

UNIWERSYTET MEDYCZNY IM. KAROLA MARCINKOWSKIEGO

W POZNANIU

KATEDRA MEDYCZYNY SPOŁECZNEJ

Ewa Modrzejewska-Zielonka

**Ocena obciążenia opiekunów sprawujących opiekę
nad osobami z chorobą Huntingtona**

ROZPRAWA DOKTORSKA

PROMOTOR:

Prof. dr hab. med. JERZY T. MARCINKOWSKI

Poznań 2019

Spis treści

Wykaz skrótów.....	1
1. WSTĘP.....	2
2. CHOROBA HUNTINGTONA – ETIOPATOGENEZA, OBJAWY, LECZENIE..	4
2.1 Rys historyczny.....	4
2.2 Epidemiologia.....	5
2.3 Etiopatogeneza.....	5
2.4 Objawy kliniczne.....	7
2.4.1. Zaburzenia ruchowe.....	8
2.4.2. Zaburzenia funkcji poznawczych.....	9
2.4.3. Zaburzenia psychiczne.....	9
2.5 Rozpoznanie.....	10
2.6 Leczenie.....	10
3. OPIEKA NAD OSOBĄ Z CHOROBA HUNTINGTONA A OBCIĄŻENIE OPIEKUNA.....	12
3.1. Opieka nad chorym przewlekle.....	12
3.2. Opieka nad chorym z chorobą Huntingtona.....	16
3.3. Opieka nad chorym z HD a relacje małżeńskie i rodzinne.....	19
3.4. Opieka nad chorym z HD a wsparcie medyczne.....	20
3.5. Sposoby radzenia sobie opiekuna z sytuacją opieki nad pacjentem z HD.....	21
3.6. Sztuka dotarcia do opiekunów.....	22
4. ZAŁOŻENIA BADAWCZE, CELE PRACY I HIPOTEZY BADAWCZE.....	23
4.1. Założenia badawcze.....	23
4.2. Cele badań.....	24
4.3. Hipotezy badawcze.....	24
5. MATERIAŁ I METODY.....	25
5.1. Materiał badawczy.....	25

5.1.1. Etap pierwszy badania.....	25
5.1.2. Etap drugi badania.....	25
5.2. Narzędzia badawcze.....	26
5.2.1. Kliniczna ocena chorego z chorobą Huntingtona.....	26
5.2.2. Inwentarz Obciążenia Opiekuna – Caregiver Burden Inventory – CBI.....	29
5.2.3. Wywiad Obciążenia Zarita – Zarit Burden Interview – ZBI.....	30
5.2.4. Skala Obciążenia Opiekuna – Caregiver Burden Scale – CBS.....	32
5.2.5. Kwestionariusz Zdrowie Pacjenta – Patient Health Questionnaire – PHQ -9.....	32
5.2.6. Metody statystyczne.....	33
6. WYNIKI BADAŃ.....	37
6.1. ETAP PIERWSZY – Dane dotyczące chorych z HD, którymi zajmowali się badani opiekunowie.....	37
6.1.1. Stan kliniczny podopiecznych – analiza przekrojowa.....	37
6.1.2. Ocena stanu klinicznego chorych – analiza longitudinalna.....	38
6.2 . ETAP PIERWSZY – Dane charakteryzujące badanych opiekunów.....	51
6.2.1. Obciążenie opiekuna wyrażone w odpowiedziach na pytania inwentarza CBI – analiza przekrojowa.....	51
6.2.2. Czynniki wpływające na poczucie obciążenia opiekuna wyrażone w odpowiedziach na poszczególne pytania CBI – analiza przekrojowa.....	52
6.2.3. Ocena zmiany obciążenia opiekuna w trakcie obserwacji – analiza longitudinalna.....	61
6.2.4. Poszukiwanie czynników modyfikujących obciążenie opiekuna.....	85
6.2.5. Badanie adaptacji i przeciążenia u opiekunów osób z HD.....	86
6.2.6. Ocena wpływu zaawansowania HD wyrażonego poprzez Disease Burden (DB) na obciążenie opiekuna.....	88
6.3. ETAP DRUGI – Analiza danych demograficznych badanych opiekunów ...	89
6.3.1. Walidacja Inwentarza Obciążenia Opiekuna – CBI.....	92

6.3.2. Analiza obciążenia opiekuna mierzonego w CBI.....	101
6.3.3. Analiza obciążenia opiekuna mierzonego w ZBI.....	106
6.3.4. Analiza obciążenia opiekuna mierzona w CBS.....	111
6.3.5. Analiza obciążenia opiekunów osób z HD depresją na podstawie skali PHQ -9.....	116
6.4 Weryfikacja hipotez.....	140
7. DYSKUSJA.....	145
8. WNIOSKI.....	158
9. STRESZCZENIE.....	159
10. SUMMARY.....	163
11. PIŚMIENNICTWO.....	166
12. WYKAZ TABEL.....	182
13. WYKAZ RYCIN.....	186
14. ANEKS: Wykaz narzędzi wykorzystanych w pracy.....	190

Wykaz skrótów

CBI –	Inwentarz Obciążenia Opiekuna (ang.: <i>Caregiver Burden Inventory</i>)
CBS –	Skala Obciążenia Opiekuna (ang.: <i>Caregiver Burden Scale</i>)
ChAD –	choroba afektywna dwubiegunowa
DB –	parametr biologicznego zaawansowania choroby Chuntingtona (ang.: <i>Disease Burden</i>)
EHDN –	Europejska Sieć Choroby Huntingtona (ang.: <i>European Huntington's Disease Network</i>)
FAS –	ocena wykonywania czynności codziennych (ang.: <i>Functional Assessment</i>),
GCI –	ogólne wrażenie badacza (ang.: <i>Global Clinical Impression</i>)
HD –	choroba Huntingtona (ang.: <i>Huntington's Disease</i>)
IS –	Skala Niezależności (ang.: <i>Independence Scale</i>)
JHD –	młodzieńcza postać choroby Huntingtona (ang.: <i>Juvenile Huntington's Disease</i>)
MRI –	rezonans magnetyczny (ang.: <i>Magnetic Resonance Imaging</i>)
OUN –	ośrodkowy układ nerwowy
PHQ-9 –	Kwestionariusz Zdrowia Pacjenta (ang.: <i>Patient Health Questionnaire</i>)
SSRI –	selektywne inhibitory wychwytu zwrotnego serotoniny (ang.: <i>Selective Serotonine Reuptake Inhibitors</i>)
TFC –	Ocena samodzielności funkcjonowania (ang.: <i>Total Functional Capacity</i>)
TK –	tomografia komputerowa
UHDRS –	Ujednolicona skala oceny choroby Huntingtona (ang.: <i>Unified Huntington's Disease Rating Scale</i>)
ZBI –	Wywiad Obciążenia Zarita (ang.: <i>Zarit Burden Interview</i>)

1. WSTĘP

Choroba Huntingtona (*ang.: Huntington's disease – HD*) jest rzadką, postępującą chorobą neurozwyrodnieniową, uwarunkowaną genetycznie, dziedziczną autosomalnie dominująco oznacza to, że każdy potomek osoby chorej jest obarczony 50% ryzykiem odziedziczenia zmutowanego genu i zachorowania [Seneca i wsp., 2004]. Ten sposób dziedziczenia HD sprawia, że członkowie rodzin osób z chorobą Huntingtona bardzo często opiekują się kilkoma pokoleniami chorych (rodzicami, rodzeństwem, dziećmi) nierzadko ze świadomością, że jeśli są nosicielami zmutowanego genu, zachorują w przyszłości [Williams i wsp., 2012]. Stanowi to dla rodzinnego opiekuna dodatkowe i niezwykle traumatyczne wyzwanie [Williams i wsp., 2000]. Początek choroby przypada średnio na 40 rok życia chorego, ale znane są przypadki zachorowania między 2 a 80 r.ż. [Geppert i wsp., 2007]. Dla obrazu klinicznego HD charakterystyczne jest występowanie triady objawów takich jak: zaburzenia ruchowe (ruchy pływawicze całego ciała, zaburzenia sakadowych ruchów gałek ocznych, dystonia, mioklonie, dyzartria i dysfagia), zaburzenia funkcji poznawczych (zaburzenia uwagi, funkcji wykonawczych, sztywność myślenia, otępienie podkorowe – spowolnienie procesu myślenia), zaburzenia psychiczne (drażliwość, agresja, apatia, depresja, zaburzenia obsesyjno-kompulsywne, impulsywne podejmowanie prób samobójczych, rzadko urojenia i omamy) [Sławek i wsp., 2013]. HD ze względu na swój przewlekły i postępujący charakter oraz szereg wspomnianych wyżej, pojawiających się w różnym czasie objawów neuropsychiatrycznych powoduje stopniową utratę przez chorych samodzielności - tracą oni zdolność do wykonywania obowiązków związanych z funkcją: małżonka, rodzica, pracownika, a ostatecznie tracą zdolność do samodzielnej egzystencji [Rosenblatt i wsp., 1999]. Chorzy wycofują się z życia społecznego, zrywają kontakty z otoczeniem, mają problemy z czynnościami dnia codziennego, a wszelkie obowiązki przejmuje zazwyczaj opiekun chorego – najczęściej współmałżonek, ale też wielokrotnie obciążone genetycznie i zagrożone chorobą dziecko czy rodzeństwo osoby z HD [Sołtan i wsp., 2011].

Ponieważ nadal nie ma leczenia przyczynowego HD, pozostaje jedynie leczenie objawowe zaburzeń ruchowych i zaburzeń psychicznych, które ma na celu poprawę jakości życia osób dotkniętych HD jak i ich rodzin [Reilmann, 2013]. Bardzo istotne w leczeniu choroby są metody pozafarmakologiczne - przede wszystkim fizjoterapia, psychoterapia, warsztaty zajęciowe, a także stałe wsparcie ze strony osób opiekujących się tymi chorymi [Błaszczuk i wsp., 2015].

Znając problemy chorych na HD, „brzemień opiekuna”, szczególnie związanego emocjonalnie z takim pacjentem, pozostającego z nim „pod jednym dachem” prawdopodobnie jest ogromne. Dlatego podjęcie badań nad tym problemem wydawało się uzasadnione i stało się celem niniejszej pracy. Podejmując badania postanowiono zgłębić rozległą i różnorodną problematykę obciążenia opiekunów osób z HD wynikającą ze sprawowania zwykle długotrwałej, czasem trwającej dziesiątki lat opieki, dokonać jej analizy i oceny, a także obserwacji jak poszczególne objawy HD u podopiecznego (ruchowe, poznawcze, psychiczne), oraz czynniki demograficzne, czy psychologiczne opiekuna wpływają na jego zdrowie i życie. Założono, że przeprowadzone badania pozwolą ustalić, w jakim stopniu sprawowanie opieki jest obciążające fizycznie, psychicznie, ile zajmuje czasu, czy i jak wpływa na życie osobiste, rodzinne i zawodowe opiekuna i czy wraz z nasileniem objawów HD wzrasta obciążenie opiekunów. Ponadto ważne wydawało się poznanie jak opiekun radzi sobie z opieką nad osobą z HD – czy może w miarę upływu czasu trwania sprawowania opieki występuje adaptacja do zaistniałej sytuacji i obciążenie opiekuna ulega ograniczeniu czy może jest wprost przeciwnie nawarstwia się zmęczenie opiekuna i staje się on bezradny, zrezygnowany i niewydolny? Uznano, że dzięki przeprowadzonym badaniom będzie można uzyskać wiele cennych wskazówek przydatnych w poradnictwie, programach edukacyjnych dla pacjentów i ich opiekunów, a także przy opracowywaniu metod wsparcia dla opiekunów, czy planowaniu systemowych rozwiązań pomocnych opiekunom w sprawowaniu opieki.

2. CHOROBA HUNTINGTONA – ETIOPATOGENEZA, OBJAWY, LECZENIE

2.1. Rys historyczny

Choroba Huntingtona (ang.: *Huntington's disease* – HD) jest postępującą chorobą neurodegeneracyjną ośrodkowego układu nerwowego (OUN) uwarunkowaną genetycznie, dziedziczną autosomalnie - dominująco [Walker, 2007; Van Duijn i wsp., 2008; Karachitos i wsp., 2010]. W średniowieczu HD nazywano „Tańcem Świętego Wita” a chorych z uwagi na wykonywane przez nich groteskowe, mimowolne ruchy uznawano za opętanych przez diabła tanecznym szaleń. Opiekę nad takimi chorymi sprawował kościół Św. Wita w Strasburgu stąd nazwa choroby [Harper i Morris, 1991; Wexler, 2013; Vale i Cordoso, 2015]. Później chorobę nazywano płasawicą Huntingtona właśnie z powodu owych charakterystycznych, bezcelowych, mimowolnych ruchów występujących w obrębie różnych części ciała [Groenewegen, 2003]. Pierwszy raz obszernego opisu symptomatologii i sposobu dziedziczenia schorzenia dokonał w 1872 roku Georg Huntington [Huntington, 1872]. Ze względu na przypominające taniec nieskoordynowane ruchy wykonywane przez pacjentów nazwał ją chorea, od greckiego słowa „choreia” (gr.: *χορεία*) czyli taniec. Dokonując opisu choroby Georg Huntington opierał się na obserwacjach osób z HD z rodzin zamieszkujących w East Hampton, na Long Island w USA, gdzie nie tylko pracował jako lekarz, ale też mieszkał, co niewątpliwie mogło mieć wpływ na dokładność obserwacji [Huntington, 1872]. Choroba ta jeszcze przed opisem sporządzonym przez Huntingtona znana była wielu innym lekarzom. Jeden z nich – norweski lekarz Johan Christian Lund w roku 1860 – dokonał opisu przypadków płasawicy wśród mieszkańców wioski Setesdal w południowo-zachodniej Norwegii [Lund, 1860]; co ciekawe do dnia dzisiejszego choroba Huntingtona jest tam znana także, jako Setesdalsrykkja. Jednakże to Georg Huntington, jako pierwszy zidentyfikował sposób dziedziczenia HD i dokonał jej szerokiego opisu, stąd choroba została nazwana jego nazwiskiem. Wiele lat później, bo dopiero w 1983 roku, została odkryta przybliżona lokalizacja genu warunkującego HD. W czasopiśmie „Nature” została opublikowana informacja o zlokalizowaniu genu na krótkim ramieniu chromosomu 4 [Gussella i wsp., 1983], natomiast gen odpowiedzialny za chorobę Huntingtona - obecna nazwa genu – *HTT* (wcześniej *IT-15*) został zidentyfikowany w roku 1993 przez międzynarodowy zespół 58

naukowców wśród których był również James F. Gusella [The Huntington's Disease Collaborative Research Group, 1993]. Odkrycia te pozwoliły w niedługim czasie opracować testy genetyczne umożliwiające osobom z rodzin dotkniętych chorobą Huntingtona wykonanie badań genetycznych w kierunku mutacji w genie *HTT* będącej przyczyną choroby [Cattaneo i wsp., 2003]. Jednakże, pomimo wiedzy klinicznej i odkryć z zakresu genetyki, do tej pory trwające nieprzerwanie przez wiele lat badania, nie wyjaśniły etiopatogenezy HD, a także nie udało się opracować leczenia przyczynowego, które powstrzymałoby rozwój choroby Huntingtona [Sławek i wsp., 2013].

