

SPASTICUS CEREBRALPARESIS ÉS PERINATALIS INTENZÍV ELLÁTÁS

ÖSSZEHASONLÍTÓ EPIDEMIOLÓGIAI TANULMÁNY DÉLNYUGAT-  
MAGYARORSZÁG, DÉLNYUGAT-NÉMETORSZÁG ÉS NYUGAT-  
SVÉDORSZÁG KÖZÖTT

DR. HOLLÓDY KATALIN

PÉCSI ORVOSTUDOMÁNYI EGYETEM

GYERMEKKLINIKA

Ph D programvezető: Prof. Dr. Soltész Gyula

Ph D alprogramvezető: Prof. Dr. Kosztolányi György

PhD értekezés tézisei

1998

**TARTALOM**

RÖVIDÍTÉSEK	3
1. BEVEZETÉS	4
2. IRODALMI ÁTTEKINTÉS	6
3. CÉLKITŰZÉSEK ÉS KÉRDÉSFELTEVÉSEK	9
4. BETEGANYAG ÉS MÓDSZEREK	11
5. EREDMÉNYEK ÉS VÁLASZOK A FELTETT KÉRDÉSEKRE	13
6. KÖVETKEZTETÉSEK	18
7. ÉRTEKEZÉSEM GYAKORLATBAN HASZNOSÍTHATÓ ÚJ EREDMÉNYEI	20
8. IRODALOM	21
9. FÜGGELÉK	25

## RÖVIDÍTÉSEK

CP =	cerebralparesis
BSCP =	bilateralis spasticus cerebralparesis
alsó végtagi =	alsó végtagi dominanciájú BSCP
3 végtagi =	3 végtagi dominanciájú BSCP
4 végtagi =	4 végtagi dominanciájú BSCP
dysk. sp. =	dyskinetikus – spasticus BSCP
VLBW =	very low birth weight (nagyon alacsony születési súly) (< 1500 gramm)
LBW =	low birth weight (alacsony születési súly) (1500-2499 gramm)
NBW =	normal birth weight (normális születési súly) (> = 2500 gramm)

Dolgozatomban a szakmai nyelvben rutinszerűen használt angol rövidítéseket szándékosan vettem át a könnyebb érthetőség kedvéért. Az orvosi szakkifejezések használatánál törekedtem a latin írásmódra, kivéve néhány esetet, amikor az Orvosi Helyesírási Szótár (Akadémiai Kiadó 1992) útmutatását fogadtam el.

## 1. BEVEZETÉS

A cerebrálparesis a mozgás és a tartás betegsége (Bax 1964). Gyermekkorban a mentális retardáció után a második leggyakrabban előforduló krónikus idegrendszeri megbetegedés. Már az ókorban is ismerték, de nem különítették el más mozgáskárosodást okozó betegségekétől, mindaddig, amíg William John Little meg nem alkotta a szülési károsodás következtében kialakuló spasticus diplegia fogalmát (1862).

A CP a mentális retardációhoz hasonlóan nem egy betegséget, hanem egy betegségcsoportot jelölő gyűjtőfogalom, modern kifejezéssel élve esernyő-fogalom, amely az agy fejlődésének korai időszakában bekövetkező laesio vagy anomália nyomán kialakuló nem progresszív, a motoros fejlődés károsodásával járó betegségcsoportot jelent.

Little a CP-t elsősorban a szülés során bekövetkező szerencsétlenségnek tulajdonította (asphyxia neonatorum). Sigmund Freud közel 40 évvel később alapvetően osztotta Little véleményét, de rámutatott arra is, hogy a cerebralpareticus betegek anamnézisének kb. egy harmada nem tartalmaz pathológiás perinatalis eseményt és felvetette, hogy bizonyos esetekben a CP praenatalis eredetű lehet.

A mai szemlélet szerint a CP kialakulásának oka az érett újszülöttekben sokkal inkább a szülést megelőző időszakban keresendő, míg a koraszülöttekben mind a praenatalis, mind a perinatalis faktorok fontos szerepet játszanak (Ellenberg és Nelson 1979, Blair és Stanley 1988, Freeman és Nelson 1988, Pharoah és mtsai 1990, Torfs és mtsai 1990, Stanley 1992, Stanley és Watson 1992, Truwit és mtsai 1992, Hagberg és Hagberg 1993b, Kuban és Leviton 1994).

A CP nem csak motoros károsodást jelent, hanem társuló rendellenességeket is. Általában minél súlyosabb a motoros károsodás, annál nagyobb a társuló rendellenességek valószínűsége. A CP súlyosságát azonban inkább a motoros károsodás mértéke határozza meg, semmint a társuló rendellenességek. A hosszú távú prognózis viszont inkább a társuló deficitekhez és a motivációhoz kapcsolódik, semmint a motoros képességhez.

A perinatalis ellátás minőségének javulásával ugyan lényegesen csökkent a perinatalis mortalitás, de - a várakozásokkal ellentétben - nem csökkent a CP prevalenciája. Az elmúlt évtizedben számos közlemény és konferencia foglalkozott a CP epidemiológiájának alakulásával (Perinatal Epidemiology Meeting 1996). A legtöbb országban a CP gyakoribb előfordulását és súlyosabbá válását észlelték, főleg az alacsony súlyú újszülöttek körében.

Ezen adatok keltették fel érdeklődésemet és kíváncsi lettem, hogy vajon hogyan alakult a cerebraleparésis gyakorisága hazánkban a 70-es évek derekán országosan megszervezett Perinatalis Intenzív Centrum hálózat működésbe lépése óta. Irodalmi kutatásaim során nem találtam erre vonatkozó közléseket. Ennek oka lehet, hogy Magyarországon a CP bejelentése nem kötelező, így a CP előfordulásának hazai gyakorisága csak becsülhető.

A kérdés megválaszolása azért is különlegesen érdekes volt számomra, mert orvosi munkámat újszülött intenzív osztályon kezdtem. A beteg újszülött életének megmentése és a sokszor hónapokig tartó intenzív ellátásának eredményessége minden alkalommal jó érzéssel töltött el. A hazaadás után azonban a gyermekek eltűntek a szemem elől. A régen ismert kis betegekkel olykor csak évek múlva, a klinika más osztályain találkoztam újra, akkor és ott észleltem megkésett fejlődésüket, mozgásszervi és/vagy szellemi sérülésüket, epilepsziás görcseiket, érzékszervi fogyatékoságaikat. Talán ez is oka volt annak, hogy klinikai érdeklődésem a gyermekideggyógyászat felé irányult.

