



Zakład Zintegrowanej Opieki Medycznej
ul. M. Curie-Skłodowskiej 7a, 15-096 Białystok
Tel/fax: (085) 7485528, email: zzom@umwb.edu.pl
Kierownik: prof. dr hab. med. Elżbieta Krajewska-Kułak

Wydział Nauk o Zdrowiu Uniwersytetu Medycznego w Białymstoku

Białystok, 15.02.2019r.

Recenzja

Rozprawy doktorskiej mgr Agnieszki Trawickiej

pt. „Kliniczne i psychospołeczne korelaty jakości życia osób chorych na zespół Marfana”

napisanej pod kierunkiem prof. dra hab. n. med. Mikołaja Majkowicza

Promotor pomocniczy: dr Agata Zdun-Ryżewska

Ocena wyboru tematu

Tematem będącym przedmiotem szczegółowych rozważań rozprawy doktorskiej mgr Agnieszki Trawickiej jest zagadnienie jakości życia osób z zespołem Marfana i jej klinicznych i psychospołecznych korelatów.

Zespół Marfana jest chorobą tkanki łącznej, uwarunkowaną genetycznie, o zróżnicowanym stopniu zaawansowania zmian klinicznych. Na funkcjonowanie w chorobie wpływ mają dysfunkcje narządów i układów, głównie narządu wzroku, ruchu oraz układu naczyniowo-sercowego (najczęstszą przyczyną zgonów jest rozwarstwienie pnia aorty), jak również posiadane dyspozycje osobowościowe chorego, jego podejście do choroby, a także jakość funkcjonowania społecznego i zakres otrzymanego wsparcia. W sytuacji tak rzadkiej choroby genetycznej, szczególne miejsce zajmuje jakość i dostępność multidyscyplinarnej opieki zdrowotnej. Systematyczna i wysokospecjalistyczna opieka obejmuje podejście kardiologiczne, ortopedyczne, okulistyczne, a także rehabilitacyjne, pulmonologiczne i endokrynologiczne. Uzasadnione jest też objęcie pacjentów pomocą psychologiczną i wsparciem.

Biorąc pod uwagę aspekt jakości życia osób z tak rzadkimi chorobami genetycznymi, badania dowodzą, że jakość życia uwarunkowana stanem zdrowia w zespole Marfana jest obniżona. Przegląd piśmiennictwa wskazuje, że jest to temat wymagający szerszej eksploracji, ze względu na niewielką ilość doniesień oraz niespójne wyniki. Dlatego znaczące wydają się być podjęte przez Doktorantkę badania, oceniające jakość życia uwarunkowaną stanem zdrowia osób z zespołem Marfana. Uzyskane wyniki powinny przyczynić się do wzrostu wiedzy psychologicznej, lepszego zrozumienia stanu psychofizycznego i społecznego pacjenta, co pomoże w efektywniejszej pracy terapeutycznej.

Ocena formalno-redakcyjna

Recenzowana rozprawa ma typowy układ dla dysertacji doktorskiej, zawarta jest na 145 stronach komputeropisu (bez aneksu). Struktura pracy jest przejrzysta i logiczna. Zachowana jest właściwa proporcja poszczególnych części, teoretycznej i empirycznej. Pierwsza stanowi wprowadzenie w problematykę. Kolejną część to konceptualizacja badań własnych. Trzecią część stanowi materiał empiryczny, obejmujący wyniki badań, dyskusję i wnioski. Praca zawiera również wykaz wykorzystanego piśmiennictwa oraz 36 tabel i 17 rycin. Piśmiennictwo zawiera 247 pozycji, z czego 96 stanowi aktualne anglojęzyczne i polskie, pochodzące z ostatnich 10 lat. Piśmiennictwo dobrane jest do treści pracy w sposób prawidłowy. Rozprawę dopełniają streszczenie w języku polskim i angielskim oraz Aneks, zawierający wydruk obliczeń z makra PROCESS o roli mediatorów.

Edytorsko praca jest staranna, czytelna, ilustrowana kolorowymi fotografiami, przejrzystymi rycinami i czytelnymi tabelami. Poszczególne części są koherentne i zgodne z ich tytułami. Treść pracy jest zgodna z tytułem dysertacji.