2.2. Epidemiologia

HD występuje na całym świecie, choć największą liczbę osób dotkniętych tą chorobą można znaleźć wśród osób rasy kaukaskiej. Nie stwierdzono większej częstości występowania tej choroby u żadnej z płci [Harper, 2002]. Częstość występowania HD w Europie, USA i Australii to 4-10 przypadków na 100 000 mieszkańców, częstość występowania HD w populacji afrykańskiej i azjatyckiej jest niższa [Harper, 1992, Walker, 2007; Pringsheim i wsp., 2012]. Według badań Fishera i wsp. [2014] częstość występowania HD w Kanadzie to 17,2 przypadków na 100 000 w populacji kaukaskiej i 13,7 w populacji ogólnej, podczas gdy włoskie badanie wykazało występowanie 10,8 przypadków na 100 000 [Squiteri i wsp., 2016]. Szacuje się, że w Europie na HD choruje 45 000 osób a w Stanach Zjednoczonych około 30 000 osób [Pringsheim i wsp., 2012; Harper, 2002]. W Polsce szacuje się, że liczba chorych na HD sięga około 3800 osób, ale liczba ta nie obejmuje osób posiadających mutację genu, u których nie rozwinęły się jeszcze objawy chorobowe.

2.3. Etiopatogeneza

Choroba Huntingtona jest schorzeniem rzadkim, przewlekłym uwarunkowanym genetycznie, dziedziczonym autosomalnie dominująco co oznacza że u każdego potomka osoby chorej niezależnie od płci występuje 50% szans na odziedziczenia zmutowanego genu i zachorowanie [Seneca i wsp., 2004]. Dotychczas podkreślano głównie aspekt neurodegeneracji występującej w chorobie Huntingtona jednak należy pamiętać o tym, że genetyczne podłoże choroby sprawia, iż nieprawidłowości dotyczą każdej komórki ciała człowieka dotkniętego tą chorobą i obecnie coraz częściej dostrzega się poza patologią

komórek układu nerwowego również patologię mięśni szkieletowych, mięśnia sercowego oraz innych tkanek [Toczek i wsp., 2016; Zielonka i wsp. 2014].

Przyczyną choroby jest mutacja w genie *HTT* zlokalizowanym na krótkim ramieniu chromosomu 4 w lokus 4p16.3. Gen *HTT* koduje białko o niepoznanej do końca funkcji o nazwie huntingtyna (*htt*) [Karachitos i wsp., 2010; Ivkovic i wsp., 2003]. Mutacja warunkująca chorobę polega na wzroście liczby powtórzeń sekwencji nukleotydów cytozyny, adeniny, guaniny (CAG) w obrębie eksonu 1 genu *HTT* co prowadzi do wydłużenia sekwencji poliglutaminowej huntingtyny [Hoogeveen i wsp., 1993]. U osoby zdrowej liczba powtórzeń tripletu CAG w genie *HTT* nie przekracza 35, pomiędzy 36 a 38 penetracja jest niepełna co oznacza, że objawy choroby mogą ale nie muszą wystąpić [Chong i wsp., 1997], natomiast 100% penetracje notuje się u osób, które mają 39 i więcej powtórzeń CAG oznacza to, że w czasie normalnej długości życia w pewnym momencie objawy choroby zawsze wystąpią z mniejszym lub większym nasileniem [Rubinsztein i wsp., 1996]. Przyczyna zwielokrotnienia sekwencji CAG w genie *HTT* nie jest dokładnie poznana jednak wydaje się, że wynika z błędów popełnianych przez polimerazę DNA przy przepisywaniu powtórzonej sekwencji podczas podziału mejotycznego komórek. Podobne błędy można zauważyć również w trakcie podziałów mitotycznych komórek, co wówczas prowadzi do mozaicyzmu tkankowego zauważalnego szczególnie pomiędzy różnymi rodzajami tkanek [Cannella i wsp., 2009].

Nie wiadomo również, dlaczego właśnie komórki nerwowe są szczególnie narażone na uszkodzenie spowodowane mutacją w genie *HTT* [Gil i Rego, 2010]. Zwielokrotnienie powtórzeń tripletu CAG powoduje powstanie nieprawidłowej huntingtyny, która gromadząc się w neuronie uszkadza go, a w konsekwencji prowadzi do jego śmierci. Ponadto - zależnie od lokalizacji tych uszkodzeń w różnych strukturach mózgu (jądro ogoniaste, wzgórze i istota biała, skorupa i gałka biała) - u chorych mogą pojawić się ruchy płasawicze, zaburzenia psychiczne, czy postępujące otępienie [Soltau i wsp., 2011]. Uważa się, że objawy choroby pojawiają się w wyniku nabycia nowej funkcji przez *mHtt* (zmutowana wersja białka huntingtyny) i utraty funkcji przez *mHtt*, ale także przyczyną ujawnienia się choroby może być utrata funkcji przez białko – huntingtynę na skutek oddziaływania z *mHtt* czyli zmutowaną wersją białka huntingtyny [Hersch i Rosas, 2008; Bossy-Wetsel i wsp., 2008]. Czas ujawnienia się choroby koreluje z liczbą powtórzeń sekwencji nukleotydów CAG. Im więcej tych powtórzeń, tym wiek zachorowania młodszy [Walker, 2007]; przypadki późnego zachorowania mają miejsce zazwyczaj przy małej liczbie powtórzeń [Shoulson i Young, 2011]. Ponadto zauważono, że w rodzinach dotkniętych chorobą Huntingtona występuje

tendencja do zwiększania się liczby powtórzeń sekwencji CAG z pokolenia na pokolenie, a zdarza się to najczęściej, gdy zmutowany gen dziedziczony jest od ojca. Wynika z tego zjawisko określane mianem antycypacji charakteryzujące się tym, że objawy choroby z pokolenia na pokolenie występują wcześniej i z większym nasileniem [Harper, 2002; Ross i Tabrizi, 2011; Zuhlke i wsp., 1993]. Zaobserwowano także szybszy rozwój choroby u osób z wczesnym początkiem objawów. Natomiast późny początek choroby, większa masa ciała chorego a także jego lepszy stan psychiczny i intelektualny prognozują wolniejszą progresję choroby [Sołtan i wsp., 2011]. W ostatnich latach w badaniach asocjacyjnych całego genomu z uwzględnieniem wieku zachorowania prowadzone na dużych grupach pacjentów z HD zidentyfikowano loci modyfikatorów wieku zachorowania i przypisanie ich do chromosomów 15 oraz 8 [Moss i wsp., 2017; Holmans i wsp., 2017; Long i wsp., 2018]. Ponadto stwierdzono istnienie związku płci pacjenta z szybkością progresji HD, a mianowicie udało się stwierdzić, że u kobiet przebieg HD jest ostrzejszy niż u mężczyzn prowadząc do szybszego pogorszenia sprawności [Zielonka i wsp., 2013; Zielonka i wsp., 2018].

2.4. Objawy kliniczne

Objawy choroby pojawiają się zwykle pomiędzy 35 a 50 r.ż., ale zdarzają się zachorowania w znacznie młodszym lub starszym wieku. W przypadku postaci młodzieńczej (ang.: *Juvenile Huntington's Disease* – JHD) objawy choroby pojawiają się przed 20 r.ż. [Roos, 2010]. Średni czas trwania choroby od pojawienia się pierwszych objawów klinicznych do śmierci to 17-20 lat dla postaci klasycznej [Szczudlik i wsp., 2008, Roos, 2010], natomiast w przypadku postaci młodzieńczej około 7-10 lat [Dymecki i Kulczycki, 2005]. Pomimo, że HD jest chorobą ośrodkowego układu nerwowego, to przyczyną śmierci chorych są najczęściej takie powikłania, jak: zachłystowe zapalenie płuc spowodowane zaburzeniami połykania, urazy odnoszone podczas częstych upadków, także powikłania sercowo-naczyniowe lub samobójstwa. Zachłystowe zapalenie płuc jest pierwszą przyczyną śmierci chorych z HD; stanowi 85% przypadków, natomiast w 9% przypadków przyczyną śmierci jest samobójstwo. [Kępczyński i Łopatyńska, 2010; Sørensen i Fenger, 1992; Lanska i wsp. 1988; Frank, 2014].

Na obraz kliniczny HD składa się triada objawów: 1) zaburzenia ruchowe, 2) zaburzenia funkcji poznawczych, 3) zaburzenia psychiczne [Mac Donald i wsp. 1993; Craufurd i Snowden, 2002; Van Duijn i wsp., 2008; Roos, 2010; Craufurd i Snowden, 2014;

Sławek i wsp., 2013]. Wymienione objawy mogą pojawić się różnicowo, co również oznacza, iż pierwsze objawy HD mogą być różne. Przed typowymi objawami klinicznymi mogą pojawić się takie oznaki choroby jak pewna niezgrabność ruchów, niepokój ruchowy, rozdrażnienie [Tabrizi i wsp., 2009; Biglan i wsp., 2009]. Ruchy płaśawicze stanowią najbardziej charakterystyczny objaw HD zatem często uznaje się, iż choroba zaczyna się w momencie gdy one się pojawiają i nie zmienia tego fakt, że nieswoiste wyłącznie dla HD zaburzenia psychiczne lub poznawcze mogą występować już wiele lat przed pojawieniem się objawów ruchowych [Duff i wsp., 2007; Paulsen i Long, 2014]. U większości chorych z HD pierwszymi objawami są ruchy mimowolne, a także zaburzenia koordynacji ruchowej. U około jednej trzeciej chorych początkowo dominują objawy psychiatryczne takie, jak: depresja, drażliwość, labilność emocjonalna czy psychoza. Z czasem trwania choroby praktycznie u wszystkich chorych z HD rozwija się zespół otępienny [Tabrizi i wsp., 2009; Dorsey i wsp., 2013]. Objawy choroby Huntingtona poniżej zostaną szerzej omówione.

2.4.1. Zaburzenia ruchowe

Zaburzenia ruchowe – ruchy mimowolne, płaśawicze – to najbardziej charakterystyczny objaw HD; początkowo, jako pewna niezgrabność a ostatecznie, jako nasilona płaśawica, utrudniająca poruszanie się i funkcjonowanie chorych [Roos, 2010]. W początkowym stadium HD mogą pojawić się bardzo subtelne, mało zauważalne ruchy mimowolne, lub spowolnienie ruchowe (bradykinezja) [Dorsey i wsp., 2013]. W miarę postępu HD objawy stają się bardziej widoczne, obejmują różne części ciała, mogą występować w obrębie kończyn górnych, kończyn dolnych, tułowia, twarzy, mogą również obejmować mięśnie gardła i krtani [Biglan i Shoulson, 2008]. Początkowo choroba objawia się występowaniem ruchów mimowolnych takich jak: marszczenie czoła, grymasy twarzy, unoszenie powiek, szarpnięcie i wykręcające ruchy kończyn, drzenie rąk i nóg, niekontrolowane ruchy palców rąk, czy też wzruszanie ramionami. Bardzo często podczas próby maskowania ruchów mimowolnych przez chorego pojawiają się ruchy rzekomo celowe (parakinezje) [Marshall, 2004; Biglan i Shoulson, 2008; Thompson i wsp., 1988]. W późniejszym etapie HD czynności dowolne mogą powodować nasilanie się ruchów mimowolnych kończyn, chód chorego staje się taneczny, kołyszący, przeplatany nagłym zatrzymaniem i prostowaniem ciała [Thompson i wsp., 1988]. U chorych z HD obserwuje się niezdolność dłuższego wykonywania ruchu oraz zahamowania w trakcie wykonywania czynności dowolnej; w konsekwencji chory ma trudności z utrzymaniu wysuniętego języka, zamkniętych oczu, występuje niezdolność do utrzymania stałego uścisku ręki, czyli tak zwany

objaw dojarki, dochodzi również do częstego upuszczania przedmiotów [Marshall, 2004; Durr, 2007; Biglan i Shoulson, 2008]. W HD bardzo częstym objawem są zaburzenia ruchów gałek ocznych; występuje zaburzenie ruchu wodzenia i zwolnienie sakkad [Collewijn i wsp., 1988]. Wraz z postępowaniem choroby pojawiają się również zaburzenia mowy i połykania [Biglan i Shoulson, 2008]. Stadium zaawansowane HD cechuje się zmniejszeniem nasilenia ruchów mimowolnych i wzrostem sztywności, zatem ruchy płasawicze mogą zanikać a pojawia się sztywność mięśni i dystonia [Marshall, 2004; Durr, 2007]. Można zatem twierdzić, że objawy ruchowe są kombinacją płasawicy, bradykinezji i dystonii.