Munkámhoz motivációt adott az is, hogy 1993-ban a TEMPUS program keretében 2 hetet tölthettem el a Tübingeni Eberhard Karls Egyetem Fejlődésneurológiai Intézetében, ahol szintén a cerebraleparésis epidemiológiájának alakulása az egyik fő kutatási téma. Ottlétem során közös munkatervet dolgoztunk ki a hazai adatok begyűjtésére és feldolgozására, ill. a nemzetközi adatokkal való összehasonlítás lehetőségének a megteremtésére.

## 2. IRODALMI ÁTTEKINTÉS

A CP különböző formáit többféle szempont alapján osztályozhatjuk, de egyik besorolás sem tökéletes, átfedések lehetnek és esetek kicsúsíthatnak (Evans és Albermann 1985). A CP esetén ez különösen igaz, hiszen az elnevezés nem egy konkrét betegséget, hanem betegcsoportot jelent. A csoportosítást az is nehezíti, hogy a korai életkorban még nincsenek jelen a mozgás és tartás bizonyos eltérései, ugyanakkor a nagyon fiatal gyermekekben észlelt elváltozások az életkorral teljesen vagy részlegesen eltűnhetnek, javulhatnak.

A nemzetközi irodalomban leggyakrabban az élettani osztályozást (pyramidalis és extrapyramidalis) és az érintett végtag alapján való topographiai besorolást alkalmazzák.

A CP leggyakoribb formája a bilateralis spasticus cerebralparesis (BSCP) (Hagberg 1996a). Jellemzi a mindkét oldali végtagok spasticitása, a hajlító izmok fokozott tónusa, fokozott inreflexek és a jellegzetes tartás (csípő adductio és befelé rotatio, lábak equinus tartása).

A BSCP-hez társuló rendellenességek közül a mentális retardáció, az epilepszia, az érzékszervi fogyatékoságok és az ortopédiai elváltozások okozzák a legtöbb problémát.

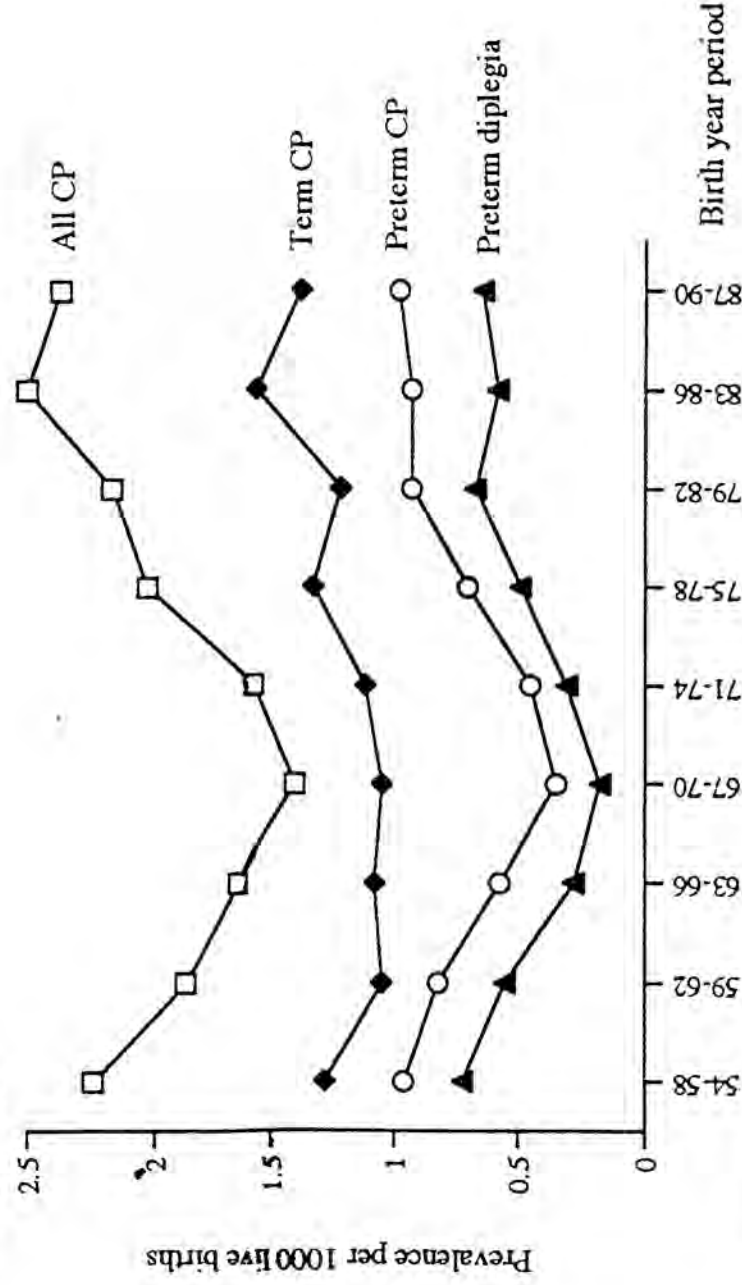
### A cerebralparesis prevalenciájának változása

A CP prevalenciájának emelkedését egy korábbi csökkenés után elsőként svéd szerzők közölték (Hagberg és mtsai 1984, 1989, 1993a, 1996b). Megállapításaik szerint Svédországban 1954-58-tól 1967-70-ig a koraszülöttek ellátási feltételeinek javulásával folyamatosan csökkent a CP prevalenciája. A 70-es években kezdtek meg működésüket Svédországban a perinatalis intenzív centrumok, és ezzel egyidejűleg a szakemberek a CP előfordulásának további csökkenését jósolták.

A várakozásokkal ellentétben azonban a CP prevalenciája újra emelkedni kezdett. 1979-82 között újra olyan magas lett, mint az 50-es években. Ezt a növekedést elsősorban a túlélés



jávlása magyarázta. A CP prevalencia emelkedése csak az 1987-90-es években torpant meg (1. ábra).



