didėjant valstybinių ir privačių mokytojų biudžeto apribojimams, taip pat spaudimui panaikinti sunkiai invalidizuotų vaikų priežiūros įstaigas, mūsų rezultatai yra labai reikšmingi. Vaikų su didele negalia laikymas aplinkoje, kur skubi medicininė pagalba neprieinama, sąlygotų dramatišką mirtingumo padidėjimą.

PRIEDAS

Apie silpnos sveikatos vaikų būklės ypatumų klinikinius tyrimus randama labai nedaug pranešimų. Verta išvardyti kai kurias studijas, kurias atlikome ir išspausdinome, kad galima būtų gerinti šių ypač invalidizuotų vaikų sveikatos

būklę. Klinikiniai tyrimai yra šie: mieguistumo (letargijos) gydymas [39], Rett'o sindromo gydymas [40], ketogeninės dietos taikymas epilepsijai gydyti [41], Hill-Rom Inc. liemenės naudojimas kvėpavimo nepakankamumui gydyti ir pneumonijos profilaktikai [42], osteoporozės rizikos veiksniai, įvertinimas ir gydymas [43, 44].

Gauta
2004 04 13

Priimta spaudai
2004 06 08

Literatūra

- Blair E, et al. Life expectancy among people with cerebral palsy in Western Australia. *Developmental Medicine and Child Neurology*; 43: 508–15.
- Crichton JU, Mackinnon M, White CP. The life-expectancy of persons with cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology* 1995; 37: 567–76.
- Evans PM, Evans SJW, Alberman E. Cerebral palsy: why we must plan for survival. *Archives of Diseases of Childhood* 1990; 65: 1329–33.
- Eyman RK, et al. The life expectancy of profoundly handicapped people with mental retardation. *The New England Journal of Medicine* 1990; 323: 584–9.
- Eyman RK, et al. Survival of profoundly disabled people with severe mental retardation. *American Journal of Diseases of Childhood* 1993; 147: 329–36.
- Hutton JL, Cooke T, Pharoah POD. Life expectancy in children with cerebral palsy. *British Medical Journal* 1994; 309: 431–5.
- Hutton JL, Colver AF, Mackie PC. Effect of severity of disability on survival in north east England cerebral palsy cohort. *Archives of Diseases of Childhood* 2000; 83: 468–74.
- Hutton JL, Pharoah POD. Effects of cognitive, motor and sensory disabilities on survival in cerebral palsy. *Archives Diseases of Childhood* 2002; 86: 84–90.
- Kudrjavcev T, et al. Cerebral palsy: survival rates, associated handicaps, and distribution by clinical subtype (Rochester, MN, 1950-1976). *Neurology* 1985; 35: 900–3.
- Patja K. Life expectancy of people with intellectual disability: a 35-year follow-up study. *Journal of Intellectual Disability Research* 2000; 44: 591–9.
- Roboz P. Mortality rate in institutionalized mentally retarded children. *Medical Journal of Australia*; 1: 218–21.
- Pliopllys AV. Survival rates of children with severe neurologic disabilities. *Southern Medical Journal* 1998a; 91: 161–72.
- Pliopllys AV, et al. Survival rates of G-tube fed children: relation to fundoplication. *Brain and Development* 1998b; 20: 440.
- Pliopllys AV. Pediatric Skilled Nursing Facilities: Improved Survival Rates. In: Katz PR, Mezey MD, Kapp MB, eds. Book chapter in *Vulnerable Populations in the Long Term Care Continuum*. New York: Springer, 2004; 109–32.
- Pliopllys AV. Survival rates of children with severe neurologic disabilities: a review. *Seminars in Pediatric Neurology* 2003; 10: 120–9.
- Williams K, Alberman E. Survival in cerebral palsy: the role of severity and diagnostic labels. *Developmental Medicine and Child Neurology* 1998; 40: 376–9.
- Bui HD, et al. Does gastrostomy and fundoplication prevent aspiration pneumonia in mentally retarded persons? *American Journal of Mental Retardation* 1989; 94: 16–9.
- McGrath SJ, et al. Survival and functional outcome of children with severe cerebral palsy following gastrostomy. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation* 1992; 73: 133–7.
- Raventos JM, Kralemann H, Gray DB. Mortality risks of mentally retarded and mentally ill patients after a feeding gastrostomy. *American Journal of Mental Deficiency* 1982; 86: 439–44.
- Strauss D, et al. Tube-feeding and mortality in children with severe disabilities and mental retardation. *Pediatrics* 1997b; 99: 358–62.
- Strauss D, Shavelle R, Ashwal S. Life expectancy and median survival time in the permanent vegetative state. *Pediatric Neurology* 1999; 21: 626–31.
- Fryers T. Survival in Down's syndrome. *Journal of Mental Deficiency Research* 1986; 30: 101–10.
- Pliopllys AV. An ethical response to Peter Singer. *Caring for the Ages* 2001; 2: 11–12.
- Strauss D, Eyman R, Grossman H. Predictors of mortality in children with severe mental retardation: the effect of placement. *American Journal of Public Health* 1996; 86: 1422–9.
- Strauss D. Life expectancies in children with cerebral palsy. *Lancet* 1997; 349: 283–4.
- Strauss D, Shavelle R, Anderson T. Life expectancy in children with cerebral palsy. *Pediatric Neurology* 1998; 18: 143–9.
- Strauss D. Correction of Eyman et al. (1990) life expectancies. 2001. Available at: www.lifeexpectancy.com/eyman.html
- Grossman HJ, Eyman RK. Survival estimates in severely disabled children. *Pediatric Neurology* 1998; 19: 243.
- Strauss D, Shavelle R. Survival estimates in severely disabled children. *Pediatric Neurology* 1998b; 19: 243–4.
- Strauss D, et al. Prognosis for survival and improvement in children with severe developmental disabilities. *Journal of Pediatrics* 1997a; 131: 712–7.
- Strauss D, et al. Life expectancy of children in vegetative and minimally conscious states. *Pediatric Neurology* 2000; 23: 312–9.
- Strauss D, Shavelle R. Life expectancy of adults with cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology* 1998a; 40: 369–75.
- Nilsson L, et al. Cause-specific mortality in epilepsy: a cohort study of more than 9,000 patients once hospitalized for epilepsy. *Epilepsia* 1997; 10: 1062–8.
- Shackleton DP, et al. Mortality in patients with epilepsy: 40 years of follow up in a Dutch cohort study. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* 1999; 66: 636–40.
- Strauss D, et al. Remote symptomatic epilepsy, does seizure severity increase mortality? *Neurology* 2003; 60: 395–9.
- Shavelle RM, Strauss DJ, Day SM. Comparison of survival in cerebral palsy between countries. *Developmental Medicine and Child Neurology* 2001; 43: 574.
- Strauss D. www.lifeexpectancy.com 2004.
- Strauss D, Shavelle R. Doctors are not experts on life expectancy. *Expert Witness* 1998; 3: 11–3.
- Pliopllys AV, Bagherpour S, Kasnicka I. L-carnitine as a treatment of lethargy in children with chronic neurologic handicaps. *Brain and Development* 1994; 16: 146–9.
- Pliopllys AV, Kasnicka I. L-carnitine as a treatment for Rett syndrome. *Southern Medical Journal* 1993; 86: 1411–3.
- Pliopllys AV, Kasnicka I, Lewis S. Ketogenic diet as a treatment of refractory epilepsy in the pediatric skilled nursing fa-