2.4.2. Zaburzenia funkcji poznawczych

Zaburzenia funkcji poznawczych – (zaburzenia myślenia) są charakterystyczną cechą HD, powodują one problemy z rozumieniem, rozumowaniem, ocenianiem, a także pamięcią [Snowden i wsp., 2001]. W przebiegu HD praktycznie u wszystkich chorych bardzo szybko postępuje zespół otępienny o cechach otępienia podkorowego [Kirkwood i wsp., 2001]. Obserwuje się u chorych charakterystyczne spowolnienie myślenia (trudności z przywołaniem informacji na żądanie), zaburzenia orientacji, myślenia abstrakcyjnego, uwagi, koncentracji, percepcji wzrokowo-przestrzennej, funkcji wykonawczych – chory ma trudności w organizowaniu, planowaniu czynności złożonych, a także w sekwencyjnym porządkowaniu informacji i czynności. Ponadto chorzy wykazują trudności w inicjowaniu działania, planowaniu, co wynika ze sztywności myślenia i tendencji perseweracyjnych [Lawrence i wsp., 1996; Rich i wsp., 1999; Ho i wsp., 2003; Peinemann i wsp., 2005]. U chorych z HD rzadko występują zaburzenia pamięci operacyjnej [Papoutsis i wsp., 2014].

2.4.3. Zaburzenia psychiczne

Do najbardziej typowych zaburzeń psychicznych w HD należą zaburzenia osobowości, nierzadko obserwuje się labilność emocjonalną, okresowe występowanie apatii, stanów depresyjnych, rozdrażnienie pobudzenie, częste wybuchy złości, agresji również autoagresji [Cummins i Mega, 2005; Caine i wsp., 1978 ; Mendez, 1994; Paulsen i wsp., 2001]. U części pacjentów dominują objawy psychotyczne obrazem przypominające schizofrenie, często nasilone zaburzenia psychotyczne wraz z otępieniem są przyczyną umieszczenia chorych w szpitalach psychiatrycznych i błędów diagnostycznych, aż do momentu pojawienia się zaburzeń ruchowych (płasawicy) [Craufurd i Snowden, 2002; Ring i Serra-Mestres, 2002]. W przebiegu HD występują również zaburzenia obsesyjno-kompulsywne, zaburzenia lękowe [Wichowicz, 2009; Sławek i wsp., 2013; Szczudlik i wsp.,

2004; Beglinger i wsp., 2007]. Opisywane są także przypadki zaburzeń cyklu snu i czuwania ze wzmoczoną sennością w ciągu dnia i bezsennością nocną [Lanska i wsp., 1988]. Charakterystyczne jest podejmowanie przez chorych prób samobójczych, co nie zawsze ma związek z współwystępowaniem depresji. Często próby te są podejmowane pod wpływem impulsu, ulotnej myśli i wynikają z upośledzenia hamowania działań impulsywnych przez płaty czołowe [Di Maio i wsp., 1993].

2.5. Rozpoznanie

Rozpoznanie HD oparte jest na stwierdzeniu charakterystycznych objawów klinicznych (ruchów płasawicznych) i obciążonego wywiadu rodzinnego. Ponadto w badaniach neuroobrazowych – (TK, MRI), obserwuje się zanik jądra ogoniastego, poszerzenie układu komorowego mózgowia z charakterystycznym obrazem komór bocznych, przypominających kształtem „skrzydła motyla”, oraz zanik kory mózgowej [Sławek i wsp., 2013]. Wykonanie badania genetycznego w kierunku mutacji w genie *HTT* jest niezbędnym elementem ostatecznego potwierdzenia rozpoznania choroby Huntingtona [Paulsen, 2011].

2.6. Leczenie

Nadal nie istnieje leczenie przyczynowe HD. Leczenie objawowe natomiast może przynieść pewną poprawę jedynie w odniesieniu do zaburzeń ruchowych i zaburzeń psychicznych. Dotychczas nadal nie jest znany żaden lek, który by poprawił funkcje intelektualne chorych [Frank, 2014, Burgunder i wsp., 2011]. Pierwszymi lekami stosowanymi w celu łagodzenia ruchów płasawicznych były konwencjonalne leki przeciwpsychotyczne takie, jak: haloperidol, flufenazyna, tiapryd, primozyd i sulpiryd. Najlepiej przebadanym na pacjentach z HD lekiem z tej grupy jest haloperidol, lecz badania te były przeprowadzone wiele lat temu. Rozpoczynano stosowanie haloperidolu w niskich dawkach, około 2 mg a następnie zwiększano dawkowanie do uzyskania hamowania ruchów płasawicznych, dochodząc nawet do dawki 80 mg [Koller i Trimble, 1985; Gimenez-Roldan i Mateo, 1989; Knowling i Wrench, 1991]. Leki z wyżej opisanej grupy mają dość wąskie okno terapeutyczne, w związku z tym większe dawki zwykle wywołują działania niepożądane, jak: często pogorszenie funkcji poznawczych, poza tym dystonia, zaburzenia mowy oraz ruchów gałek ocznych, [Bonelli i Wenning, 2006; Phillips i wsp., 2008]. Szersze okno terapeutyczne i

niewiele inne spektrum działań niepożądanych mają atypowe leki przeciwpsychotyczne. Najczęściej stosowanym i najbardziej skutecznym lekiem w tej grupie jest olanzapina. Już przy dawce 5 mg uzyskuje się poprawę w zakresie zaburzeń zachowania a przy zastosowaniu dawki 30 mg można uzyskać hamowanie ruchów mimowolnych, poprawę chodu i mowy [Phillips i wsp., 2008; Squitieri i wsp., 2001; Benazzi, 2002]. Innym, atypowym neuroleptykiem, bardziej skutecznym jednak w zwalczaniu zaburzeń psychicznych niż ruchowych, jest risperidon [Bonelli i Wenning, 2006]. Dobrą skuteczność łagodzenia ruchów mimowolnych wykazuje tetrabenazyna, która jest przedstawicielem leków wypłukujących dopaminę [Ondo i wsp., 2002]. Stosowanie tetrabenazyny może powodować takie działania niepożądane jak: sedacja, bezsenność, depresja, zaburzenia lękowe, parkinsonizm, akatyzja, dysfagia oraz złośliwy zespół poneuroleptyczny [Burke i wsp., 1981; Mateo i wsp., 1992; Ossemann i wsp., 1996; Bonelli i Wenning, 2006]. Najradsze działania niepożądane, ale najgroźniejsze, to prowokowanie prób samobójczych oraz prowadząca do zachłystowego zapalenia płuc dysfagia [Snaith i Warren, 1974; Gimenez-Roldan i Mateo, 1989]. Wydaje się, że ostatnio wprowadzona w niektórych krajach deutetabenazyna jest pozbawiona wielu działań niepożądanych tetrabenazyny [HSG, 2016]. Leczenie objawów psychiatrycznych w HD jest dość trudne. W przypadku depresji, która jest pierwszym i dość częstym objawem choroby, zaleca się stosowanie leków przeciwdepresyjnych, zwłaszcza leków z grupy selektywnych inhibitorów wychwytu zwrotnego serotoniny (SSRI). W leczeniu objawów psychotycznych największą skuteczność uzyskuje się stosując risperidon [Madhusoodanan i wsp., 1998; Erdemoglu i Boratav, 2002]. W przypadku agresji pożądane rezultaty przynosi stosowanie haloperidolu i olanzapiny [Bonelli i Wenning, 2006]. Należy również podkreślić, że w przypadku otępienia inhibitory cholinesterazy nie są skuteczne [Fernandez i wsp., 2000; de Tommaso i wsp., 2007]. W bardzo zaawansowanym stadium choroby często staje się konieczne leczenie zaburzeń psychiatrycznych w warunkach szpitalnych, czyli na oddziałach psychiatrycznych [Vasudev i wsp., 2010]. Oprócz leczenia farmakologicznego, które pozwala wyłącznie na łagodzenie objawów choroby, istotną rolę odgrywa również leczenie rehabilitacyjne; zauważono bowiem, że rehabilitacja ruchowa, logopedyczna, terapia zajęciowa może przynieść znaczną poprawę w funkcjonowaniu chorego z HD. Ponadto oprócz wsparcia rodziny bardzo istotne jest wsparcie i opieka neurologa, psychiatry, pracownika socjalnego, psychologa (opieka psychologiczna konieczna również dla opiekuna chorego) [Siesling i wsp., 1998; Zinzi i wsp., 2007]. Bardzo ważne jest by pacjent był aktywny rodzinnie i zawodowo tak długo jak to jest możliwe [Zielonka i wsp., 2015].

3. OPIEKA NAD OSOBĄ Z CHOROBA HUNTINGTONA A OBCIĄŻENIE OPIEKUNA

3.1. Opieka nad chorym przewlekłe

Wielu współczesnych autorów podkreśla, że choroba dotykająca jednego z członków rodziny wywiera silny wpływ na funkcjonowanie całej jego rodziny. Wpływ choroby na rodzinę często określany jest terminami takimi jak: „obciążenie rodziny” lub „brzemie rodziny” (z ang.: *family burden*) tudzież „stres w rodzinie” [De Barbaro, 1992]. W literaturze wpływ choroby podopiecznego na opiekuna opisywany jest również, jako doświadczanie przewlekłego stresu, obciążenia, brzemienia, ale także negatywnych zmian jakości życia opiekuna [Shulz, 2009; Rabins i Black, 2007; Sorrell, 2007]. Sprawowanie długotrwałej opieki nad osobą chorą pociąga za sobą szereg negatywnych konsekwencji dla opiekuna, które w literaturze określane są mianem „obciążenia opiekuna” (ang.: *caregiver burden*) czy też „obciążenia opieką” (ang.: *burden of care*) [Pearlin i wsp., 1990; Rachel i wsp., 2014; Ciałkowska-Kuźmińska i Kiejna, 2010].

W licznych opracowaniach naukowych opisujących negatywne konsekwencje wynikające z opieki nad osobą chorą coraz częściej odchodzi się od pojęcia „obciążenie opieką” na rzecz pojęć „konsekwencje opieki” (ang.: *caregiving consequences*) czy „doświadczenia związane z opieką” (ang.: *caregiving experience*) [Ciałkowska-Kuźmińska i Kiejna, 2010].

W niniejszej pracy użyto pojęć „obciążenie opieką”, „obciążenie opiekuna” mających wydźwięk negatywny, by podkreślić, że negatywne doświadczenia związane z opieką nad chorym z HD będą głównym przedmiotem zainteresowania autorki.

W piśmiennictwie można spotkać wiele różnych definicji pojęcia obciążenia. Pearlin i wsp. [1990] obciążenie (brzemie) definiują, jako problemy fizyczne (czas opiekuna i wszelkie koszty przeznaczane na opiekę), psychiczne (zaburzenia emocjonalne) związane z odczuwaniem stresu, napięcia psychicznego, poczucia przeciążenia opieką, społeczne (ograniczenie kontaktów społecznych opiekuna w relacjach z rodziną, przyjaciółmi), a także finansowe (konieczność rezygnacji z pracy zawodowej przez opiekuna lub konieczność jej ograniczenia jak również koszty związane z leczeniem i rehabilitacją chorego), które

towarzyszą opiekunom sprawującym opiekę nad osobą chorą. Zdaniem Sales [2003], odwołującej się do badań George'a i Montgomery, obciążenie to zbiór wszystkich doświadczeń i trudności, których doświadczają członkowie rodziny na skutek choroby bliskiej osoby.

Grad i Sainsburg obciążenie zdefiniowali, jako skutek, jaki choroba psychiczna wywiera na osoby opiekujące się i zarazem żyjące razem z chorym [Grad i Sainsburg, 1963]. Autorzy Forsberg-Warleby i wsp. [2001] wyróżniają obciążenie fizyczne, które związane jest ze stanem funkcjonalnym podopiecznego, oraz emocjonalne będące skutkiem zmian, jakie zachodzą w relacjach społecznych opiekuna. Natomiast Cantor [1983] uważa, że obciążenie to czynnik emocjonalny, który pojawia się w wyniku fizycznego przeciążenia opiekuna. Przez innych autorów obciążenie definiowane jest jako wpływ choroby pacjenta na jego rodzinę, jako trudności, które odczuwa rodzina pacjenta chorego psychicznie lub jako trudności spowodowane przez pacjenta [Raś i wsp., 2005]. W psychogeriatrici aktualnie stosowana jest definicja pojęcia „obciążenie opiekuna” z początku lat osiemdziesiątych XX wieku; określa ona fizyczne, emocjonalne, materialne i społeczne koszty jakie ponoszą członkowie rodzin sprawujący opiekę nad przewlekle chorym [Zarit i wsp., 1980].

Rola opiekuna osoby chorej obarczona jest różnego rodzaju dolegliwościami, negatywnymi konsekwencjami wpływającymi z opieki. Konsekwencje te mogą dotyczyć nie tylko samego tzw. głównego opiekuna, ale także całej rodziny i bliskich zarówno pacjenta jak i jego opiekuna - zwłaszcza gdy opiekun nie jest spokrewniony z podopiecznym [Awad i Varuganti, 2008; Schene, 1990; Schene i wsp., 1994; Reine i wsp., 2003]. W ramach negatywnych konsekwencji obciążenia opiekunów, wielu autorów wyróżnia dwa jego wymiary: obiektywny oraz subiektywny [Hoening i Hamilton, 1966; Schene, 1990]. Wymiar obiektywny – odnosi się do niekorzystnych zmian w życiu rodzinnym opiekuna, zawodowym, w funkcjonowaniu społecznym, odnosi się do problemów zdrowotnych i finansowych opiekuna [Raś w wsp., 2005; Burns i Rabins, 2000]. Obciążenie obiektywne dotyczy obiektywnych, mierzalnych wskaźników niekorzystnych zmian w funkcjonowaniu opiekuna, które to związane są z chorobą podopiecznego i sprawowaniem nad nim opieki [Raś i wsp., 2005; Shene, 1990]. Ten rodzaj obciążenia wyraża się zatem w dających się opisać – w kategoriach behawioralnych – w zmianach w codziennych czynnościach domowych, w jakości podejmowanych relacji rodzinnych, w spędzaniu czasu wolnego, odnosi się także do ciężkości i przewlekłości choroby podopiecznego a także może wpływać na pogorszenie się zdrowia somatycznego opiekuna. Obciążenie to wydaje się być również wypadkową

obiektywnych czynników socjodemograficznych, jak: wiek, płeć, wykształcenie czy poziom pokrewieństwa między opiekunem a podopiecznym [Schene, 1990; Schene i wsp., 1994; Sales, 2003; Awad i Varuganti, 2008].