1. ábra

A cerebralparezis (CP) prevalenciájának alakulása Svédországban 1954-90 között (Hagberg és mtsai 1996b)

Topp és mtsai (1997) Kelet-Dániában szintén a CP prevalenciájának emelkedését figyelték meg 1979-86 között. Véleményük szerint ennek oka elsősorban a 31. gestációs hét előtt születettek arányának növekedése a megadott időszakban.

Anglia Mersey régiójában az 1967-84-es években a 2500 grammnál alacsonyabb születési súlyúakban szignifikánsan gyakrabban fordult elő valamennyi típusú CP (Pharoah és mtsai 1990). A közlemény adatai szerint a CP-s gyermekek fele alacsony súllyal született. A szerzők egy későbbi tanulmányukban a súlyosabb CP formák és társuló rendellenességek előfordulásáról számoltak be (Pharoah és mtsai 1996, 1998).

Jarvis és mtsai (1985) Északkelet-Angliában a normál születési súlyúakban észlelték a CP gyakoribb előfordulását 1968-75 között.

Ausztrál szerzők felmérései szerint a javuló szülészeti és neonatális ellátás ellenére nem változott a teljes CP prevalencia Nyugat-Ausztráliában 1967-85 között (Stanley és Watson 1988, Stanley és Blair 1991, Stanley 1994). Az alacsony születési súlyúakban viszont szignifikánsan növekedett a CP előfordulása. Ebben a csoportban a CP súlyossága is fokozódott, valamint gyakrabban fordultak elő a társuló rendellenességek is.

Japán, finn és ír szerzők szintén a CP prevalencia emelkedéséről számoltak be (Takeshita és mtsai 1989, Riihonen és mtsai 1989, Dowding és Barry 1988).

A CP prevalenciájának csökkenését az 1970-80-as években csak norvég szerzők közlik (Meberg és Broch 1995). Véleményük szerint ennek oka a neonatális ellátás nem megfelelő színvonala Norvégiában.

Az 1980-90-es években a CP prevalenciája újra csökkenni látszik a legújabb tanulmányok szerint (O'Shea és mtsai 1998). A szomszédos Szlovéniában 1981-90 között az újszülöttek túlélésének szignifikáns javulása mellett nem észlelték a CP prevalenciájának emelkedését, sőt a nagyon alacsony születési súlyú csoportban a CP prevalenciájának jelentős csökkenéséről számolnak be (Kavcic és Perat 1998). Robertson és mtsai (1998) Kanadában nem tapasztalják a CP prevalenciájának csökkenését.

Egyes szerzők a CP-hez társuló neurológiai tünetek súlyosbodását, mások enyhülését, megint mások változatlanóságát észlelték (Kitchen és mtsai 1987, Robertson és Etches 1988, Saigal és mtsai 1989, Groggaard és mtsai 1990, Hoffmann és Bennett 1990, Nicholson és Albermann 1992, Nakada 1993, Hadjipanayis és mtsai 1997, Kwong és mtsai 1998, Eriksson és mtsai 1998).



### 3. CÉLKITŰZÉSEK ÉS KÉRDÉSFELTEVÉSEK

Az irodalmi közlésekből kiderül, hogy a CP prevalenciája és a CP-t kísérő rendellenességek klinikai képe az elmúlt évtizedekben lényeges változást mutat. Magyarországon a CP prevalenciáját illetően nem állnak rendelkezésre országos adatok.

Kutató munkám egyik fő célkitűzése az volt, hogy megvizsgáljam: milyen hatással volt a perinatalis intenzív centrumok működésének megindulása és a korszerűbb ellátási feltételek bevezetése a BSCP prevalenciájára, vagyis a mozgásszervi fogyatékkal élő gyermekek számának alakulására. A kérdés megközelítésére az 1975-86 években Délnyugat-Magyarországon született BSCP gyermekek vizsgálatát terveztem. Azért választottam az 1975-86 között született BSCP betegeket, mert hazánkban is ebben az időszakban történtek lényeges változások a peri- és neonatalis ellátásban. A Dél-Dunántúli régió ugyanakkor jól reprezentálja a magyarországi populációt.

Munkám másik fő célja egy olyan hazai adatbázis létrehozása volt, amely nemzetközi epidemiológiai adatokkal összehasonlítható. Konkrétan a tübingeni Eberhard Karls Egyetem és a Göttingi Egyetem Gyermekklinikái által nyert és publikált BSCP prevalencia adatok összehasonlítása a célom (Krägeloh-Mann és mtsai 1993, 1994).

#### A következő kérdésekre kívántam választ kapni:

1. Hogyan alakult a BSCP prevalenciája Délnyugat-Magyarországon 1975-86 között ?
2. Milyen összefüggés van a BSCP előfordulása és a cerebralepareticus gyermek születési súlya között?
3. A BSCP subtípusai milyen arányban fordulnak elő Délnyugat-Magyarországon?
4. Változik-e a BSCP subtípusa az életkor előrehaladásával?

5. Van-e összefüggés a születési súly és a motoros károsodás mértéke között?
6. Hogyan alakulnak a mentális képességek BSCP-ben? Található-e összefüggés a születési súly és a mentális képesség alakulása között?
7. Milyen gyakorisággal kíséri epilepszia a BSCP-t? Mi jellemzi a kórlefolyást?
8. A BSCP-t kísérő érzékszervi fogyatékoságok melyik születési súlycsoportban fordulnak elő a leggyakrabban?
9. Adataink összehasonlíthatók-e a német és svéd adatokkal?
10. Hogyan csökkenthető a BSCP előfordulása Magyarországon?

#### 4. BETEGANYAG ÉS MÓDSZEREK

Vizsgálataimhoz a tübingeni munkacsoport által is alkalmazott kérdőívet használtam, mivel a tanulmány egyik célja a német és a svéd munkacsoport eredményeivel való összehasonlítás volt.

A német és a svéd tanulmányokhoz hasonlóan, az 1975. január 1. és 1986. december 31. között született gyermekeket ill. fiatalokat vontam be a tanulmányba. Életkoruk a betegvizsgálat idején 10-22 év volt.