Ocena merytoryczna

W części teoretycznej, w pierwszym rozdziale zaprezentowano medyczne i psychopatologiczne aspekty obrazu zespołu Marfana, wraz z kompleksowym postępowaniem terapeutycznym i rokowaniem. Drugi rozdział porusza problematykę jakości życia z uwzględnieniem jakości życia uwarunkowanej stanem zdrowia w zespole Marfana i jej psychospołecznymi korelatami, takimi jak stres, depresja i lęk; życie rodzinne, seksualność i planowanie rodzicielstwa oraz życie społeczne, edukacja i praca. Cenną wartością podrozdziału, podsumowującego przegląd dostępnych badań nad jakością życia z wykorzystaniem wystandaryzowanych, dostępnych kwestionariuszy, jest przedstawienie treści w zwięzłych tabelach.

Podsumowując tę część pracy, uważam że napisana jest ze znanstwem zagadnień podjętej problematyki.

Konceptualizacja badań i opis procedury badawczej stanowią kolejne rozdziały.

Cele rozprawy doktorskiej zostały sformułowane logicznie, spójnie i konkretnie, co potwierdza dojrzałość naukową Doktorantki. Za cel główny przeprowadzonych badań empirycznych przyjęto dostarczenie charakterystyki oraz specyfiki funkcjonowania osób z Zespołem Marfana w porównaniu z osobami zdrowymi, odnalezienie klinicznych, osobowościowych i społecznych korelatów jakości życia. Celem badań było również poszukiwanie zasobów osobistych pacjentów i ich rodzin, z możliwością wykorzystania w późniejszych konsultacjach psychologicznych. Zdaniem Doktorantki, w wymiarze praktycznym wyniki badań przyczynić się mogą do lepszego zrozumienia stanu psychofizycznego i społecznego pacjenta, umożliwiając sformułowanie praktycznych wniosków do pracy terapeutycznej.

W celu ukierunkowania procesu badawczego sformułowano trzy problemy badawcze:

- I. Określenie specyfiki funkcjonowania osób chorujących na Zespół Marfana w porównaniu do grupy osób zdrowych.
Pytania badawcze w ramach I problemu badawczego, dotyczyły: oceny jakości życia, satysfakcji z życia, poziomu odczuwanego stresu, nasilenia lęku jako stanu, nasilenia lęku jako cechy, strategii radzenia sobie ze stresem, prężności jako cechy osobowościowej, poczucia koherencji, wsparcia społecznego i oceny funkcjonowania rodzinnego.
- II. Określenie klinicznych i psychospołecznych korelatów związanych z oceną jakości życia uwarunkowaną stanem zdrowia (w kontekście ogólnym oraz w kontekście szczegółowych obszarów, takich jak: czynniki kliniczne, poziom odczuwanego stresu, poziom nasilenia lęku, strategie radzenia sobie ze stresem, prężność i koherencja, wsparcie społeczne i funkcjonowanie rodzin).
- III. Znaczenia roli zmiennych niezależnych i zmiennych pośredniczących (mediatorów) w kształtowaniu jakości życia pacjentów z zespołem Marfana.

W celu pozyskania materiału badawczego, w dysertacji zastosowano metodę ilościową, technikę sondażu diagnostycznego i kwestionariuszową. Posłużono się następującymi narzędziami badawczymi: ankieta własna, kwestionariusz oceny jakości życia SF – 36, Skala Satysfakcji z Życia SWLS, Skala Odczuwanego Stresu PSS – 10, Skale Oceny Rodziny SOR, Berlińskie Skale Wsparcia Społecznego BSSS, Kwestionariusz Orientacji Życiowej SOC – 29 i Kwestionariusz Orientacji Życiowej STAI. Narzędzia zostały opisane, nie budząc wątpliwości co do zasadności ich wykorzystania. Celowany ich dobór, dostosowany do tematyki, świadczy o wnikliwej znajomości problemu badawczego.

Doktorantka szczegółowo omówiła materiał, organizację i przebieg badań.