Wymiar subiektywny obciążenia (poczucie obciążenia) – dotyczy indywidualnych i osobistych reakcji opiekuna; odnosi się również do doświadczeń opiekuna na określone sytuacje, które związane są z niedogodnością i uciążliwością opieki. Subiektywne poczucie obciążenia dotyczy również napięcia psychicznego i innych reakcji emocjonalnych odczuwalnych przez opiekuna sprawującego opiekę nad osobą chorą [Raś i wsp., 2005; Kosmaka i Kłoszewska, 2002; Burns i Rabins, 2000]. Obciążenie subiektywne związane jest z poczuciem ciężaru, odczuwaniem stresu a także obniżeniem dobrostanu psychospołecznego opiekuna [Sheine i wsp., 1994; Sales, 2003; Awad i Varuganti, 2008]. Zdaniem autorów Maurin i Boyd [1990] obciążenie subiektywne jest emocjonalną ceną ponoszoną przez opiekunów zajmujących się osobami chorymi.

W Polsce, ale także w krajach gdzie dominują bliskie relacje rodzinne, ciężar opieki nad osobami przewlekle chorymi w istotnym stopniu spoczywa na najbliższych osobach z otoczenia chorego, najczęściej na rodzinie chorego (mąż, żona, dzieci), ale też często na dalszych krewnych, czy nawet przyjaciółach chorego [Bień i wsp., 2001; Jakubiak, 2010; Pędich, 2006]. W związku z tym obserwuje się wzrost zainteresowania konsekwencjami sprawowania opieki (psychologicznymi, somatycznymi), poziomem funkcjonowania kulturowego czy społecznego opiekunów, a także różnymi aspektami jakości ich życia [Wolff, 2006; Awad i Varuganti, 2008].

Bardzo często w miarę postępu choroby podopieczny wymaga całodobowej opieki, co skutkuje nadmiarem obowiązków opiekuna, deficytem snu, przeciążeniem - co w dalszej kolejności sprzyja przemęczeniu, a nawet rozwojowi depresji u opiekuna [Mace i Rabins, 2005; Terelak, 2001]. Zdaniem Urbańskiej zmęczenie, które jest wynikiem codziennych czynności i obowiązków, obejmuje zarówno zmęczenie fizyczne, psychiczne jak i zmęczenie społeczne. Autorka ten rodzaj zmęczenia nazywa zmęczeniem życiem codziennym, natomiast zmęczenie wynikające z długotrwałego wysiłku nazywa zmęczeniem przewlekłym; ten rodzaj zmęczenia związany jest ze znacznymi obciążeniami fizycznymi i psychicznymi organizmu opiekuna [Urbańska, 2010].

Autorzy Rachel i wsp. [2014] odnosząc się do literatury przedmiotu wyróżnili następujące czynniki wpływające na wzrost obciążenia opiekuna:

- związane z chorym (osobowość chorego, obraz psychopatologiczny choroby),
- związane bezpośrednio z opiekunem chorego (socjodemograficzne, psychologiczne, medyczne),
- czynniki środowiskowe i społeczne (wsparcie rodziny, instytucji medycznych, społecznych).

W licznych doniesieniach naukowych wykazano, że poziom obciążenia opiekuna przede wszystkim zależy od czynników ze strony pacjenta (podopiecznego), czyli od jego stanu psychicznego i sprawności funkcjonowania [Elmstahl i wsp., 1996; van Exel i wsp., 2005; McCullagh i wsp., 2005]. Zdecydowanie mniej badań poświęconych jest problematyce uzależnienia obciążenia od czynników związanych z opiekunem [Blake i Lincoln, 2000; McCullagh i wsp., 2005].

Jeśli chodzi zaś o czynniki środowiskowe i społeczne, to większe obciążenie stwierdza się u opiekunów z bardzo niewielkim wsparciem rodzinnym, społecznym, czy instytucjonalnym lub z jego całkowitym brakiem [Reed i wsp., 2014]. Opiekunowie w wielu krajach na świecie nie otrzymują odpowiedniego wsparcia społecznego i instytucjonalnego, niestety bardzo często doświadczając poczucia osamotnienia, izolacji społecznej, czy wręcz stygmatyzacji [Brodaty i wsp., 2003].

Pinquart i Sorensen wykazali, że opiekunowie są narażeni na długotrwałe obciążenie psychiczne, fizyczne i materialne; obciążenie to w konsekwencji wpływa na pogorszenie jakości życia opiekuna i jego funkcjonowania w obszarze rodzinnym, zawodowym i społecznym [Piquart i Sorensen, 2003]. Dokonując metaanalizy wykazali również, że zaburzenia zachowania, objawy psychotyczne oraz afektywne u podopiecznego z otępieniem są istotnym czynnikiem, wpływającym na nadmierne obciążenie opiekuna, pojawienie się stresu, pogorszenie zdrowia somatycznego i psychicznego [Pinquart i Sorensen, 2007]. Autorzy ci zwrócili również uwagę na istotne znaczenie subiektywnych odczuć opiekunów; zdaniem autorów opiekunowie bardzo często narażeni są na pojawienie się depresji, zaburzeń lękowych, czy problemów ze snem [Pinquart i Sorensen, 2007]. Bardzo często sprawowanie opieki nad chorym członkiem rodziny wykracza poza możliwości adaptacyjne opiekunów i może wywoływać u nich przewlekły stres [Son i wsp., 2007]. Natomiast Farran i wsp. [1997] zauważyli, że opiekunowie, którzy potrafili opiece nad chorym członkiem rodziny nadać większe znaczenie, byli rzadziej narażeni na pojawienie się u nich objawów depresyjnych. Podobne wnioski prezentują również Mausbach i wsp.; autorzy ci na podstawie badań w

grupie 79 opiekunów wykazali, że opiekunowie z pozytywnym myśleniem (poczucie sensu opieki, poczucie radzenia sobie z opieką) rzadziej odczuwali stres, co w konsekwencji wpływało na redukcję objawów depresyjnych, w przeciwieństwie do grupy opiekunów, u których występowało poczucie nieradzenia sobie z opieką. W przypadku opiekunów z tej drugiej grupy stwierdzono wyższe poczucie odczuwanego stresu, a co za tym idzie częstsze występowanie objawów depresyjnych [Mausbach i wsp., 2007]. Inni autorzy zaobserwowali, że opiekunowie sprawujący opiekę nad osobą chorą są również w grupie dość dużego ryzyka znaczącego pogorszenia się ich zdrowia somatycznego [Bookwala i wsp., 2000]. Liczne badania donoszą, że opiekunowie częściej zapadają na choroby naczyniowe, nadciśnienie tętnicze, chorobę niedokrwienną serca, a także częściej obserwuje się u nich spadek odporności immunologicznej. Opiekunowie osób chorych w wyniku przeciążenia obowiązkami, braku czasu, często zaniedbują własny stan zdrowia i często prowadzą niezdrowy styl życia (deficyt snu, zła dieta, nadużywanie alkoholu i innych używek, brak aktywności fizycznej) [Pinquart i Sorensen, 2007; Mausbach, Aschbacher i wsp., 2007].

3.2. Opieka nad chorym z chorobą Huntingtona

HD jest przewlekłą chorobą uwarunkowaną genetycznie, a jej objawy są zróżnicowane i pojawiają się w różnych etapach choroby. Osoby dotknięte HD wymagają opieki sprawowanej przez opiekunów przez wiele lat a często nawet dekad [Skirton i wsp., 2012].

Ponadto w przypadku HD w czasie sprawowania opieki nad jednym chorym członkiem rodziny mogą zachorować kolejne osoby z rodziny. Dla opiekunów świadomość, że opieka może trwać przez wiele lat i nad wieloma osobami jednocześnie, jest bardzo stresująca wzbudza w nich obawy i niepokój [Pickett i wsp., 2007].

W przebiegu HD wyróżnia się dwa jej etapy: przedkliniczny i kliniczny. Podział ten wskazuje na stopniowe obniżanie się sprawności, samodzielności chorego i - co za tym idzie - na stopniowy wzrost zależności podopiecznego od opiekuna. Na etapie przedklinicznym chory jest jeszcze w pełni samodzielny, ale już na tym etapie opiekunowie obarczeni troską o spokrewnionego chorego, znając obraz choroby na podstawie stanu zdrowia swoich bliskich, przeżywają silny lęk przed przyszłością, dodatkowo będąc nosicielami genu wywołującego chorobę doświadczają jeszcze silniejszego lęku już nie tylko o chorego rodzica, ale także o siebie samego i o własne dzieci [Roos, 2010].

Etap kliniczny HD Roos [2010] dzieli na trzy fazy; obrazują one stopniowy wzrost poziomu obciążenia opiekuna w zależności od obniżania się sprawności chorego:

1. W pierwszej fazie pojawiają się pierwsze charakterystyczne objawy ruchowe oraz psychiatryczne, które powodują trudności w samodzielnym, codziennym funkcjonowaniu chorego. Opieka nad chorym staje się dla opiekuna obciążająca na tym etapie z powodu zmian zachowania i osobowości chorego.
2. W drugiej fazie w wyniku już znacznych zaburzeń ruchowych chory wymaga stałej pomocy opiekuna w codziennym funkcjonowaniu. Rodzina staje się coraz bardziej obciążona w wyniku niesprawności - zarówno psychicznej jak i fizycznej - podopiecznego.
3. W trzeciej fazie zaburzenia ruchowe są już bardzo zaawansowane, chory staje się całkowicie niesamodzielny i wymaga stałego i kompleksowego wsparcia opiekuna. Opieka staje się bardzo obciążająca przede wszystkim ze względu na całkowitą niesprawność fizyczną podopiecznego z HD; ta faza choroby kończy się śmiercią chorego.

W przypadku HD to zazwyczaj najbliższa rodzina podejmuje się pełnienia roli opiekuna i bierze na siebie odpowiedzialność za opiekę nad chorym członkiem rodziny [Kessler, 1993].

Dotychczas prowadzone badania nad HD przede wszystkim koncentrują się na wpływie HD, na jakość życia pacjentów oraz osób należących do grupy ryzyka [Helder i wsp., 2002; Shakespeare i Anderson, 1993; Skirton i Glendinning, 1997] i na jej klinicznym wymiarze, natomiast bardzo niewiele uwagi poświęca się nieformalnym opiekunom osób dotkniętych HD. Ponadto pomimo iż piśmiennictwo światowe w wątlm zakresie, ale jednak porusza zagadnienia psychospołecznych konsekwencji sprawowania opieki nad chorym z HD [Williams i wsp., 2012; Sołtysiak i wsp., 2008; Ready i wsp., 2008], to w Polsce nadal jest to temat uchodzący uwadze badaczy [Banaszkiewicz i wsp., 2012]. Opiekunów osób dotkniętych HD często określa się jako „osoby zapomniane w rodzinach HD”, bądź jako „niewidocznych pacjentów” [Kessler, 1993].

Sprawowanie opieki nad osobą dotkniętą HD znacznie obniża jakość życia opiekunów [Hartelius i wsp., 2010; Ready i wsp., 2008], w szczególności z powodu czasochłonności, izolacji społecznej opiekunów, trudności w radzeniu sobie ze sprawowaniem opieki, objawów psychicznych podopiecznych, także kłopotów finansowych [Korer i Fitzsimmons, 1985; Hans

i Koeppen, 1980; Semple, 1995; Aubeeluch i Buchanan, 2006 i 2007; Hayden i wsp., 1980; Lovit i van Tijingen, 2005; Tyler i wsp., 1983], jak również ograniczonego dostępu do konkretnych usług dla podopiecznych tj. specjalistyczna pomoc, specjalistyczne wsparcie, sprzęt [Shakespeare i Anderson, 1993; Sołtysiak i wsp., 2008]. Choć potrzeby jak również i problemy z jakimi się borykają opiekunowie sprawujący opiekę nad chorymi na HD są bardzo zbliżone do potrzeb i problemów opiekunów osób dotkniętych innymi chorobami przewlekłymi, np. chorobą Alzheimera [Georges i wsp., 2008; Gabrylewicz i wsp., 2006], Parkinsona [Grabowska-Fudala i wsp., 2009], chorobami psychicznymi jak schizofrenia [Borowiecka-Kluza i wsp., 2013], czy udarem mózgu [Rigby i wsp., 2009] to w przypadku HD występują pewne szczególne cechy choroby, które w wymienionych wcześniej chorobach, jak też i innych chorobach przewlekłych, nie występują, lub pojawiają się sporadycznie [Dawson i wsp. 2004; Domaradzki, 2015]. Do unikalnych cech HD, odróżniających ją od innych chorób przewlekłych, należy przede wszystkim jej dziedziczny charakter, który powoduje, że na ryzyko zachorowania narażeni są również inni członkowie rodziny osoby dotkniętej HD i ich dzieci [Aubeeluch i Buchanan, 2007; Lovit i van Tijingen, 2005; Sparbel i wsp., 2008]. Dziedziczna natura HD sprawia ponadto, że opiekunowie osób z HD bardzo często opiekują się kilkoma pokoleniami chorych (rodzicami, rodzeństwem, dziećmi), nierzadko w obliczu i ze świadomością w przypadku nosicieli zmutowanego genu nieuchronności zachorowania w przyszłości [Williams i wsp., 2012; Aubeeluch i Buchanan, 2007; Pickett i wsp., 2007]. HD – w przeciwieństwie do innych chorób neurodegeneracyjnych – ujawnia się dość szybko, bo już w czwartej, piątej dekadzie życia. Wczesny początek choroby sprawia, że opiekunowie chorych z HD są znacznie młodszy niż opiekunowie osób z chorobą Alzheimera, czy chorobą Parkinsona [Williams, Skirton i wsp., 2009]. Zasadniczą różnicą jest również dłuższy rozwój HD, co sprawia, że wydłuża się okres sprawowania opieki [Williams i wsp., 2012; Sołtysiak i wsp., 2008; Etchegary, 2011].