A vizsgálatba bevont terület: Délnyugat-Magyarország három megyéjének (Baranya, Somogy és Tolna) települései. A betegek szüleinek levelet küldtem, amelyben felkértem őket arra, hogy gyermeküket hozzák be vizsgálatra. A beteg gyermekeket a Pécsi Orvostudományi Egyetem Gyermekklinikáján, a Bólyi és a Barcsi Egészségügyi Gyermekotthonban, a Kaposi Mór Megyei Kórház és a Marcali Városi Kórház gyermekosztályán, a Szekszárdi és a Paksi Gyermekideggondozóban, alapítványok által működtetett otthonokban ill. néhány esetben - a házi gyermekorvossal való előzetes kapcsolatfelvétel és a szülővel való időpont egyeztetés után - otthonukban vizsgáltam meg. A gyermekek felkutatása több szálon történt, hogy lehetőség szerint valamennyi BSCP-s gyermeket megtaláljam.

1. POTE Gyermekklinika adatbázisa.
2. Védőnői hálózat.
3. Mozgássérültek Egyesülete.
4. Mozgássérültek és szellemi sérültek iskolái, egészségügyi otthonai, karitatív szervezetei.

Az adatszolgáltatást az Országos Állami Népegészségügyi és Tisztiorvosi Szolgálat igazgatója és az intézmények vezetői előzetesen engedélyezték. A szülők szintén beleegyezésüket adták gyermekük adatainak felhasználásához.

Vizsgálataimban a Michaelis és Edebol-Tysk (1989) által javasolt BSCP osztályozási sémát használtam, amely a subtipusokat a végtagok dominanciája szerint különbözteti meg.

<b>Alsó végtagi dominanciájú</b>	Az alsó végtagok jobban érintettek, mint a felsők.
<b>3 végtagi dominanciájú</b>	Az egyik felső végtag jobban érintett, mint a másik és a két alsó végtag is érintett.
<b>4 végtagi dominanciájú</b>	A karok ugyanolyan mértékben, vagy jobban érintettek, mint az alsó végtagok.
<b>Dyskinetikus – spasticus</b>	Az alsó végtag spasticus, de a dyskinetikus tartás a jellemzőbb.

#### Születési súly szerinti osztályozás:

<b>VLBW</b>	Very low birth weight	Nagyon alacsony súly	<b>&lt; 1500 g</b>
<b>MLBW</b>	Moderately low birth weight	Mérsékeltlen alacsony súly	<b>1500 – 2499 g</b>
<b>NBW</b>	Normal birth weight	Normális születési súly	<b>&gt; = 2500 g</b>

#### Gestations kor szerinti osztályozás:

<b>Extrémén éretlen koraszülött</b>	<b>&lt; 28 hét</b>
<b>Nagyon éretlen koraszülött</b>	<b>28 – 31 hét</b>
<b>Mérsékeltlen éretlen koraszülött</b>	<b>32 – 36 hét</b>
<b>Érett újszülött</b>	<b>&gt; = 37 hét</b>

#### Statistikai módszerek:

Az élveszületési és a perinatalis halálzási adatokat a Baranya megyei Statisztikai Hivatal bocsátotta rendelkezésemre (Országos és Baranya, Somogy, Tolna megyei Statisztikai Évkönyvek 1975-86)

Az adatok feldolgozására, a táblázatok, diagrammok, grafikonok készítésére a Microsoft Office 97 Excel programját használtam.

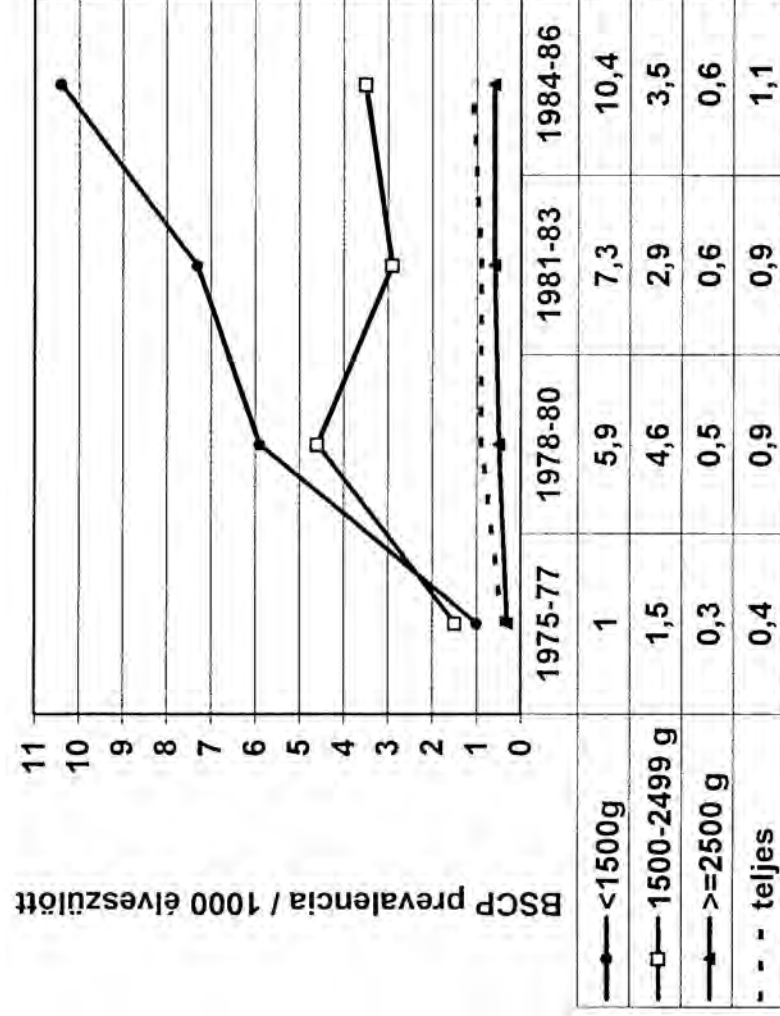
A szignifikancia vizsgálatok elvégzésére Fisher exact tesztet ill. khi négyzet próbát és nem parameteres variancia analízis módszert alkalmaztam. A Kruskal-Wallis tesztet SPSS programban használtam. Szignifikánsnak tekintettem a különbséget  $p < 0,05$  érték esetén.

143 gyermek adatait értékeltem. A gyermekek életkora 10-22 év volt (átlag életkor 15 év).

## 5. EREDMÉNYEK ÉS VÁLASZOK A FELTETT KÉRDÉSEKRE

Munkám során a feltett kérdésekre az alábbi válaszokat kaptam:

1. A nemzetközi irodalmi adatokhoz hasonlóan 1975-86 között Délnyugat-Magyarországon is megfigyelhető a BSCP prevalenciájának emelkedése (2. ábra).



