

Kliniczne i psychospołeczne korelaty jakości życia osób chorych na zespół Marfana

Streszczenie

Wstęp. Zespół Marfana (zM) należy do rzadkich chorób przewlekłych, stanowiących chorobę tkanki łącznej uwarunkowaną genetycznie. Choroba ta wiąże się z dużym obciążeniem dolegliwościami fizycznymi, zniekształceniami twarzy, dysfunkcją narządu wzroku, ruchu oraz układu naczyniowo – sercowego.

Cel pracy. Celem pracy była ocena jakości życia i jej kliniczne, osobowościowe i psychospołeczne korelaty.

Material i metody. Badaniom poddano 33 osoby z zespołem Marfana oraz 33 osoby zdrowe. Dane kliniczne uzyskano z dokumentacji medycznej. Ponadto do badań zastosowano następujące metody: ankieta własnego opracowania, kwestionariusze psychologiczne : życia SWLS, PSS-10, STAI, CISS, SPP-25, SOC-29, BSSS, SOR.

Wyniki. Przeprowadzone badania wykazały różnice w obszarze jakości życia pomiędzy osobami z zespołem Marfana a osobami zdrowymi. Znaczące okazały się korelaty ocen jakości życia a czynnikami klinicznymi, osobowościowymi oraz psychospołecznymi.

Wnioski ogólne. 1. Jakość życia osób z zM jest niższa w porównaniu z jakością życia osób zdrowych przy braku różnic w takich obszarach jak: nasilenie stresu, poziomu lęku, stylów radzenia sobie ze stresem, poczucia prężności oraz koherencji. 2. Osoby z zM w porównaniu do osób zdrowych inaczej postrzegają relacje rodzinne. Oceniają je jako mniej „spójne” oraz „niezwiązane”. 3. Analiza czynników klinicznych wykazała związek oceny jakości życia z takimi zmiennymi jak: posiadanie trzech lub więcej dysmorficznych cech twarzy, ograniczenie ruchomości stawów oraz obecność przepukliny. 3. Niższa jakość życia chorych z zM pozostaje w związku korelacyjnym z wyższym natężeniem stresu i lęku oraz preferencją emocjonalnej strategii radzenia sobie ze stresem. Natomiast wyższej jakości życia towarzyszy wyższe poczucie koherencji. 4. Wiele aspektów oceny jakości życia jest powiązana ze wsparciem instrumentalnym, wyższą zrównoważoną spójnością w systemie rodzinnym oraz wyższym zadowoleniem z życia rodzinnego. 5. Analizy uwzględniające rolę mediatorów w kształtowaniu jakości życia pozwoliły na stwierdzenie, że dobrym predyktorem oceny jakości życia pacjentów z zM jest zasób osobowościowy w postaci Prężności. Ta cecha osobowości pozwala na przewidywanie jakości życia, ale nie bezpośrednio, lecz poprzez mediator w postaci nasilenia stresu.

Słowa kluczowe: Jakość życia, zespół Marfana, osobowość. **Clinical and psycho-social correlates of the quality of life of patients with Marfan syndrome (MFS)**

Summary

Introduction. Marfan syndrome (MFS) is a very rare, genetically conditioned and chronic disease of a connective tissue. This disease is connected with physical ailments, facial deformations, the disfunctions of eyes, musculoskeletal system and cardio-vascular system.

Aim. The aim of the study was to assess the quality of life as well as its clinical, personality and psycho-social correlates.

Materials and methods. 33 people with MFS and 33 healthy people were included in the study. Clinical data was obtained from the medical records. Moreover, the following methods were applied: an own questionnaire and psychological questionnaires: SF-36, SWLS, PSS, STAI, CISS, SPP-25, SOC – 29 , BSSS and SOR.

Results. The conducted study showed differences in the area of the quality of life between people with MFS and healthy people. The correlates of the assessment of the quality of life and clinical, personality and psycho-social factors turned out to be significant.

General conclusions. 1. The quality of life of people with MFS is lower in comparison with the quality of life of healthy people 2. People with MFS in comparison with healthy people perceive the functioning of family system differently. They assess it as less coherent and disengaged. 3. The analysis of the clinical factors indicated the relations between the assessment of the quality of life with such variables as: having three or more dysmorphic facial features, limitation of the mobility of joints as well as the presence of hernia. 3. Lower quality of life of people with MFS remains in a correlative relation with a higher increase in stress and anxiety as well as emotion-oriented coping. However, a higher quality of life is accompanied by a higher level of coherence. 4. Many aspects of the assessment of the quality of life is connected with the instrumental support, higher balanced cohesion in a family system as well as a higher family satisfaction. 5. The analyses including the role of mediators in the formation of the quality of life enabled to make a statement that a good predictor of the assessment of the quality of life of people with MFS is a personality resource in the form of resiliency. This personality trait allows to predict the quality of life but not directly but by a mediator in the form of stress intensification.

Key words: quality of life, Marfan syndrome (MFS), personality