Neuropsychiatryczny charakter HD jest głównym powodem postrzegania przez opiekunów sprawowania opieki jako doświadczenia „bardzo stresującego” [Roscoe i wsp., 2009]. Opiekunowie podkreślają, że w sprawowaniu opieki emocjonalnie obciążającym dla opiekuna jest zmienność nastrojów chorego, zaniki pamięci, depresja, skłonność do irytacji, napady agresji, a także myśli samobójcze [Kaptein i wsp., 2007]. Ponadto źródłem stresu jest również zmiana ról; małżonek lub dziecko w związku z chorobą krewnego zmienia dotychczasową rolę na rolę opiekuna [Williams, Skirton, 2009; Sparbel i wsp., 2008], nierzadko mając problem z przystosowaniem się do niej [Williams i wsp., 2007]. Problemy z

przystosowaniem się do nowej roli dotyczą zwłaszcza młodocianych opiekunów – dzieci osób z HD, przyczyna owych problemów w znacznej mierze wypływa z nieumiejętności zaakceptowania przez nich nowej roli. Ponadto badania dowodzą, że sprawowanie opieki przez młodocianych opiekunów może mieć niekorzystny wpływ na ich zdrowie, edukację, rozwój psychiczny, emocjonalny, czy kontakty społeczne [Rothing i wsp., 2013; Forrest Keenan i wsp., 2007]. Posiadanie w rodzinie chorego z HD jest dla młodych opiekunów często krępujące i wstydlive i ma ono negatywny wpływ na ich relacje z rówieśnikami [Sparbel i wsp., 2008], w związku z tym unikają oni kontaktu z chorym rodzicem. Młodociani opiekunowie obawiają się także, że sprawowanie opieki nad rodzicem z HD negatywnie wpłynie na ich dotychczasowe życie całkowicie je zmieniając, jak również uniemożliwi im planowanie dalszej własnej przyszłości, zwłaszcza, że będąc potomkiem chorego rodzica należą do grupy ryzyka i sami mogą zachorować [Sparbel i wsp., 2008; Williams, Ayers i wsp., 2009; Rothing i wsp., 2013].

3.3. Opieka nad chorym z HD a relacje małżeńskie i rodzinne

W przypadku opiekunów małżonków sprawowanie opieki nad chorym małżonkiem prowadzi do zaniku między nimi więzi małżeńskich, opiekunowie ci odczuwają żal, że ich związek przypomina relacje o charakterze opiekuńczym, relacje typu matka-dziecko [Kessler, 1993; Kessler, 1993a ; Aubeeluck i Buchanan, 2007; Williams i Skirton i wsp., 2009]. Tego typu relacje powodują tworzenie się dystansu psychologicznego między podopiecznym, a małżonkiem opiekunem [Jarka i wsp., 1996]. Niektóre wyniki badań sugerują, że HD przyczynia się często do rozpadu małżeństwa [Hans i Koeppen, 1980; Jarka i wsp., 1996], a za jeden z ważnych powodów uznaje się właśnie zmiany w relacjach małżeńskich. Małżonkowie pacjentów z HD często uważają, że ich partnerzy są „straceni” [Korer i Fitzsimmons, 1985], zwłaszcza w czasie, gdy postępuje otępienie, zmiany osobowości i zachowania u podopiecznych [Jarka i wsp., 1996; Tyler, 1991]. Zaburzenia psychiczne i zmiany osobowości u podopiecznych najbardziej obciążają ich partnerów [Leimkuhler, 1987; Stern i Eldridge, 1975].

Opiekunowie małżonkowie oprócz utraty bliskiego przyjaciela i wsparcia ze strony chorego współmałżonka, doświadczają również zakłóceń w relacjach wewnątrzrodzinnych i relacjach poza-rodzinnych [Williams i wsp., 2007]. Choroba wywiera negatywny wpływ na komunikację w rodzinie, na jej spójność, co prowadzi do wielu konfliktów [Roscoe i wsp.,

2009; Williams i wsp., 2012; Dawson i wsp., 2004]. Badania naukowe potwierdzają, że HD ma znaczący wpływ na stabilność systemu rodzinnego, kształt ról wśród członków rodziny, a w szczególności na relacje między członkami rodziny, czyli między małżonkami, jak również między rodzicami a dziećmi [Rothing i wsp., 2014]. Opieka nad chorym małżonkiem z HD szczególnie stresująca jest dla opiekunów w średnim wieku. Jest to czas, kiedy mogliby poświęcić się rozwijaniu własnej kariery zawodowej, czy realizacji własnych zainteresowań, to w wyniku zmiany ról (przyjęcia na siebie obowiązku opieki nad chorym krewnym), czują się obciążeni nową rolą. Jest to też czas, kiedy opiekun nadal sprawuje obowiązki rodzicielsko-wychowawcze – i ta nowa rola może również negatywnie wpływać na wypełnianie tychże obowiązków [Kessler, 1993a; Vamos i wsp., 2007].

Zarówno opiekunowie dorośli, jak i młodociani, często czują się uwięzieni w nowej roli – roli opiekuna – i wyrażają chęć ucieczki, twierdzą, że ich własne potrzeby są lekceważone, spychane na dalszy plan, aby dać pierwszeństwo opiece nad chorym podopiecznym [McGarva, 2001], zmagają się oni ze zmęczeniem, wyczerpaniem, brakiem czasu, często też doświadczają frustracji, złości, depresji, a czasami poczucia winy [Pickett i wsp., 2007].

3.4. Opieka nad chorym z HD a wsparcie medyczne

Opiekunowie chorych z HD mają negatywne doświadczenia z opieką medyczną i społeczną, co potwierdzają badania Skirtona i wsp. [2010], przeprowadzone w USA i Wielkiej Brytanii. Poważnym problemem rodzin z HD jest brak wiedzy w zakresie opieki nad chorym z HD wśród pracowników medycznych – i to nawet na poziomie podstawowym. Ponadto opiekunowie zgłaszali trudności z dostępem do placówek opieki zdrowotnej, czy też problemy ze znalezieniem instytucji z wykwalifikowanym personelem, które zgodziłyby się przyjąć chorego. Głównym powodem odmowy leczenia i rehabilitacji jest stosunkowo młody wiek pacjentów, który dyskwalifikuje ich w dostępie do opieki geriatrycznej [Skirton i wsp., 2010; Zielonka i wsp., 2013]. Problem z brakiem miejsc w domach opieki społecznej dotyczy zwłaszcza chorych z młodocianą postacią HD. Osoby dotknięte HD mają również trudności z dostępem do podstawowej opieki medycznej, a także opieki domowej [Roscoe i wsp., 2009].

Autorzy Skirton i Glendining [1997] oraz Etchegary [2011] w swych badaniach dowodzą, że opiekunowie osób z HD nie są zadowoleni z opieki nad ich chorym krewnym, poświęconego im czasu, czy też wsparcia otrzymanego od pracowników medycznych.

Autorzy ci wykazali, że komunikacja między opiekunami, a lekarzami jest zaburzona, że lekarze często nie uświadamiają sobie, z jakimi problemami borykają się opiekunowie i jakie są ich potrzeby. Ponadto opiekunowie uskarżają się na brak ze strony pracowników medycznych jakiegokolwiek praktycznych porad, co do sposobu radzenia sobie ze stresem, czy też porad dotyczących rozwiązywania problemów związanych z opieką [Roscoe i wsp., 2009].

Brak wiedzy na temat HD i doświadczenia w postępowaniu z chorymi wśród pracowników służby zdrowia może komplikować możliwość współpracy między pracownikiem medycznym, a opiekunem, a brak wsparcia ze strony innych członków rodziny dodatkowo zwiększa obciążenie opiekunów [Helder i wsp., 2002; Dawson i wsp., 2004].

Już w 1993 r. Kessler pisał o opiekunach, jako „zapomnianych osobach w rodzinach HD”, twierdząc, że ich potrzeby są często ignorowane przez pracowników medycznych [Kessler, 1993]. Sami członkowie rodzin opiekę nad chorym z HD określają, jako doświadczenie uciążliwe i stresujące; jest to to według nich tak zwana „samotna podróż” [Etchegary, 2011; Soares, 2012; Williams i wsp., 2012].

3.5. Sposoby radzenia sobie opiekuna z sytuacją opieki nad pacjentem z HD

HD w oczywisty i szczególnie sposób dotyka tak chorego, jak i członków jego rodziny, czy opiekunów, w znacznym stopniu upośledzając życie rodzinne. Rodzina skazana jest na sprawowanie opieki przez wiele lat i na pokonywanie codziennych problemów medycznych, społecznych, często ze świadomością w przypadku nosicieli nieuchronności zachorowania w przyszłości [Banaszkiewicz i wsp., 2012; Pickett i wsp., 2007]. Zatem funkcjonowanie opiekunów osób dotkniętych HD w znacznej mierze zależy od przyjętych przez nich strategii radzenia sobie z tą trudną sytuacją. Niektórzy opiekunowie koncentrowali się na pozytywnych aspektach opieki, co pomagało im zaakceptować rzeczywistość [Williams, Skirton i wsp., 2009]. Innym opiekunom religia i sfera duchowości pozwalała odnaleźć sens w trudnym dla nich czasie [Aubeeluck i wsp., 2012; Roscoe i wsp., 2009; Williams, Skirton i wsp., 2009]. Najczęstszą jednak strategią radzenia sobie przez opiekunów z chorobą podopiecznego była negacja (unikanie rozmów a także wszelkich sytuacji, które by przypominały o chorobie, zaprzeczanie wstępnej diagnozie, ignorowanie wczesnych i

„oczywistych” objawów choroby). Dotyczyła ona zwłaszcza tych rodzin, w których dzieci były w grupie ryzyka. Charakteryzowała się tym, że rodzice by chronić dzieci często nawet izolowali je od chorego rodzica, by oszczędzić im widoku pogarszającego się stanu zdrowia rodzica [Lowit i van Teijlingen, 2005; Kessler, 1993a ; Sparbel i wsp., 2008]. Jednakże negacja w konsekwencji prowadzi do pogorszenia się relacji z rodziną i znajomymi, wpływa na zmniejszenie poziomu wsparcia udzielanego przez członków rodziny, a także utrudnia szukanie i pozyskiwanie pomocy niezbędnej zarówno choremu, jak i opiekunowi [Lowit i van Teijlingen, 2005].

3.6. Sztuka dotarcia do opiekunów

Bardzo powszechne jest w praktyce lekarskiej niedostrzeżenie problemów opiekunów, a skupianie uwagi głównie na osobie chorej. Jest to niesłuszne postępowanie, bowiem gorszy stan psychiczny, somatyczny a także nadmierne przeciążenie opiekunów opieką nad podopiecznym może prowadzić do zaniedbań w czasie sprawowania opieki, ale także i nadużyć w stosunku do podopiecznego. Konieczne jest zatem zwrócenie uwagi na stan somatyczny i psychiczny opiekunów oraz zapewnienie im jak najlepszego wsparcia – czy to po przez interwencję psychoterapeutyczną, która między innymi może pomóc opiekunowi w zaadaptowaniu się do nowej sytuacji, jak też poprzez inne formy wsparcia opiekunów w rozwiązywaniu problemów wynikających ze sprawowania opieki. Ważne jest zapobieganie poczuciu osamotnienia i izolacji [Rachel i wsp., 2014].

Liczne badania wskazują, że uczestnictwo opiekunów w zintegrowanych programach psychospołecznych dotyczących strategii postępowania z chorym, psychoedukacji, konsultacji z rodziną, czy też uczestnictwo w różnych programach psychoterapeutycznych takich jak np. grupy wsparcia, pozytywnie wpływa na jakość życia opiekunów i ich podopiecznych [Holland i wsp., 2009; Thompson i wsp., 2007; Eloniemi-Sulkava i wsp., 2009].

Na podstawie powyższych doniesień naukowych jednoznacznie można stwierdzić, że sprawowanie opieki nad osobą chorą pociąga za sobą szereg niekorzystnych skutków dla opiekunów. Wydaje się, zatem, że podjęcie badań dotyczących oceny obciążenia opiekunów sprawujących opiekę nad osobami dotkniętymi HD może przyczynić się do bliższego poznania problematyki sprawowania opieki nad pacjentem z tą chorobą, jak również pozwoli na wyciągnięcie wniosków, które w przyszłości mogą znaleźć zastosowanie w poradnictwie.