cility. Journal of the American Medical Directors Association 2000; 1: A7.

42. Plioplys AV, Lewis S, Kasnicka I. Pulmonary vest therapy in pediatric long-term care. Journal of the American Medical Directors Association 2002; 3: 318-21.
43. Plioplys AV, Kasnicka I, Lewis S. Calcitonin treatment of osteoporosis in quadriplegic cerebral palsy. Annals of Neurology 2002; 52: S156.
44. Plioplys AV, Kasnicka I, Lewis S. Osteoporosis in quadriplegic cerebral palsy: risk factors, protective effect of epilepsy and anticonvulsants. Annals of Neurology 2002; 52: S145-6.

A. V. Plioplys

CHILDREN WITH SEVERE CEREBRAL PALSY: SURVIVAL RATES, A BRIEF REVIEW

Summary

In making life expectancy determinations in children with severe disabilities, many factors must be taken into account. Depending on the severity of disabilities, the survival rates will vary considerably. Beside the California studies and our own report, all of the published studies of life expectancy in cerebral palsy use categories so broad that, depending on the mixture of patients included,

any outcome whatsoever can be obtained, which renders them useless for life expectancy determinations.

Our data gave much better survival rates for severely disabled children than those reported from California. The Eyman studies have extremely serious methodological problems; so that these reports must be considered totally erroneous. The more recent studies from California report much better life expectancies, results that are much more comparable to our findings than to those of Eyman. However, the methodological difficulties in the California database leave the more recent California results in serious doubt.

The reasons for our better outcomes in comparison to the more recent California results include the more intensive medical care provided to the medically fragile child since 1985, the uniformity of high quality medical and nursing care those children received, and the availability of acute medical care in skilled nursing facilities (SNF's) that is not available in the home or group home setting. We believe that our results are not unique to our geographic area but, rather, are representative of those seen at high quality pediatric SNF's across North America.

With progressive governmental and private payer budgetary restrictions, and the pressure for deinstitutionalization of severely disabled children, our results are very sobering. Placement of severely disabled children in environments where acute medical care is not readily available will result in a dramatic increase in mortality rates.

Keywords: cerebral palsy, child neurology, life expectancy, survival rates