2. ábra

A teljes és a születési súly szerinti BSCP prevalencia Baranya, Somogy és Tolna megyében 1975-86 között

A perinatalis intenzív ellátás megszervezése Magyarországon a 70-es évek közepén jelentősen javította a nagyon alacsony és mérsékelt alacsony súllyal születettek túlélését. A túlélés javulásával azonban növekedett a bilaterális spasticus cerebralparezisben szenvedő betegek száma (1. táblázat).



	Élve- születés	Peri- natalis túlélés	Túlélési arány/ 1000 élve- szülött	BSCP/ 1000 élve- szülött	BSCP arány/ 1000 élve- szülött	95 % CI	BSCP arány/ 1000 peri- natalis túlélő	95 % CI
<b>&lt; 1500 g</b>								
1975-77	990	211	213,3	1	1,0	1,0-3,0	4,7	4,5-14,0
1978-80	679	216	318,1	4	5,9	0,1-11,6	18,5	0,5-36,5
1981-83	549	234	426,2	4	7,3	0,2-14,4	17,0	0,5-33,7
1984-86	578	250	432,5	6	10,4	2,1-18,6	24,0	5,0-43,0
1975-86	2796	911	325,8	15	5,4	2,7-8,1	16,4	8,2-24,7
<b>1500-2499 g</b>								
1975-77	5189	4635	893,2	8	1,5	0,5-2,6	1,7	0,5-2,9
1978-80	4100	3782	922,4	19	4,6	2,6-6,7	5,0	2,8-7,3
1981-83	3394	3195	941,3	10	2,9	1,1-4,8	3,1	1,2-5,1
1984-86	3108	2952	949,8	11	3,5	1,5-5,6	3,7	1,5-5,9
1975-86	15791	14564	922,3	48	3,0	2,2-3,9	3,2	2,4-4,2
<b>&gt;=2500 g</b>								
1975-77	47014	46552	990,2	14	0,3	0,1-0,5	0,3	0,1-0,5
1978-80	41181	40823	991,3	20	0,5	0,3-0,7	0,4	0,3-0,7
1981-83	35482	35198	992	23	0,6	0,4-0,9	0,6	0,4-0,9
1984-86	34098	33841	992,5	20	0,6	0,3-0,8	0,5	0,3-0,8
1975-86	157775	156414	991,4	80	0,5	0,4-0,6	0,5	0,4-0,6
<b>Összesen</b>								
1975-77	53193	51886	975,4	23	0,4	0,3-0,6	0,4	0,3-0,6
1978-80	45960	45170	982,8	43	0,9	0,7-1,2	1,0	0,7-1,2
1981-83	39425	38952	988,0	37	0,9	0,6-1,2	0,9	0,6-1,3
1984-86	37784	37329	988	40	1,1	24,5-27,8	1,0	24,8-28,1
<b>1975-86</b>	<b>176362</b>	<b>173337</b>	<b>982,8</b>	<b>143</b>	<b>0,8</b>	<b>0,7-0,9</b>	<b>0,8</b>	<b>0,7-1,0</b>

### 1. táblázat

A BSCP prevalenciája az élveszületésre és a perinatalis túlélésre vonatkoztatva Baranya, Somogy és Tolna megyében a születési súly és a születés évének függvényében.  
(CI=konfidencia intervallum)

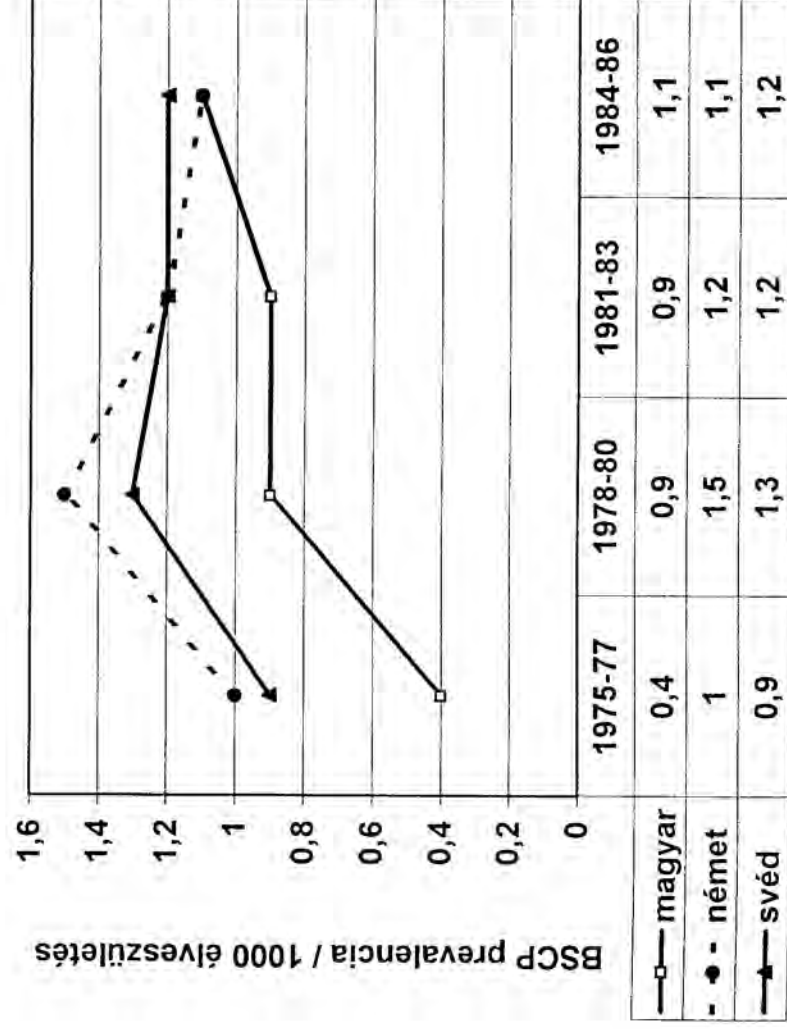
2. A vizsgált 143 bilateralis spasticus cerebralepariesiben szenvedő beteg 56 %-a 2500 grammnál nagyobb súllyal született. A leg súlyosabb, vagyis a 4 végtagi dominanciájú BSCP a normális (> = 2500g) születési súlyú gyermekekben fordult elő a leggyakrabban (57 %). A nagyon alacsony születési súlyúak kétharmada a legkevésbé károsító alsó végtagi BSCP-ben szenved. Beteganyagunkban a nagyon alacsony születési súly a CP prognózisát tekintve kedvezőbbnek bizonyult.



