

# AZ MPS PSZICHOSZOCIÁLIS HATÁSAI, MEGKÜZDÉSI STRATÉGIÁK



DR ALMÁSSY ZSUZSANNA

HEIM PÁL GYERMEKKÓRHÁZ

TOXIKOLÓGIA ÉS ANYAGCSERE OSZTÁLY

BUDAPEST

Magyar MPS Társaság 23.  
kongresszusa

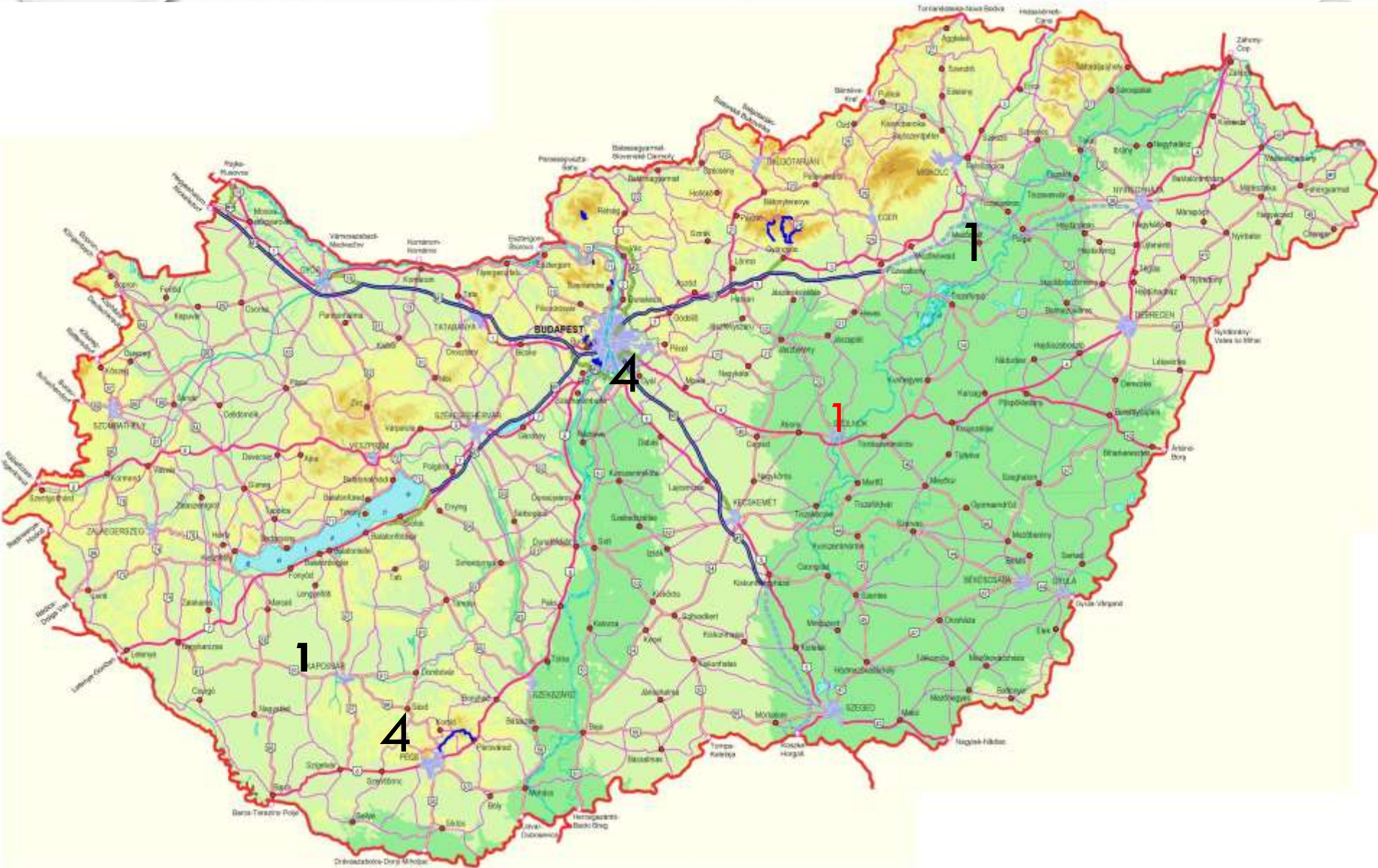
2017 aug.24-26

Máriabesnyő

# MPS

- AR V X-HEZ KÖTÖTT, PROGRESSZÍV , HETEROGÉN, SÚLYOS BETEGSÉGCSOPORT
- SOK SZERVRENDSZERT ÉRINTŐ- SZÁMTALAN VÁLTOZÓ TÜNETET PRODUKÁLÓ BETEGSÉGCSOPORT
- KÉT FŐ FORMA
- NEM-NEURONOPÁTIÁS, LASSÚ PROGRESSZIÓJÚ (ENYHE)
- SÚLYOS NEURONOPATHIÁS ( KLASSZIKUS )
- HATALMAS PSZICHÉS ÉS SZOCIÁLIS TEHER MIND A BETEGNEK, MIND A CSALÁDNAK

# BETEGEK LAKÓHELYEI





# DEMOGRAPHICS AND MEDICAL CHARACTERISTICS

VARIABLE FREQUENCY

## **AGE**

2-7 YEARS	2
8-13 YEARS	6
14-18 YEARS	2
OVER 18 YEARS	1

## **AGE WHEN MPS WAS DIAGNOSED**

BEFORE 1 YEAR	2
BEFORE 3 YEARS	3
AFTER 3 YEARS	6

## **ATTENDING SCHOOL**

YES	9
NO	2

## **SYMPTOMS**

FREQUENT RTI	8
LOSS OF HEARING	5
HERNIAS	6
CARDIAC PROBLEMS	8
ENLARGED LIVER AND/OR SPLEEN	11
AIRWAY OBSTRUCTION	9
SLEEP APNOEA	6
SEIZURES	

## THERAPY

BMT	2
BMT+ ERT	2
ERT	6