4. ZAŁOŻENIA BADAWCZE, CELE PRACY I HIPOTEZY BADAWCZE

4.1. Założenia badawcze

Choroba Huntingtona (HD) jest rzadką, postępującą, neurodegeneracyjną chorobą genetyczną, dziedziczną autosomalnie dominująco, przebiegającą z charakterystycznymi objawami ruchowymi, zaburzeniami funkcji poznawczych i zaburzeniami psychicznymi, które w miarę postępu choroby doprowadzają do całkowitego uzależnienia się chorego od opiekuna [Seneca i wsp., 2004; Sławek i wsp., 2013]. Zważywszy na genetyczny charakter choroby, neuropsychiatryczne objawy, wczesny początek choroby (czwarta, piąta dekada życia pacjenta), jak również długi okres sprawowania opieki, który nierzadko trwa nawet trzydzieści lat wydaje się, iż brzemień opiekuna związane z opieką nad pacjentem z HD jest ogromne. Podejmując badania postanowiono zgłębić problematykę obciążenia opiekunów wynikającego ze sprawowania opieki nad chorym z HD, jak również dokonać jego analizy i oceny. Ponadto postanowiono także ocenić wpływ poszczególnych objawów choroby Huntingtona (ruchowych, poznawczych i psychicznych), również czynników związanych z opiekunem (demograficznych, psychologicznych) na obciążenie opiekuna. Założono, że przeprowadzone badania pozwolą ustalić, czy sprawowanie opieki jest obciążające fizycznie, psychicznie, czasowo, czy wpływa na życie osobiste, rodzinne i zawodowe opiekuna, czy wraz z nasileniem objawów HD wzrasta obciążenie opiekunów. Ponadto ważne wydaje się ustalenie jak opiekun radzi sobie z opieką nad pacjentem z HD. Czy wraz z czasem trwania sprawowania opieki występuje adaptacja do zaistniałej sytuacji i obciążenie opiekuna ulega ograniczeniu, czy – wprost przeciwnie – nawarstwia się zmęczenie i opiekun staje się niewydolny? Uznano, że dzięki przeprowadzonym badaniom będzie można uzyskać wiele cennych wskazówek przydatnych w poradnictwie, programach edukacyjnych dla pacjentów i ich opiekunów, a także przy opracowywaniu metod wsparcia dla opiekunów, czy planowaniu systemowych rozwiązań pomocnych opiekunom w sprawowaniu opieki.

Zasadne wydaje się zatem podjęcie badań nad obciążeniem opiekuna sprawującego opiekę nad chorym z chorobą Huntingtona.

4.2. Cele badań

W nawiązaniu do powyższych założeń badawczych postawiono następujące cele pracy:

1. Zgłębienie problematyki obciążenia opiekunów wynikającego ze sprawowania opieki nad osobami z chorobą Huntingtona - z dokonaniem jego analizy i oceny.
2. Ocena wpływu poszczególnych objawów choroby Huntingtona (ruchowych, poznawczych i psychicznych) na obciążenie opiekunów zajmujących się chorymi z HD.
3. Ocena wpływu czynników związanych z opiekunem (demograficznych i psychologicznych) na obciążenie opiekunów zajmujących się podopiecznymi z chorobą Huntingtona.

4.3. Hipotezy badawcze

Założono, że przeprowadzone badania pozwolą na zgłębienie problematyki obciążenia opiekunów sprawujących opiekę nad osobami dotkniętymi HD a także na dokonanie jego analizy i oceny. W związku z przyjętymi założeniami i celami pracy postawiono następujące hipotezy badawcze:

- 1) Opieka nad podopiecznym z HD jest obciążająca fizycznie dla opiekuna pacjenta.
- 2) Opieka nad chorym z HD jest obciążająca psychicznie dla opiekuna chorego.
- 3) Sprawowanie opieki nad podopiecznym z HD jest obciążające czasowo dla opiekuna pacjenta.
- 4) Sprawowanie opieki nad osobą dotkniętą HD zaburza życie osobiste, rodzinne i zawodowe opiekuna.
- 5) Długotrwała opieka nad osobą z HD może wywoływać dyskomfort oraz sytuacyjną drażliwość i agresję u opiekuna.
- 6) Wraz z nasileniem się u podopiecznego objawów choroby Huntingtona wzrasta obciążenie opiekuna.
- 7) Wraz z czasem trwania sprawowania opieki nad osobą z chorobą Huntingtona występuje adaptacja opiekuna do zaistniałej sytuacji, modulowana przez postęp HD, co może powodować pojawienie się dysonansu pomiędzy stanem zaawansowania HD a stopniem obciążenia opiekuna.

5. MATERIAŁ I METODY

5.1. Materiał badawczy

5.1.1. Etap pierwszy badania

Materiał badawczy wykorzystany w I etapie badania pochodzi z rejestru Europejskiej Sieci Choroby Huntingtona (ang.: *European Huntington's Disease Network* - EHDN) z ośrodka EHDN w Poznaniu, gdzie został zebrany w latach 2007-2014 w ramach badania REGISTRY. Zostało ono zaaprobowane przez Komisję Bioetyczną przy Uniwersytecie Medycznym im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu uchwałami nr 117/07 z dnia 01.02.2007 r., nr 1051/09 z 3.12.2009 r. oraz nr 565A/11 z 16.06.2011 r.

Badaniem objęto 144 pary: 144 chorych z HD potwierdzoną badaniem genetycznym i 144 opiekunów tychże samych chorych. W badaniu wzięli udział wszyscy pacjenci z HD i ich opiekunowie, uczestniczący w badaniu obserwacyjnym REGISTRY, którzy zostali przebadani i zarejestrowani w ośrodku EHDN w Poznaniu w latach 2007-2014, czyli 144 pary: pacjent - opiekun. W ramach etapu I zebrano kwestionariusze Inwentarza Obciążenia Opiekuna (ang.: *Caregiver Burden Inventory* - CBI) od 144 opiekunów. Inwentarz CBI był wypełniany przez opiekuna przy każdej wizycie (pacjenta wraz z opiekunem).

5.1.2. Etap drugi badania

Badanie zostało przeprowadzone w okresie od 20.05 – 25.07. 2019 roku. Wzięli w nim udział opiekunowie tych samych podopiecznych, którzy uczestniczyli w I etapie badania. Za pośrednictwem Poczty Polskiej dostarczono 144 opiekunom kwestionariusze ankiet: CBI, Wywiad Obciążenia Zarita (ang.: *Zarit Burden Interview* – ZBI), Skalę Obciążenia Opiekuna (ang.: *Caregiver Burden Scale* – CBS), Kwestionariusz Zdrowia Pacjenta (ang.: *Patient Health Questionnaire* - PHQ-9) oraz dla określenia danych charakteryzujących opiekuna ankietę – metryczkę, w której zawarto pytania o (wiek, płeć, wykształcenie, status zawodowy i stopień pokrewieństwa opiekuna z podopiecznym) i poproszono opiekunów o ich wypełnienie. Udział w badaniu był dobrowolny, ankiety anonimowe (na kopertach zwrotnych widniał jedynie adres odbiorcy, czyli ośrodka EHDN w Poznaniu. Tą samą drogą otrzymano

zwrotnie wypełnione ankiety (respondent otrzymał kopertę zwrotną zaadresowaną i opłaconą). Adresy pacjentów i ich opiekunów znajdują się w ewidencji ośrodka EHDN w Poznaniu. Na 144 wysłanych ankiet uzyskano zwrot 114 ankiet poprawnie wypełnionych. A zatem w II etapie badania wzięło udział 114 opiekunów sprawujących opiekę nad podopiecznym z HD.

5.2. Narzędzia badawcze

W przeprowadzonych badaniach uwzględniono wiele czynników, które pozwoliły na bliższe poznanie wpływu sprawowania opieki nad chorymi z HD na opiekunów, na ich poczucie obciążenia wynikające z roli opiekuna.

W pracy zastosowano narzędzia badawcze, które poniżej zostaną szerzej omówione.

5.2.1. Kliniczna ocena chorego z chorobą Huntingtona

1. Do oceny stanu klinicznego chorego z HD zastosowano ujednoliconą skalę oceny choroby Huntingtona (ang.: *Unified Huntington's Disease Rating Scale* – UHDRS), która została opracowana przez badaczy - Huntington Study Group w 1996 roku, a następnie aktualizowana w 1998 roku [Siesling i wsp., 1998]. Stan kliniczny pacjentów z HD był oceniany przez lekarza w oparciu o UHDRS a wyniki oceny udokumentowane w formularzach/arkuszach poszczególnych skal. UHDRS składa się z części pozwalających na ocenę: motoryczną, behawioralną, poznawczą, funkcjonalną. Tak, więc do oceny:

a) objawów ruchowych wykorzystano – UHDRS Motor Assessment (nazywana również Total Motor Scale – TMS); skala ta składa się z kilku elementów, w tym np. oceny: płasawicy, dystonii, bradykinezji, chodu, dyzartii, czy też upośledzenia ruchów gałek ocznych. Zakres wyników skali do każdego objawu wynosił (0-4 punkty). Wyższe wyniki związane były z większym upośledzeniem chorego.

W ramach skali Motor Assessment oceniano również – pewność diagnostyczną. Poziom pewności diagnostycznej oceniany był od 0-4, poszczególne cyfry tej skali miały następujące znaczenie:

0 = normalna (brak nieprawidłowości),

1 = nieswoiste nieprawidłowości motoryczne (mniej niż 50% pewności),

2 = nieprawidłowości motoryczne mogą być objawami HD (50-89% pewności),

3 = nieprawidłowości motoryczne są najprawdopodobniej objawami HD (90-98% pewności),

4 = nieprawidłowości motoryczne są niedwuznacznymi objawami HD ($\geq 99\%$ pewności).

Formularz UHDRS Motor Assessment znajduje się w aneksie do pracy.

b) zaburzeń zachowania – UHDRS Behavioral Assessment, skala ta pozwala na ocenę stopnia ciężkości (nasilenia) i częstotliwości występowania każdego objawu behawioralnego. Każdy objaw był oceniany osobno pod kątem nasilenia i częstotliwości a zakres wyników do każdego objawu wynosił (0-4 punkty). Wyższe wyniki wskazują na nasilenie objawów psychiatrycznych. UHDRS Behavioral Assessment pozwala na ocenę takich objawów, jak: nastroje depresyjne, apatia, niepokój, lęk, drażliwość, urojenia, omamy, myśli samobójcze, zachowania destrukcyjne lub agresywne, myślenie obsesyjne, czy też zachowania kompulsywne.

Formularz UHDRS Behavioral Assessment znajduje się w aneksie do pracy.

c) objawów poznawczych – UHDRS Cognitive Assessment. W skład baterii skal pozwalających na ocenę neuropsychologiczną chorych z HD wchodzi: próba fluencji fonologicznej, próba interferencji Stroopa (nazywanie kolorów, czytanie słów, próba interferencji), a także test cyfr i symboli.

Wyższy wynik w UHDRS Cognitive Assessment świadczy o lepszym funkcjonowaniu poznawczym chorego z HD.

Formularz UHDRS Cognitive Assessment znajduje się w aneksie do pracy.

d) oceny funkcjonowania – UHDRS – Functional Assessment, Independence Scale, Total Functional Capacity;

- UHDRS Functional Assessment (FAS) – ocena funkcjonowania chorego. Skala zawiera 25 pytań oceniających wykonywanie przez pacjenta podstawowych czynności codziennych. Na pytania odpowiadał pacjent/opiekun, badani wybierali odpowiedź: 1 – tak lub 0 – nie. Zakres wyników do tej skali (0-25 punktów);

- Independence Scale (IS) – wskazuje poziom/stopień niezależności badanego. Stopień niezależności chorego oceniany był w oparciu o skalę procentową. Niezależność według skali IS podana jest w stopniach odmierzonych co pięć procent; każda kolejna pozycja oznacza mniejszą/większą o pięć procent wartość. Zakres wyników to (0-100 procent). Wyższe wyniki procentowe w skali IS wskazują na większy stopień niezależności chorego.

- Total Functional Capacity (TFC) – pozwala ocenić całkowitą zdolność czynnościową, ocenić stan zdrowia pacjenta na podstawie samodzielności funkcjonowania. Skala TFC ocenia zdolność chorego do wykonywania czynności dnia codziennego, prac domowych, zdolność do wykonywania pracy zawodowej czy też zarządzania finansami. Zakres wyników skali to (0-13 punktów). Skala TFC pozwala na klasyfikację pacjentów w pięciu fazach czynnościowych HD (wyodrębniono pięć stopni {stage} zaawansowania choroby) [Shoulson i Fahn, 1979].:

Stage I odpowiada wynikowi TFC (11-13 punktów),

Stage II do wyniku TFC (7-8 punktów),

Stage III do wyniku TFC (3-6 punktów),

Stage IV do wyniku TFC (1-2),

Stage V do wyniku TFC równe „0”.

Wyższe wyniki w skali TFC wskazują na lepsze funkcjonowanie chorego.

Formularze skal oceniających funkcjonowanie chorego z HD znajdują się w aneksie do pracy.

2. Do oceny ogólnego wrażenia badacza, co do nasilenia objawów choroby – wykorzystano skalę Global Clinical Impression (GCI) [Berk i wsp, 2008]; według oceny w skali GCI (wrażenie badacza dotyczące stanu zdrowia chorego z HD na podstawie przeglądu informacji w trakcie wizyty, nasilenia objawów), pacjenci mogli uzyskać ocenę w punktach:

1 (normalny, zupełnie zdrowy),

2 (na granicy choroby),

3 (lekko chory),

4 (umiarkowanie chory),

5 (wyraźnie chory),

6 (ciężko chory),

7 (jeden z najbardziej chorych pacjentów),

8 (nie do oceny).

Formularz skali GCI znajduje się w aneksie do pracy.

3. Do oceny biologicznego zaawansowania choroby Huntingtona u podopiecznych (ocenie zostało poddanych 102 spośród 144 podopiecznych uczestniczących w niniejszym badaniu), u których na wyniku badania genetycznego była podana liczba powtórzeń trójnukleotydu CAG w większym allelu obliczono Disease Burden (DB) – parametr odzwierciedlający biologiczne zaawansowanie choroby Huntingtona wg wzoru: $[DB = (\text{liczba powtórzeń trójnukleotydu CAG w większym allelu} - 35,5) \times \text{wiek badanego liczony od daty urodzenia do daty wykonania badania}]$ [Penney i wsp., 1997].