Badaniami objęto łącznie 66 osób, w tym 33 pacjentów z Zespołem Marfana, przyjmowanych do Kliniki Kardiologii Dziecięcej i Wad Wrodzonych Serca Uniwersyteckiego Centrum Klinicznego w Gdańsku, którzy wyrazili zgodę na udział w badaniu. Podstawowymi kryteriami włączenia do grupy badawczej był wiek powyżej 18 lat, diagnoza zespołu Marfana lub zespołu marfanoidalnego oraz ocena medyczna dokonana przez lekarza. Grupę osób zdrowych ($n=33$) dobrano parami pod względem płci i wieku.

Projekt badań uzyskał pozytywną opinię Komisji Etyki. Osoby z Zespołem Marfana zostały zbadane przez lekarzy różnych specjalności (w zależności od specyfiki objawów). W ramach udziału w badaniu istniała możliwość odbycia konsultacji psychologicznej.

Doktorantka do analizy danych zastosowała poprawne metody statystyczne, przy zastosowaniu komputerowego pakietu statystycznego *Statistica for Windows PL v. 13*, umożliwiającego opracowanie i interpretacje danych.

Dane jakościowe przedstawiano w postaci tabel licznosci. Opisu statystycznego zmiennych ilościowych dokonano z pomocą miar tendencji centralnej. Wnioskowanie statystyczne przeprowadzono za pomocą testów parametrycznych. Dla porównania wartości średnich pomiędzy wyodrębnionymi grupami stosowano test t-Studenta. Proste analizy korelacyjne pomiędzy parami zmiennych dokonywano za pomocą test r-Pearsona. W analizie statystycznej posłużono się również regresją wieloraką, a dla ustalenia zależności zmiennej zależnej od predyktora (zmiennej niezależnej) wykorzystano makro PROCESS autorstwa Hayesa. Do oznaczania kryteriów odrzucenia hipotezy zerowej przyjęto poziom istotności co najmniej $p < 0,05$.

W dalszej części dysertacji, część empiryczna przedstawia w kolejnych rozdziałach analizę i interpretację uzyskanych wyników. Praca kończy się dyskusją otrzymanych wyników i sformułowaniem wniosków z implikacjami praktycznymi.

Zastosowanie odpowiednich narzędzi, przyniósł bogaty, interesujący poznawczo i ważny ze względów praktycznych materiał badawczy. Opis wyników badań jest syntetyczny, ułatwia śledzenie przeprowadzonej analizy. Doktorantka pogrupowała wyniki badań w 4 podrozdziałach, starając się odnieść do zaplanowanych celów szczegółowych. Przedstawiła dane demograficzne i medyczne osób z zespołem Marfana, następnie wyniki, dotyczące funkcjonowania psychospołecznego chorych w porównaniu do osób zdrowych, a na końcu korelaty jakości życia osób z zespołem Marfana.

W dyskusji zawartej na 22 stronach Doktorantka krytycznie omówiła wyniki badań własnych w odniesieniu do danych z piśmiennictwa. Dyskusja napisana jest w sposób interesujący, ma zachowane właściwe tempo i porusza najbardziej istotne problemy oraz precyzyjnie odpowiada

na postawione w pracy pytania badawcze. Dość nietypowe jest umieszczenie w dyskusji tabel przedstawiających badane związki pomiędzy obszarami jakości życia a obiektywnymi i subiektywnymi ocenami stanu klinicznego osób chorych, co w efekcie klaryfikuje prezentowane wyniki i znacznie ułatwia syntezę badań.

Doktorantka po przeprowadzeniu szczegółowej analizy materiału, wyciągnęła wnioski końcowe, wskazujące że.

1. Jakość życia osób z zespołem Marfana 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, prężności oraz koherencji.
2. Osoby z zespołem Marfana w porównaniu do osób zdrowych inaczej postrzegają relacje rodzinne. Oceniają je jako mniej spójne i mniej elastyczne, ich profil rodzinny określa się jako *Nie zrównoważony*, co świadczy o mniejszej bliskości emocjonalnej oraz o potrzebie wsparcia rodziny.
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.
4. Niższa jakość życia chorych z zespołem Marfana pozostaje w związku korelacyjnym z wyższym nasileniem stresu i lęku oraz preferencją emocjonalnej strategii radzenia sobie ze stresem. Natomiast wyższej jakości życia towarzyszy wyższe poczucie koherencji.
5. Wiele aspektów oceny jakości życia jest powiązana ze wsparciem instrumentalnym, wyższą *Zrównoważoną spójnością* w systemie rodzinnym oraz wyższym *Zadowoleniem z życia rodzinnego*.
6. Analizy uwzględniające rolę mediatorów w kształtowaniu jakości życia pozwoliły na stwierdzenie, że dobrym predyktorem oceny jakości życia pacjentów z zespołem Marfana jest zasób osobowościowy w postaci prężności. Ta cecha osobowości pozwala na przewidywanie jakości życia, ale nie bezpośrednio, lecz poprzez mediator w postaci nasilenia stresu.