# A BETEGSÉG HATÁSA A CSALÁDRA, A BETEGEK ADAPTIV MAGATARTÁSA

- ERT SZÁMOS TÜNETET ÉS PANASZT CSÖKKENT DE NEM MINDET
- AZ IDEGRENDSZERI TÜNETEKET IS MUTATÓ (NEURONOPATIÁS) FORMA NEM GYÓGYÍTHATÓ ENZIMKEZELÉSEL (VÉR-AGY GÁT)
- A PROGRESSZÍV (FOKOZÓDÓ) TÜNETEK MIATT A BETEGSÉG EGYRE NAGYOBB TERHET RÓ A CSALÁDRA SOK VONATKOZÁSBAN:
  - IDŐBEOSZTÁS
  - MINDENNAPI ÉLET
  - OKTATÁS
  - TESTVÉRI ÉS CSALÁDON BELÜLI KAPCSOLATOK
  - FIZIKAI KIMERÜLTSG
  - TÁRSADALMI ELSZIGETELŐDÉS
  - ANYAGI PROBLÉMÁK

# HQOL MÉRÉSEK MPS BETEGEKNÉL

- OBJEKTÍV MŰKÖDÉS (FUNKCIÓ)- BETEGEK ÉS MEGFIGYELŐK ÁLTAL
- SZUBJEKTÍV JÓLÉT- CSAK A PÁCIENS VÁLASZAI ALAPJÁN (FIZIKAI FÁJDALOM ÉS STRESSZ)
- ÁLTALÁNOS EGÉSZSÉGÜGYI PROFIL: EGYSZERI ESZKÖZ- AZ EGÉSZSÉGI ÁLLAPOT KÜLÖNBÖZŐ ASPEKTUSAIT VIZSGÁLJA, LEHETŐVÉ TESZI AZ ÖSSZEHASONLÍTÁST EGYES BEAVATKOZÁSOK KÖZÖTT
- SPECIFIUS- KLINIKAILAG RELEVÁNSABB ÉS INFORMATÍV, DE BIZONYOS BETEGPOPULÁCIÓRA VONATKOZHAT CSAK
- A HRQOL VIZSGÁLATOK KÜLÖNBÖZŐ FORMÁI
  - INTERVIEW (NAGYON HATÉKONY, KEVÉS HIÁNYZÓ ADAT, DE FORRÁSRA VAN SZÜKSÉG)
  - TELEFON
  - A PÁCIENS V ELLÁTÓJA ÁLTAL ÖNÁLLÓAN KITÖLTÖTT FORMA