3. Betegeink 45 %-a a legsúlyosabb 4 végtagi dominanciájú, 36 %-a a legkevésbé károsító alsó végtagi dominanciájú subtípusba tartozik.
  4. A kisgyermekkorban dominálónan dyskinetikus típusú BSCP a gyermekek életkorának növekedésével megváltozik, spasticus/rigid formába alakul át.
  5. A születési súly emelkedésével a motoros károsodás súlyosságának a mértéke szignifikánsan nem nő.
  6. Ép mentális képesség leginkább a nagyon alacsony súllyal születettek között fordult elő. A normális születési súlyú gyermekek körében észleltük a legritkábban a normális intellektust. A születési súly emelkedésével szerényebb mentális képességeket figyeltünk meg.
  7. A BSCP betegek 43 %-ában jelentkeztek epilepsziás rohamok. Az epilepsziát illetően a legkisebb rizikót a 33-36. gestatio hétre született gyermekek között találtuk. Az életkor előrehaladásával az epilepszia ritkábban fordul elő a BSCP gyermekekben, „meggyógyulnak”.
  8. Alacsonyabb születési súly esetén gyakrabban észleltünk vakságot, ill. mérsékelt látáskárosodást.
  9. A magyar BSCP prevalencia adatok a német és svéd adatokkal jól összehasonlíthatók azonos terminológiájuk és módszereik alapján.
- 1975-77 és 1978-80 között egyértelmű a BSCP prevalenciájának emelkedése mind a három országban, de a magyar populációban észlelhető a legmarkánsabban (3. ábra). Ennek magyarázata valószínűleg abban rejlik, hogy Magyarországon ebben az időszakban még nem kezdték meg működésüket a perinatalis intenzív centrumok, és a nagyon alacsony súllyal, igen éretlenül született gyermekek túlélése igen csekély volt. Ugyanakkor a már akkoriban is magas színvonalú egészségügyi

ellátással, jól megszervezett és felszerelt újszülött osztályokkal rendelkező német és svéd területen lényegesen realisabb esélyei voltak az alacsony születési súlyúak túlélésének.

A 80-as évek eleje óta Németországban erőteljesebben, Svédországban mérsékeltebben csökken a teljes BSCP prevalencia, míg Magyarországon átmeneti stagnálás után 1981-83-tól ismét növekedést észlelünk. 1984-86-ra a teljes BSCP prevalencia közel azonos mértékű lett a három országban (1,1-1,1-1,2/1000 élveszülött). Ennek magyarázata nyilvánvalóan nem a három különböző ország hasonló elvű és szintű újszülött intenzív ellátása, hanem az, hogy Magyarországon a 80-as évek elején és közepén az alacsony súllyal születettek életben maradási esélyei nem versenyezhettek a német és svéd eredményekkel (3. ábra).



3. ábra

A BSCP prevalenciájának alakulása Délnyugat-Magyarországon, Délnyugat-Németországban és Nyugat-Svédországban 1975-86 között

10. A koraszülések frekvenciájának csökkentése, optimális terhesgondozás, a CP aetiológiájának pontosabb ismerete, időben elvégzett diagnosztikus vizsgálatok, korán megkezdett neurohabilitáció eredményezhetik a BSCP prevalenciájának csökkenését Magyarországon.

## 6. KÖVETKEZTETÉSEK

A vizsgálat eredményeinek elemzése a szakmai kérdéseken túl fontos társadalmi vonatkozásokra is rávilágít.

A cerebralepareticus gyermekek betegsége, ill. állapota az egész életükre szól. A legtöbb CP-s gyermek - még azok is, akiknek súlyos az állapotuk - eléri a felnőtt életkort (Evans és mtsai 1990, Stevenson és mtsai 1997, Strauss és mtsai 1998). Az enyhén vagy mérsékelten sérült gyermekek túlélése nem sokkal alacsonyabb, mint az egészségeseké.

A praenatalis diagnosztika lehetőségének egyre szélesebbé válásával és így módon a szülő kívánságára történő szelektív termináció igénybevételének lehetőségével feltehetőleg csökkenni fog a súlyos testi fogyatékossgal és/vagy mentális retardációval járó kórképekkel megszületők száma, és az agyfejlődés korai időszakában bekövetkező laesio miatt károsodott cerebralepareticus gyermekek alkotják majd a testileg és szellemileg súlyosan retardált gyermekek csoportjának nagy részét.

Míndez nemcsak az érintett családok, hanem a társadalom, az egészségpolitika szempontjából is fontos. A társadalom felelőssége, hogy a sérült gyermekeket a lehetőségek szerint a legjobban elássa. A mindenkori egészségügyi és népjóléti kormányzatnak tehát számolnia kell az egyre több tartós fogyatékossgában szenvedő felnőtt ellátásának problémájával.

A jövő feladatai:

- A koraszülések, a nagyon alacsony súllyal született gyermekek arányának minden lehetséges módon való csökkentése. Magyarországon a koraszülés frekvencia jelenleg nyolc százalék. További erőfeszítések szükségesek legalább a 6 % érték eléréséhez.
- Intenzív és kollaboratív kutatások a cerebralepareticus aetiologiájának tisztázása céljából.
- A koraszülöttek neurológiai károsodásának csökkentése kívánatos. Ehhez szükség van a károsító faktor mibenlétének pontosabb ismeretére, amihez segítséget nyújthat az

inzultus időpontjának és természetének tisztázása. Ebben a kérdésben igen sok előrelépés történt, de az intervencióhoz szükséges eszközök széleskörűen még nem állnak rendelkezésre.

Amíg nem érjük el ezeket a célokat, a CP prevalenciájának további növekedésével kell számolnunk.