5.2.2. Inwentarz Obciążenia Opiekuna – Caregiver Burden Inventory – CBI

W celu zebrania danych pozwalających na ocenę obciążenia opiekunów wynikającego ze sprawowania opieki nad osobami dotkniętymi HD zastosowano badanie ankietowe, jako narzędzie badawcze wykorzystano kwestionariusz ankiety. W niniejszej pracy zarówno w I jak i II etapie badania opiekunowie chorych zostali poddani ocenie za pomocą CBI opracowanego przez kanadyjskich naukowców [Novak i Guest, 1989]. Inwentarz Obciążenia Opiekuna obejmuje 24 pytania zamknięte, pytania te są podzielone na pięć wymiarów (podskal): 1 – zależność od czasu, 2 - obciążenie rozwojowe, 3 - obciążenie fizyczne, 4 – obciążenie społeczne, 5 – obciążenie emocjonalne. W każdej podskali zawarte jest pięć pytań z wyjątkiem podskali – obciążenie fizyczne, w której to znajdują się cztery elementy (pytania). CBI zawiera pytania dotyczące obciążenia zarówno obiektywnego jak i subiektywnego opiekuna. Badani wybierali odpowiedź na dane pytanie z pięciostopniowej skali Likerta; w skali tej kolejne cyfry miały następujące znaczenia: 0 – (nie w ogóle), 1 – (tylko trochę), 2 – (dość dobrze), 3 – (dobrze), 4 – (dokładnie, całkowicie). W przypadku, gdy na dane pytanie respondent nie miał informacji (wiedzy) zaznaczał przy odpowiedzi „U”, natomiast w przypadku, gdy dane pytanie respondenta nie dotyczyło zaznaczał „N”. Suma punktów, jaką może uzyskać badany w CBI waha się od 0 do 96, wyniki wyższe oznaczają większe obciążenie opiekuna. W przypadku inwentarza CBI nie ma punktów odciążenia dla klasyfikacji obciążenia. Suma wyników dla podskal: zależność od czasu, obciążenie rozwojowe, obciążenie społeczne i obciążenie emocjonalne może wynieść od 0 do 20. W

przypadku podskali – obciążenie fizyczne – równoważny wynik można uzyskać mnożąc sumę pozycji w tej podskali przez 1,25 [Nowak i Guest, 1989].

Narzędzie badawcze CBI, jak potwierdza wielu autorów, okazało się być bardzo skutecznym wielowymiarowym narzędziem do oceny wpływu obciążeń na szereg aspektów życia opiekunów [Marvardi i wsp., 2005; Razani i wsp., 2007; Banaszekiewicz i wsp., 2012]. Ponadto jak dowodzą liczne badania narzędzie to wykazywało bardzo wysoką wewnętrzną spójność. W oryginalnej wersji angielskiej wewnętrzna spójność podskal to: 0,85, 0,85, 0,86, 0,73, 0,77 a zatem wartości oryginalne mieściły się w przedziale 0,73 do 0,86 [Nowak i Guest, 1989], we włoskiej wersji wartość alfa Cronbacha wynosiła $> 0,80$ [Marvardi i wsp., 2005], w przypadku hiszpańskiej wersji CBI wewnętrzna spójność wynosiła 0,89 (0,74 – 0,83 wśród podskal) [Wazquez i wsp., 2019], w chińskiej wartości alfa Cronbacha zawarte były w przedziale 0,79 do 0,93 [Chou i wsp., 2002], w portugalskiej mieściły się w zakresie 0,75 – 0,91 [Valer i wsp., 2015]. Powyższe wyniki oceniające inwentarz CBI pokazują, że jest on narzędziem o bardzo dobrej rzetelności i jest skutecznym narzędziem do oceny obciążenia opiekuna wynikającego ze sprawowania opieki nad osobą chorą.

W ramach etapu I niniejszego badania opiekunowie pacjentów z HD wypełniali kwestionariusz CBI przy każdej corocznej wizycie chorego biorącego udział w badaniu REGISTRY w ośrodku EHDN w Poznaniu, wypełniany był on samodzielnie przez opiekunów chorych z HD w warunkach zapewniających respondentowi dyskrecję. Czas trwania badania wynosił zwykle około 30 min. W II etapie badania kwestionariusz CBI został dostarczony opiekunom z prośbą o jego wypełnienie i odesłanie (koperta zwrotna opłacona i zaadresowana) do ośrodka EHDN w Poznaniu za pośrednictwem Poczty Polskiej.

Formularz CBI znajduje się w aneksie do pracy.

5.2.3. Wywiad Obciążenia Zarita - Zarit Burden Interview – ZBI

Wywiad Obciążenia Zarita (ang.: *Zarit Burden Interview – ZBI*) jest skalą służącą do pomiaru obciążenia opiekunów, jest jednym z najczęściej stosowanych narzędzi do pomiaru obciążenia opiekunów sprawujących opiekę nad podopiecznym z chorobami psychiatrycznymi [Tabu i wsp., 2004; Elmahdi i wsp., 2011; Chiu i wsp., 2009, 2011; Martive i wsp., 2009]. W niektórych publikacjach polskich autorzy opisujący/wykorzystujący skalę ZBI używali nazwy Skala Obciążenia Opiekuna Zarita (ang.: *Zarit Caregiver Burden Scale – ZCBS*) [Ciałkowska – Kuźmińska i Kiejna, 2010; Jacenko i wsp., 2012]. W niniejszej pracy używano oryginalnej nazwy skali, a mianowicie, Wywiad Obciążenia Opiekuna (ang.: *Zarit*

Burden Interview – ZBI). ZBI stworzył amerykański profesor Steven Zarit wraz ze współpracownikami w 1980 roku [Zarit i wsp., 1980] i wówczas zawierała ona 29 pytań. W 1985 roku skala ZBI została zmodyfikowana z kwestionariusza 29 pytań do 22 pytań [Zarit i wsp., 1985]. Do potrzeb niniejszej pracy została wykorzystana 22 itemowa skala ZBI. Omawiana skala zawiera 22 pytania odzwierciedlające obszary zainteresowania opiekuna takie jak: zdrowie somatyczne i psychiczne, życie społeczne i osobiste, sytuacja finansowa, relacje interpersonalne, samopoczucie emocjonalne. Poszczególne pytania służą do pomiaru zarówno obiektywnego jak i subiektywnego poczucia obciążenia opiekuna. Powyższa skala składa się z pięciu podskal: **1** – dobrostan emocjonalny (pytania: 2,4,5,9,10,21,22), **2** – życie społeczne i rodzinne (pytania: 3,6,12,13), **3** – utrata kontroli nad życiem (pytania: 7,16,17,19), **4** – relacje z podopiecznym (pytania: 1,8,11,14,18,20), **5** – finanse (pytanie: 15). Badani opiekunowie wybierali odpowiedź na każde pytanie posługując się 5 stopniową skalą Likerta, w skali tej kolejne cyfry miały następujące znaczenia: 0 - „nigdy”, 1 - „rzadko”, 2 - „czasem”, 3 - „dość często”, 4 - „prawie zawsze”. Wyjątek stanowiło pytanie ostatnie, w którym respondent by poproszony o ocenę w jakim stopniu czuje się obciążony rolą opiekuna „Ogólnie rzecz biorąc, jak bardzo obciążające jest dla Pana/i opiekowanie się krewnym/ą? W tym wypadku 0 – oznaczało „w ogóle nie jest”, 1 - „trochę”, 2 - „umiarkowanie”, 3 – dość mocno”, 4 – ogromnie”. Suma punktów, jakie może uzyskać badany waha się od 0 – 88. Wyższe wyniki wskazują na wyższe obciążenie [Zarit i wsp., 1980; 1987; Whitlatch i wsp., 1991; Scazufca, 2002]. Skala ZBI stosowana była przez naukowców w wielu krajach na świecie między innymi w Stanach Zjednoczonych, Francji, Hiszpanii, Brazylii, Chile, Nigerii, Turcji, Chinach ale także i Polsce [Jacenko i wsp., 2012]. Kwestionariusz Wywiadu Obciążenia Zarita ZBI jest dystrybuowany przez Mapi Research Trust firmę z siedzibą w Lyon, 27 rue de la Villette we Francji w imieniu posiadacza praw autorskich Stevena H Zarita. Autor wybrał Mapi/ICON Language Services, jako wyłączną firmę zajmującą się walidacją językową, aby zapewnić jak największe zharmonizowanie i spójność wersji językowych jego autorskich skal ZBI. W niniejszej pracy wykorzystano polską wersję Wywiadu Obciążenia Zarita – ZBI (22 itemową). Kwestionariusz ZBI w polskim tłumaczeniu użyto w pracy za pisemną zgodą Mapi Research Trust.

Formularz ZBI znajduje się w aneksie do pracy.

5.2.4. Skala obciążenia Opiekuna – Caregiver Burden Scale – CBS

Do pomiaru obciążenia opiekuna sprawującego opiekę nad podopiecznym z HD wykorzystano także Skalę Obciążenia Opiekuna (ang.: Caregiver Burden Scale – CBS) [Elmståhl i wsp., 1996; Andren i Elmståhl, 2005]. W niniejszej pracy zastosowano polską adaptację CBS. Wersja polska skali została opracowana przez Barbarę Grabowską – Fudalę i Krystynę Jaracz z Zakładu Pielęgniarstwa Neurologicznego i Psychiatrycznego w Poznaniu za zgodą autora S. Elmståhl [Jaracz i wsp., 2014; 2015]. Skala CBS jest 22 punktową skalą, składającą się z pięciu podskal: obciążenie ogólne (pytania: 1, 3, 4, 5, 7, 10, 14, 19), izolacja społeczna (pytania: 8, 12, 22), rozczarowanie (pytania: 2, 13, 18, 20, 21), zaangażowanie emocjonalne (pytania: 6, 11, 16), otoczenia (pytania: 9, 15, 17). Odpowiedzi respondentów są oceniane w czteropunktowej skali Likerta od 1 do 4 pkt. W skali tej kolejne cyfry miały następujące znaczenia: 1 - „wcale”, 2 - „rzadko”, 3 - „czasami”, 4 - „często”. W niniejszej pracy podobnie jak i inni autorzy uwzględniono kategorie obciążenia takie jak: niski poziom obciążenia (1,00 pkt. – 1,99 pkt.), średni poziom obciążenia (2,00 pkt. – 2,99 pkt.), wysoki poziom obciążenia (3,00 pkt. – 4,00 pkt.) [Andren i Elmståhl, 2005; Grabowska – Fudala i Jaracz, 2007]. Wyższy wynik oznacza wyższy poziom obciążenia opiekuna.

Formularz CBS znajduje się w aneksie do pracy.

5.2.5. Kwestionariusz Zdrowia Pacjenta – Patient Health Questionnaire – PHQ-9

By ocenić czy sprawowanie opieki nad podopiecznym z HD ma wpływ na występowanie depresji u opiekunów wykorzystano kwestionariusz PHQ-9 (ang.: *Patient Health Questionnaire* – PHQ-9) służący do przesiewowego wykrywania depresji. Kwestionariusz PHQ-9 jest częścią większego Kwestionariusza Zdrowia Pacjenta. Opracował go w 1999 roku dr Robert L. Spritzer, dr Janet B.W. Williams i dr Kurt Kroenke wraz ze współpracownikami [Spritzer i wsp., 1999]. Kwestionariusz PHQ-9 został opracowany w języku angielskim, a następnie przetłumaczony na ponad 50 języków, został on również zwalidowany w wielu krajach takich jak na przykład: Niemcy, Wielka Brytania, Grecja, Stany Zjednoczone, Brazylia także i Polska [Kokoszka i wsp., 2016]. Kwestionariusz Zdrowia Pacjenta w polskiej wersji językowej jest dostępny do pobrania bezpłatnie z oficjalnej strony http://www.phqscreeners.com/overview.aspx?Screenener=2_PHQ-9. Kwestionariusz PHQ-9 składa się

z 9 pytań podstawowych i jednego dodatkowego. Pierwsze 9 pytań dotyczy objawów depresji. Opiekunowie odpowiadający na pytania posługiwali się 4 stopniową skalą Likerta, w skali tej poszczególne cyfry miały następujące znaczenia 0 - „wcale nie dokuczały”, 1 – „kilka dni”, 2 – „więcej niż połowę dni”, 3 - „niemal codziennie”. Wynik uzyskany przez badanych mieścił się w przedziale od 0 do 27 punktów. Im wyższy wynik tym wyższe nasilenie depresji: <5 – brak depresji, 5 – 9 – łagodna depresja, 10 – 14 – umiarkowana depresja, 15 – 19 – umiarkowanie ciężka depresja, 20 – 27 – ciężka depresja [Kroenke i wsp., 2001]. Na pytanie dodatkowe odpowiadali respondenci, którzy zaznaczyli którykolwiek z dokuczających im problemów zawartych w pierwszych 9 pytaniach wówczas odpowiadali jak bardzo owe problemy utrudniały im wykonywanie pracy, zajmowanie się domem czy też relacje z innymi, badani opiekunowie zaznaczali odpowiedź spośród następujących: „w ogóle nie utrudniły”, „trochę utrudniły”, „bardzo utrudniły”, „niezmiernie utrudniły”. W oryginalnej wersji anglojęzycznej punkt odcięcia wynosił >10 punktów, jednakże badania przeprowadzone w innych krajach (Brazylia, Chiny, Japonia) wykazały, że wartość punktu odcięcia w każdym z nich była odmienna [Santos i wsp., 2013; Wang i wsp., 2014; Suzuki i wsp., 2015]. W Polsce właściwości psychometryczne Kwestionariusza PHQ-9 oceniono badając populację osób powyżej 60 roku życia [Tomaszewski i wsp., 2011]. Wyniki uzyskane przez Kokoszkę i wsp. [2016] w badaniu przeprowadzonym na grupie osób w przedziale wiekowym od 18 do 60 lat, wykazały, że polska wersja PHQ-9 jest narzędziem o dobrej rzetelności, czułości i swoistości (alfa Crombacha = 0,88; 82%; 98%). Wartości uzyskane przez Kokoszkę i wsp. [2016] były wyższe niż w badaniu przeprowadzonym na grupie osób powyżej 60 roku życia gdzie wartości uzyskane były następujące (czułość – 70,4%, swoistość – 78,2%) [Tomaszewski i wsp., 2011] ponadto wyniki uzyskane przez Kokoszkę i współautorów dowodzą, że przyjęcie wartości >12 punktów, jako progu odcięcia pozwala zachować wysoką czułość i swoistość. Odnosząc się do powyższych wyników w niniejszej pracy, jako punkt odcięcia przyjęto wartość >12 punktów.