# AZ ALKALMAZKODÁSI MAGATARTÁS FELMÉRÉSE A "VINELAND –II ADAPTIVE BEHAVIOR" SKÁLÁVAL

- LEFORDÍTOTT ÉS ADAPTÁLT VINELAND –II ALKALMAZKODÁSI MAGATARTÁS SKÁLA HASZNÁLATA
- HASZNÁLAT MÓDJA – TELEFON V SZEMÉLYES BESZÉLGETÉS (SZÓBELI BELEEGYEZÉS UTÁN)
- A PÁCIENSEK V ELLÁTÓIK VÁLASZAIT ÉRTÉKELJÜK
  - MODULOK:
    - MOTOROS KÉSZSÉGEK
    - SZOCIALIZÁCIÓS KÖLCSÖNHATÁSOK, KOMMUNIKÁCIÓS KÉPESSÉG
    - SZEMÉLYES ÉLETRE VONATKOZÓ KÉSZSÉGEK
    - KÖZÖSSÉGI ÉLETRE VALÓ KÉSZSÉGEK
- ALKALMAS A MAGATARTÁSI PROBLÉMÁK FELMÉRÉSÉRE
  - INTERNALIZÁCIÓ ( ÖNSÉRTÉS, FURCSA V REPETITIV MAGATARTÁS, IZOLÁCIÓS MAGATARTÁS)
  - EXTERNALIZÁCIÓ ( ROMBOLO MAGATARTÁS, MÁSOK BÁNTALMAZÁSA )
  - ANTISZOCIÁLIS ( NEM KONVENCIONÁLIS -, NONCOOPERATÍV MAGATARTÁS)

# PROBLÉMA

„A SZÜLŐKRE GYAKOROLT HATÁST RÉSZBEN MAGYARÁZHATJA AZ AKTUÁLIS FIZIKAI ÉS PSZICHOSZOCIALIS NYOMÁS AMELY RÁJUK NEHEZEDIK GYERMEIK ELLÁTÁSA KÖZBEN”

„A GYERMEK IGÉNYEI MEGHATÁROZZÁK A SZÜLŐK KIKAPCSOLÓDÁSI, SZOCIALIZÁLÓDÁSI LEHETŐSÉGEIT, ÉS A BETEGSÉG PROGRESSZÍV TERMÉSZETE EGYRE FOKOZÓDÓ SZORONGÁST OKOZ A SZÜLŐKNEK. ”



# PROBLÉMA

- **MOTOROS KÉSZSÉGEK:** 3-5 ÉVES KORRA ROMLANAK, ERT-VEL JAVULNAK
- **SZOCIÁLIS KAPCSOLATOK ÉS KOMMUNIKÁCIÓS KÉSZSÉGEK:** AHOGY A HALLÁS, BESZÉDKÉPESSÉG ELVÉSZ – A SZOCIÁLIS KAPCSOLATOK IS ELVESZNEK- A SZÜLŐK MEGFIGYELÉSE SZERINT EGYRE NEHEZEBB AZ ISKOLAI HELYTÁLLÁS, KÖZÖSSÉGI ALKALMAZKODÁS
- **SZEMÉLYES ÉLET KÉSZSÉGEI:** SZEGÉNYESEK, A BETEGEK ÁLLANDÓ SEGÍTSÉGRE SZORULNAK A MINDENNAPI ÉLETBEN ( ÉTKEZÉS, WC HASZNÁLAT, ÖLTÖZKÖDÉS )
- **KÖZÖSSÉGI LÉT KÉSZSÉGE:** ÉRTÉK, PÉNZ, IDŐ, PONTOSSÁG, MUNKA, FELELŐSSÉG FOGALMAINAK HIÁNYA

# PROBLÉMA

SÚLYOS BETEGEK NEM KÉPESEK A VÁLASZADÁSRA, SZÜLŐK VÁLASZOLNAK HELYETTÜK.