## 7. ÉRTEKEZÉSEM GYAKORLATBAN HASZNOSÍTHATÓ ÚJ EREDMÉNYEI

1. Magyarországon ez ideig nem létező, pontos és jól használható adatbázist hoztam létre a délnyugat-magyarországi régió 1975-86-ban született, bilaterális spasticus cerebralis paresisben szenvedő populációjáról.
2. Az adatbázis - azonos terminológiája és klasszifikációja következtében - nemzetközi összehasonlításokra is alkalmas.
3. Meghatároztam a délnyugat-magyarországi régióban a BSCP prevalenciáját.
4. Pozitív összefüggést találtam a 70-es évek közepén elindított perinatalis intenzív ellátás és BSCP prevalenciájának alakulása között. A délnyugat-magyarországi régióban észlelt BSCP prevalencia emelkedése a neonatalis túlélés javulásával egyértelműen összefüggésbe hozható. A folyamatosan javuló peri- és neonatalis ellátás eredményeként a sérült gyermekek aránya a túlélők között növekedni fog.
5. A mozgássérült, sokszor halmozottan sérült betegek számának emelkedése és javuló túlélése folyamatosan növekedő erkölcsi és gazdasági terheket jelent a társadalomnak és a mindenkori kormányzatnak. A chronicus betegek egészségügyi és szociális ellátását illetően felelős, előrelátó tervezésre van szükség.



## 8. IRODALOM

- Bax, M. (1964): Terminology and classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 6:295-297
- Blair, E., Stanley, F.J. (1988): Intrapartum asphyxia: A rare cause of cerebral palsy. *J Pediatr* 112:515-519
- Dowding, V.M., Barry, C. (1998): Cerebral palsy: changing patterns of birth weight and gestational age. (1976/81). *Ir Med J* 81:25-29
- Ellenberg, J.H., Nelson, K.B. (1979): Birth weight and gestational age in children with cerebral palsy or seizure disorders. *Am J Dis Child* 133:1044-1048
- Eriksson, K., Eriola, T., Kivimäki, T., Koivikko, M. (1998): Evolution of epilepsy in children with mental retardation: five-year experience in 78 cases. *Am J Ment Retard* 102(5):464-472
- Evans, P., Albermann, E. (1985): Recording motor defects of children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 27:401-406
- Evans, P., Evans, S.J., Albermann, E. (1990): Cerebral palsy: Why we must plan for survival. *Arch Dis Child* 65:1329-1333
- Freeman, J.M., Nelson, K.B. (1988): Intrapartum asphyxia and cerebral palsy. *Pediatrics* 82:240-249
- Grogaard, J.B., Lindstrom, D.P., Parker, R.A., Culley, B., Stahlman, M.T. (1990): Increased survival rate in very low birth weight infants (1500 grams or less): no association with increased incidence of handicaps. *J Pediatr* 117:139-146
- Hadjipanayis, A., Hadjichristodoulou, C., Youroukos, S. (1997): Epilepsy in patients with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 39:659-663
- Hagberg, B., Hagberg, G., Olow, I. (1984): The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. IV. Epidemiological Trends 1959-78. *Acta Paediatr Scand* 73:433-440
- Hagberg, B., Hagberg, G., Olow, I., Wendt, L v. (1989): The changing panorama of cerebral palsy in Sweden, V: The birth year period 1979-82. *Acta Paediatr Scand* 78:283-290
- Hagberg, B., Hagberg, G., Olow, I. (1993a): The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. VI. Prevalence and origin in the birth year period 1983-86. *Acta Paediatr Scand* 82:387-393

- Hagberg, B., Hagberg, G. (1993b): The origins of cerebral palsy. In David, T.J. (Ed.): *Recent Advances in Pediatrics* 11. Churchill Livingstone, 67-83
- Hagberg, B., Hagberg, G. (1996a): The changing panorama of cerebral palsy – bilateral spastic forms in particular. *Acta Paediatr Scand Suppl.* 416:48-52
- Hagberg, B., Hagberg, G., Olow, I., Wendt, L.v. (1996b): The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. VII. Prevalence and origin in the birth year period 1987-90. *Acta Paediatr Scand* 85:954-960
- Hoffmann, E.L., Bennett, F.C. (1990): Birth weight less than 800 grams: changing outcomes and influences of gender and gestation number. *Pediatrics* 86:27-34
- Jarvis, S.N., Holloway, J.S., Hey, E.N. (1985): Increase in cerebral palsy in normal birthweight babies. *Arch Dis Child* 60:1113-1121
- Kavcic, A., Perat, M.V. (1998): Prevalence of cerebral palsy in Slovenia: birth years 1981 to 1990. *Dev Med Child Neurol* 40:459-463
- Kitchen, W.H., Doyle, L.W., Ford, G.W., Rickards, A.L., Lissenden, J.V., Ryan, M.M. (1987): Cerebral palsy in very low birth weight infants surviving to 2 years with modern perinatal intensive care. *Am J Perinatol* 4:29-35
- Krägeloh-Mann, I., Hagberg, G., Meisner, C., Schelp, B., Haas, G., Edebol Eeg-Olofsson, K., Selbmann, H.C., Hagberg, B., Michaelis, R. (1993): Bilateral spastic cerebral palsy – A comparative study between South-West Germany and Western Sweden. I. Clinical patterns and disabilities *Dev Med Child Neurol* 35:1037-1047
- Krägeloh-Mann, I., Hagberg, G., Meisner, C., Schelp, B., Haas, G., Edebol Eeg-Olofsson, K., Selbmann, H.C., Hagberg, B., Michaelis, R. (1994): Bilateral spastic cerebral palsy – A comparative study between South-West Germany and Western Sweden. II. Epidemiology *Dev Med Child Neurol* 36:473-483
- Kuban, K.C., Leviton, A. (1994): Cerebral palsy. *New Engl J Med* 330:188-195
- Kwong, K.L., Wong, S.N., So, K.T. (1998): Epilepsy in children with cerebral palsy. *Pediatr Neurol* 19:31-36
- Little, W.J. (1862): On The influence of abnormal parturition, difficult labours, premature birth and asphyxia neonatorum on the mental and physical condition of the child, especially in relation to deformities. *Transactions of the Obstetrical Society* 3:293-344
- Meberg, A., Broch, H. (1995): A changing pattern of cerebral palsy. Declining trend for incidence of cerebral palsy in the 20-year period 1970-89. *J Perinat Med* 23:395-402
- Michaelis, R., Edebol-Tysk, K. (1989): New aetiopathological and nosological aspects of cerebral palsy syndromes. *Giornale di Neuropsichiatria dell' Etá Evolutiva, Suppl.* 4:25-30