Doktorantka sformułowała również zalecenia aplikacyjne, dowodząc że:

1. W indywidualnych oddziaływaniach terapeutycznych z osobami z zespołem Marfana zaleca się pracę nad obniżeniem nasilenia lęku, poziomu stresu, elastycznym stosowaniem strategii radzenia sobie oraz wzmocnieniu prężności oraz poczucia koherencji.
2. Postuluje się ukierunkowanie pracy terapeutycznej na cały system rodziny osoby chorej na zespół Marfana oraz podkreślenie znaczenia grup samopomocowych i ich roli w udzielaniu wsparcia informacyjnego, emocjonalnego i instrumentalnego.

Uwagi i sugestie

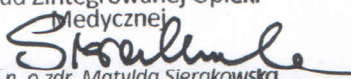
Rozprawa doktorska pod względem redakcyjnym nie budzi zastrzeżeń, niemniej jednak warto zwrócić uwagę na kilka wątków, które w żadnym stopniu nie wpływają na wartość merytoryczną dysertacji.

Zdaniem recenzenta, dla lepszego wglądu w zastosowaną metodologię badań, czytelniejsze byłoby umieszczenie w Aneksie zastosowanych w pracy narzędzi badawczych. Również w rozdziale 4, w prezentowanych wynikach badań, zamieszczonych w tabelach, zaleca się ponowne umieszczenie pod tabelami wyjaśnień zastosowanych skrótów domen kwestionariusza SF-36, przynajmniej przy pierwszym ich zaprezentowaniu - tab. XIII, czy skrótów stylów radzenia sobie ze stresem kwestionariusza CISS - tab. XIX, ryc.10.

Ponadto wykaz skrótów używanych w tekście (str. 154) korzystniej byłoby umieścić na początku pracy, po spisie treści.

Podsumowanie

Przedstawiona rozprawa doktorska Pani mgr Agnieszki Trawickiej stanowi istotny wkład w naszą wiedzę na temat jakości życia osób z zespołem Marfana, stanowiąc oryginalne i wartościowe opracowanie w/w problematyki. Podjęte badania mają szerokie implikacje kliniczne, dowodząc jednocześnie, że doktorantka była bardzo dobrze przygotowana do podjęcia się badań naukowych, które przeprowadziła w sposób rzetelny, dokonując ich krytycznej analizy. Na uwagę i podkreślenie zasługuje wiele elementów – począwszy od literatury przedmiotu, poprzez zastosowanie dobrego warsztatu badawczego, do umiejętności dyskusowania oraz trafnego wnioskowania. Szczególne uznanie budzi fakt zastosowania wielu metod badawczych, szeroko obejmujących obszary kliniczne, psychologiczne i społeczne, jak również szczegółowych, wielowariantowych analiz statystycznych i ich dojrzałej interpretacji. Podsumowując, praca Pani mgr Agnieszki Trawickiej pt. „Kliniczne i psychospołeczne korelaty jakości życia osób chorych na zespół Marfana” spełnia wszelkie wymogi stawiane rozprawom doktorskim, w związku z tym wnoszę do Wysokiej Rady Wydziału Nauk o Zdrowiu z Oddziałem Pielęgniarstwa i Instytutem Medycyny Morskiej i Tropikalnej Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego o dopuszczenie Pani mgr Agnieszki Trawickiej do dalszych etapów przewodu doktorskiego.

ADIUNKT
Zakład Zintegrowanej Opieki
Medycznej

dr hab. n. o. zdr. Matylda Sierakowska