A SZÜLŐK FUNKCIONÁLIS MEGKÖZELÍTÉSE

**SZORONGÁS-** SZÜLŐK TÖBB, MINT 40%-A FÉL GYERMEKE ELVESZTÉSÉTŐL

60 % -UK SZORONG AZ ÉLETTARTAM CSÖKKENÉSÉTŐL, SZINTE MINDENKI FÉL A JÖVŐTŐL

**MINDENNAPI TEVÉKENYSÉG-** IZÜLETI KONTRAKTÚRÁK, FÁJDALOM, CARPAL TUNNEL SYNDROMA + SÚLYOS KOGNITÍV ZAVAROK MEGAKADÁLYOZZÁK A NORMÁL NAPI AKTIVITÁST - A CSALÁDOK MINDEGYIKE ILYEN PROBLÉMÁVAL KÜSZKÖDIK

- **ÉRZELMI FUNKCIONALITÁS-** A LEGTÖBB CSALÁDBAN SÚLYOS FUNKCIÓZAVAR ALAKUL KI, A CSALÁDI KONFLIKTUSOK FOKOZÓDNAK, SZOCIÁLIS IZOLÁCIÓ ALAKUL KI, DEPRIMÁLT HANGULAT, CSALÁD DISZFUNKCIONÁLISSÁ VÁLIK.

# MEGKÜZDÉSI STRATÉGIÁK

- PÁRKAPCSOLAT MEGERŐSÍTÉSE
- CSALÁD ÖSSZEZÁR
- SZOCIÁLIS SEGÍTŐ RENDSZER FOKOZOTT SEGÍTSÉGÉRE  
TÁMASZKODÁS
- TÁRSASÁGHOZ VALÓ TARTOZÁS

# PROBLÉMAMEGOLDÁS

- NAGYON RÉSZLETES, MÉLYREHATÓ TÁJÉKOZTATÁS: PÁCIENSEK ÉS ELLÁTÓSZEMÉLYZET FELVILÁGOSÍTÁSA A SZORONGÁS ÉS FÉLELEM ELKERÜLÉSÉRE
- A BETEGSÉG HATÁSÁNAK PONTOS FEMÉRÉSE A MINDENNAPI ÉLET VISZONYAIRA: A CSALÁD NAPI RUTINJAINAK RACIONALIZÁLÁSA
- BIZTOSÍTANI A BETEGSZERVEZETEKHEZ VALÓ KORAI KAPCSOLÓDÁST

# HALOZATÉPÍTÉS AZ MPS TARSASÁGON BELÜL

KAPCSOLATTEREMTÉS FORMÁI:

1. HAGYOMÁNYOS ÉS ELEKTROMOS LEVÉL
2. TELEFONBESZÉLGETÉSEK
3. ÉVI 3-4 ALKALOMMAL SZEMÉLYES TALÁLKOZÓ

❖ RITKA NAP – FEBRUÁR

❖ CSALÁDI NAP- TAVASZ

❖ NYÁRI VAKÁCIÓ

❖ ÉVES KONFERENCIA (AGUSZTUS VÉGE)



Ferike, MPS II.





Tomi, 2 év  
MPS I. H

Bence, 7 év  
MPS I. H-S

Bence, 11 év  
MPS I. H-S

Hanga, 2 év  
MPS I. H

Tímea, 21 év  
MPS I. S

Pistike, 6 év  
MPS II.

Ferike, 7 év  
MPS II.



Eszterke, 5 év  
MPS III.

Tamás, 12 év  
MPS III.

Bálintka, 5 év  
MPS III.

Ancsi, 11 év  
MPS III.

Ancsi, 14 év  
MPS III.

Vivien, 13 év  
MPS III.

Botond, 9 év  
MPS III.

Viktor, 17 év  
MPS III.



Tomi, 12 év  
MPS IV.

Csabika, 19 év  
MPS IV.

Szabolcs, 22 év  
MPS IV.

K. Gábor, 21 év  
ML

K. Katica, 22 év  
ML

Attila, 22 év  
ML

Arnold, 20 év  
AL





THANK YOU FOR YOUR  
ATTENTION