- Nakada, Y. (1993): An epidemiological survey of severely mentally and physically disabled children in Okinawa. *Brain Dev* 15:113-118
- Nicholson, A., Albermann, E. (1992): Cerebral palsy – an increasing contributor to severe mental retardation? *Arch Dis Child* 67:1050-1055
- Országos és Baranya, Somogy, Tolna megyei Statisztikai Évkönyvek 1975-1986
- O'Shea, T.M., Preisser, J.S., Klinepeter, K.L., Dillard, R.G. (1998): Trends in mortality and cerebral palsy in a geographically based cohort of very low birth weight neonates born between 1982 to 1994. *Pediatrics* 101:642-647
- Perinatal Epidemiology Meeting (1996): The epidemiology of cerebral palsies held in Berne, Switzerland, 14-15 March 1996. *Paediatric and Perinatal Epidemiology* 10:A1-20
- Pharoah, P.O., Cooke, T., Cooke, R.W.I., Rosenbloom, I. (1990): Birthweight specific trends in cerebral palsy. *Arch Dis Child* 65:602-606
- Pharoah, P.O., Platt, M.J., Cooke, T. (1996): The changing epidemiology of cerebral palsy. *Arch Dis Child* 75:F169-173
- Pharoah, P.O., Cooke, T., Johnson, M.A., King, R., Mutch, L. (1998): Epidemiology of cerebral palsy in England and Scotland, 1984-9. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 79:F21-25
- Riikonen, R., Raumavirta, S., Sinivuori, E., Seppala, T. (1989): Changing pattern of cerebral palsy in the southwest region of Finland. *Acta Paediatr Scand* 78:581-587
- Robertson, C.M., Etches, P.C. (1988): Decreased incidence of neurologic disability among neonates at high risk born between 1975 and 1984 in Alberta. *Can Med Assoc J* 139:225-229
- Robertson, C.M., Svenson, L.W., Joffres, M.R. (1998): Prevalence of cerebral palsy in Alberta. *Can J Neurol Sci* 25:117-122
- Saigal, S., Rosenbaum, P., Hattersley, B., Milner, R. (1989): Decreased disability rate among 3-year-old survivors weighing 501-1000 grams at birth and born to residents of a geographically defined region from 1981 to 1984 compared with 1977-1980. *J Pediatr* 114:839-846
- Stanley, F.J., Watson, L. (1988): The cerebral palsies in Western Australia: trends, 1968 to 1981. *Am J Obstet Gynecol* 158:89-93
- Stanley, F.J., Blair, E. (1991): Why have we failed to reduce the frequency of cerebral palsy? *Med J Aust* 154:623-626
- Stanley, F.J. (1992): Survival and cerebral palsy in low birth weight infants: implications for perinatal care. *Paediatr Perinat Epidemiol* 6:298-310

- Stanley, F.J., Watson, L. (1992): Trends in perinatal mortality and cerebral palsy in Western Australia, 1967 to 1985. *BMJ* 304(6843):1658-1663
- Stanley, F.J. (1994): Cerebral palsy. The courts catch up with sad realities. *The Medical Journal of Australia* 161:236
- Stevenson, C.J., Pharoah, P.O., Stevenson, R. (1997): Cerebral palsy – the transition from youth to adulthood. *Dev Med Child Neurol* 39:336-342
- Strauss, D.J., Shavelle, R.M., Anderson, T.W. (1998): Life expectancy of children with cerebral palsy. *Pediatr Neurol* 18:143-149
- Takehita, K., Ando, Y., Ohtani, K., Takashima, S. (1989): Cerebral palsy in Tottori, Japan. Benefits and risks of progress in perinatal medicine. *Neuroepidemiology* 8:184-192
- Topp, M., Uldall, P., Langhoff-Roos, J. (1997): Trend in cerebral palsy birth prevalence in eastern Denmark: birth-year period 1979-86. *Paediatr Perinat Epidemiol* 11(4):451-460
- Torfs, C.P., van den Berg, B., Oechsli, F.W., Cummins, S. (1990): Prenatal and perinatal factors in the etiology of cerebral palsy. *J Pediatrics* 116:615-619
- Truwit, C.L., Barkovich, A.J., Koch, T.K., Ferriero, D.M. (1992): MR findings in 40 patients. *Am J Neuroradiol* 13:67-78

	Alsó végtagi N (%)	3 végtagi N (%)	4 végtagi N (%)	Dysk.-sp. N (%)	Összesen N (%)
Születési súly					
< 1500 g	10 (20)	2 (10)	3 (5)	0 (0)	15 (10)
1500-2499 g	14 (27)	6 (30)	25 (38)	3 (43)	48 (34)
> = 2500 g	27 (53)	12 (60)	37 (57)	4 (57)	80 (56)
összesen	51	20	65	7	143
Motoros károsodás					
Mérsékelt	23 (45)	6 (30)	8 (12)	3 (43)	40 (28)
Súlyos	28 (55)	14 (70)	57 (88)	4 (57)	103 (72)
Összesen	51	20	65	7	143
Mentális képesség					
Ép	13 (26)	5 (25)	4 (6)	1 (14)	23 (16)
Mérsékelt MR	19 (37)	7 (35)	8 (12)	3 (43)	37 (26)
Súlyos MR	19 (37)	8 (40)	53 (82)	3 (43)	83 (58)
Összesen	51	20	65	7	143
Epilepszia					
Soha	31 (61)	12 (60)	34 (52)	4 (57)	81 (57)
Nem aktív	2 (4)	1 (5)	11 (17)	0 (0)	14 (10)
Aktív	18 (35)	7 (35)	20 (31)	3 (43)	48 (33)
Összesen	51	20	65	7	143
Látás károsodás					
Normális	18 (35)	5 (25)	29 (45)	4 (57)	56 (39)
Enyhe	30 (59)	15 (75)	26 (40)	2 (29)	73 (51)
Súlyos	3 (6)	0 (0)	10 (15)	1 (14)	14 (10)
Összesen	51	20	65	7	143
Hallás károsodás					
Normális	45 (88)	20 (100)	53 (82)	5 (71)	123 (86)
Enyhe	4 (8)	0 (0)	8 (12)	2 (29)	14 (10)
Súlyos	2 (4)	0 (0)	4 (6)	0 (0)	6 (4)
összesen	51	20	65	7	143

**Függelék:** A 143 magyar BSCP beteg klinikai adatainak részletes feltüntetése