Kwestionariusz PHQ-9 znajduje się w aneksie do pracy.

5.2.6. Metody statystyczne

Dane otrzymane z badań były zbierane do odpowiednich tabel zbiorczych, dzięki którym otrzymano rozkłady analizowanych zmiennych. Celem przeprowadzenia analizy przekrojowej dla każdego pytania z CBI wykonano regresję liniową z uwzględnieniem zmiennych w postaci wyników podopiecznych w GCI, UHDRS Motor Assessment,

Behavioral Assessment, Cognitive Assessment, Functional Assessment, Independence Scale, TFC oraz czasem, który upłynął od zachorowania i wiekiem oraz płcią chorych.

W analizie podłużnej celem zbadania istotności zmiany punktacji w UHDRS, Disease Burden i zmiany punktacji w odpowiedziach formularza CBI obliczono: średnią arytmetyczną, odchylenie standardowe, współczynnik asymetrii czyli skośności, sumę kwadratów obserwacji, współczynnik zmienności, sumę wag; w tym przypadku - ponieważ wagi są domyślnie równe 1 - tożsamą z liczbą obserwacji, sumę wartości obserwacji, wariancję, kurtozę, sumę kwadratów odchyleń wartości obserwacji od średniej arytmetycznej, oszacowane odchylenie standardowe dla średniej, czyli odchylenie standardowe podzielone przez pierwiastek z liczby obserwacji, ponadto wykonano podstawowe miary statystyczne tzn. miary położenia: średnią arytmetyczną, medianę i dominantę oraz miary zmienności: odchylenie standardowe, wariancję, rozstęp oraz odległość międzykwartylową. Wykonano również testy weryfikujące hipotezę o zerowej wartości średniej: t-Studenta i Wilcoxon dla par obserwacji, składające się z wartości statystyki testowej oraz odpowiadającej jej wartości poziomu istotności ex post, czyli minimalnemu poziomowi istotności, na którym następuje odrzucenie hipotezy zerowej przy danej wartości testu. Ponadto wykonano histogramy częstości, a na każdym histogramie czerwoną linią zaznaczono najlepiej dopasowaną do danego rozkładu empirycznego krzywą normalną. Wykonano testy dopasowania rozkładu normalnego dla danej wizyty: Kołmogorowa-Smirnowa, Cramera-von Misesa oraz Andersona-Darlinga, czyli wartości statystyki testowej oraz odpowiadającej jej wartości poziomu istotności ex post.

W celu porównania relatywnego wpływu poszczególnych objawów HD mierzonych w skalach UHDRS na zmianę punktacji odpowiedzi opiekuna na poszczególne pytania CBI w czasie, przeprowadzono regresje liniowe, w których zmiennymi zależnymi były miary GCI, UHDRS Motor Assessment, Behavioral Assessment, Cognitive Assessment, Functional Assessment, Independence Scale, TFC, a zmienną niezależną - konkretne pytanie z CBI. Otrzymane współczynniki beta dla wyżej wymienionych miar w poszczególnych regresjach liniowych obrazują siłę i kierunek wpływu. Kolejnym celem analizy podłużnej było zbadanie czy następuje adaptacja opiekunów w trakcie opieki nad podopiecznymi i czy przeciążenie tą opieką w czasie, wobec czego została zastosowana regresja liniowa z doбором zmiennych w dwóch blokach. Najpierw został skonstruowany model przewidujący zmienną niezależną będącą wynikiem odpowiedzi opiekuna na pytania ankiety. Jako zmienne zależne wzięte były pod uwagę miary GCI, UHDRS Motor Assessment, Behavioral Assessment, Cognitive

Assessment, Functional Assessment, Independence Scale, TFC oraz wiek pacjenta podczas pierwszej wizyty. Następnie, otrzymany model był porównywany pod względem mocy predykcyjnej z identycznym modelem, uwzględniającym czas od pierwszej wizyty, jako dodatkową zmienną zależną. Współczynniki istotności wzrostu mocy predykcyjnej modelu zostały obliczone. Gdyby model uwzględniający upływ czasu od pierwszej wizyty statystycznie istotnie lepiej przewidywał odpowiedzi opiekunów na pytanie ankietowe, pozwalałoby to wyciągnąć wniosek o ich adaptacji do zajmowania się podopiecznym lub przeciążeniu opieką. Procedura była powtórzona dla wszystkich 24 pytań ankietowych.

Ponadto wykonano regresję średniej zmiany wartości Disease Burden względem średnich zmian wartości punktacji dla poszczególnych pytań CBI. Dla każdego podopiecznego, który odbył więcej niż jedną wizytę, wyznaczono średnią zmianę wartości Disease Burden oraz średnią zmianę dla punktacji każdego pytania CBI. Zastosowano analizę regresji Disease Burden względem zmiennych – punktacji poszczególnych pytań CBI. Optymalny dobór zmiennych objaśniających z tej puli przeprowadzono przy pomocy regresji krokowej metodą backward, tzn. poczynając od pełnego zestawu zmiennych pytań CBI kolejno eliminowano z niego zmienne, dopóki pozostawione w modelu regresory nie dały statystyki F istotnej na poziomie 0,10. Na każdym etapie eliminowana była zmienna wnosząca najmniejszy wkład do aktualnego modelu.

W drugim etapie analizy celem przeprowadzenia walidacji CBI obliczono współczynnik Alfa Cronbacha dla poszczególnych pytań, poszczególnych części i całej CBI, następnie obliczono współczynniki adjusted GFI i parsimonius GFI, a następnie w analizie trafności zbieżnej dokonano korelacji CBI z ZBI i z CBS, skorelowano ze sobą odpowiadające sobie części tych skal i wybrane pytania o pokrewnej wartości informacyjnej.

Do analizy obciążenia opiekuna w CBI użyto tablic kontyngencji dla oszacowania istotności różnic we wpływie płci, wykształcenia, zatrudnienia, relacji rodzinnej oraz nasilenia depresji na obciążenie opiekuna. W ten sam sposób przeanalizowano zależność obecności i nasilenia depresji mierzonego w skali PHQ-9 oraz płci, wykształcenia, zatrudnienia, relacji rodzinnej opiekuna wobec podopiecznego. Obliczono średnią, odchylenie standardowe, medianę, kwartyle, wartości minimalne i maksymalne, kurtozę, wariancję, współczynnik wariancji i współczynnik kierunkowy dla wieku poszczególnych grup, a istotność statystyczną różnicy zbadano testem chi-kwadrat.

Obliczenia statystyczne zostały wykonane przy użyciu systemu IBM SPSS Statistics w wersji 22.0.

6. WYNIKI BADAŃ

6.1. ETAP PIERWSZY - dane dotyczące chorych z HD, którymi zajmowali się badani opiekunowie.

W badaniu uczestniczyło 144 podopiecznych, którymi zajmowali się badani opiekunowie (57 mężczyzn i 87 kobiet), u których wykonano 397 wizyt. Średnia wieku podopiecznych podczas pierwszej wizyty wynosiła $40,9 \pm 15,8$ lat a rozpiętość wieku podopiecznych wynosiła od 6,8 do 79,5 lat. Disease Burden (DB) (parametr DB obliczono u 102 podopiecznych, u których na wyniku badania genetycznego była podana liczba powtórzeń trójnukleotydu CAG) podczas pierwszej wizyty wynosił $380 \pm 148,7$. U 56 podopiecznych wykonano 1 wizytę, u 28 wykonano 2 wizyty, u 15 wykonano 3 wizyty, u 16 wykonano 4 wizyty u 8 wykonano 5 wizyt, u 14 wykonano 6 wizyt, u 4 wykonano 7 wizyt i u 3 wykonano 8 wizyt z opiekunem.

6.1.1. Stan kliniczny podopiecznych – analiza przekrojowa

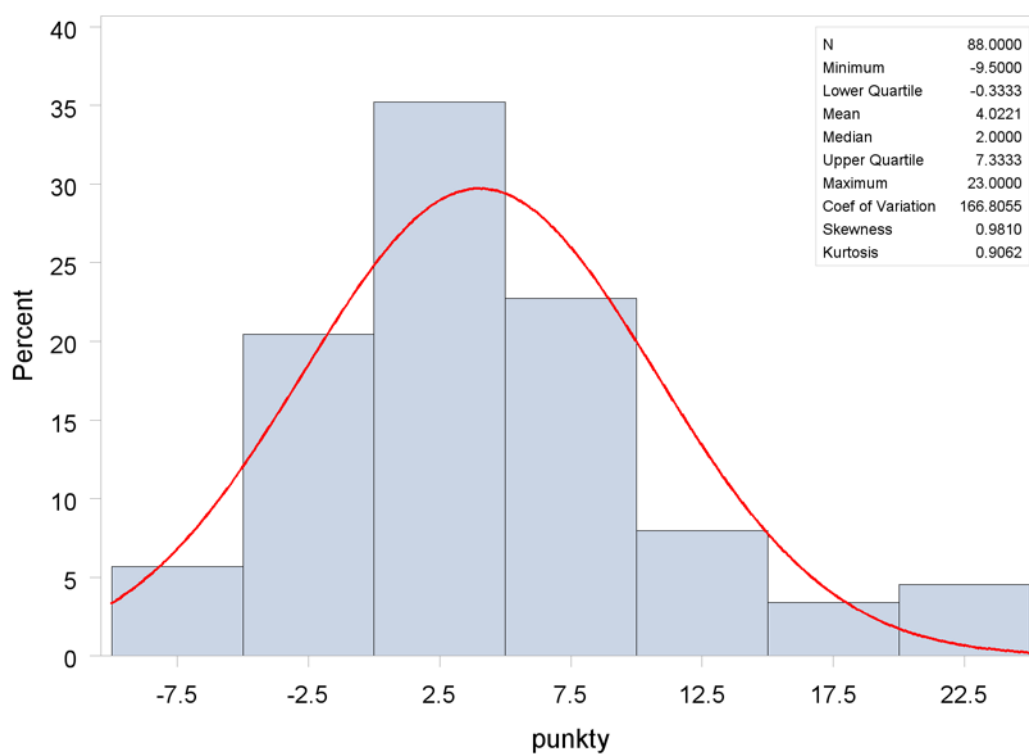
W tabeli numer 1. przedstawiono stan kliniczny grupy badanych podopiecznych mierzony w skalach UHDRS podczas pierwszej wizyty.

Tabela 1. Punktacje w skalach oceny stanu klinicznego podopiecznych podczas pierwszej wizyty.

Skale oceny podopiecznych	Średnia punktacja	Odchylenie standardowe
UHDRS Motor Ass.	36,78	28,202
UHDRS Behavioural Ass.	13,49	11,962
UHDRS Cognitive Ass.	197,96	84,118
UHDRS Functional Ass.	19,57	6,522
UHDRS Independence Scale	82,00	19,150
TFC	9,60	3,695
GCI	3,52	1,709

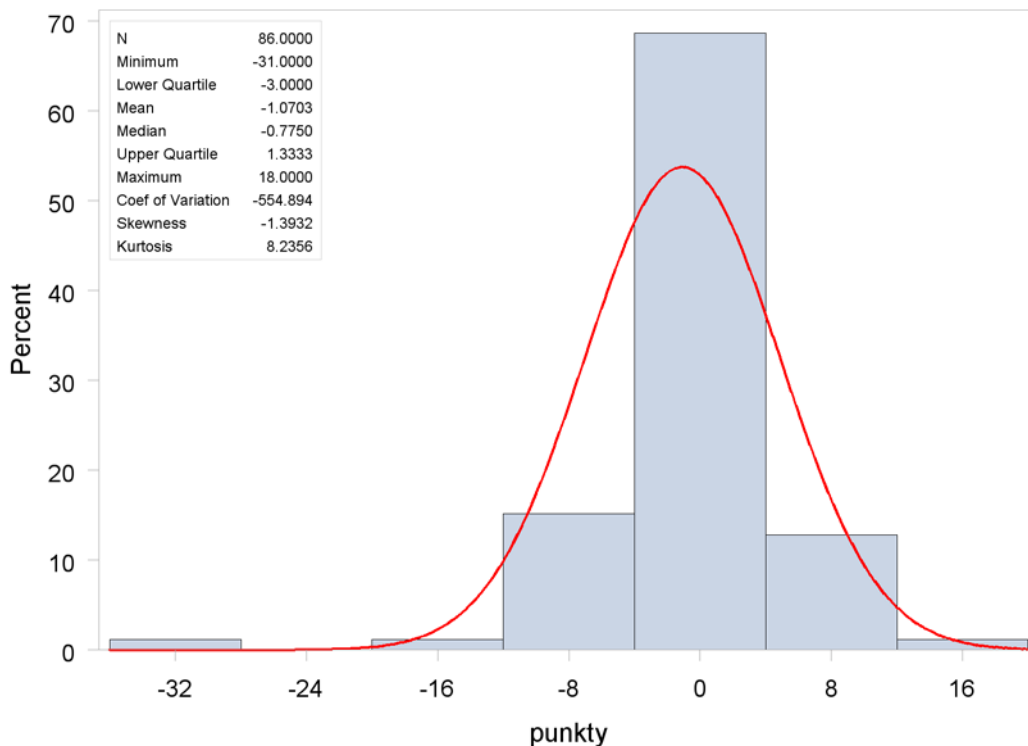
6.1.2. Ocena stanu klinicznego chorych - analiza longitudinalna

W analizie longitudinalnej w pierwszej kolejności oceniono kierunek zmian punktacji pomiędzy wizytami w obserwacji w poszczególnych skalach. Wyniki dla oceny podopiecznych w skali ruchowej przedstawiono na rycinie 1. Punktacja z wizyty na wizytę średnio u podopiecznych wzrastała co odzwierciedla nasilenie się zaburzeń ruchowych w czasie. Należy przy tym podkreślić, iż zmiana ta była istotna statystycznie ($p < 0,0001$) w testach t-Studenta i Wilcozona dla par obserwacji.



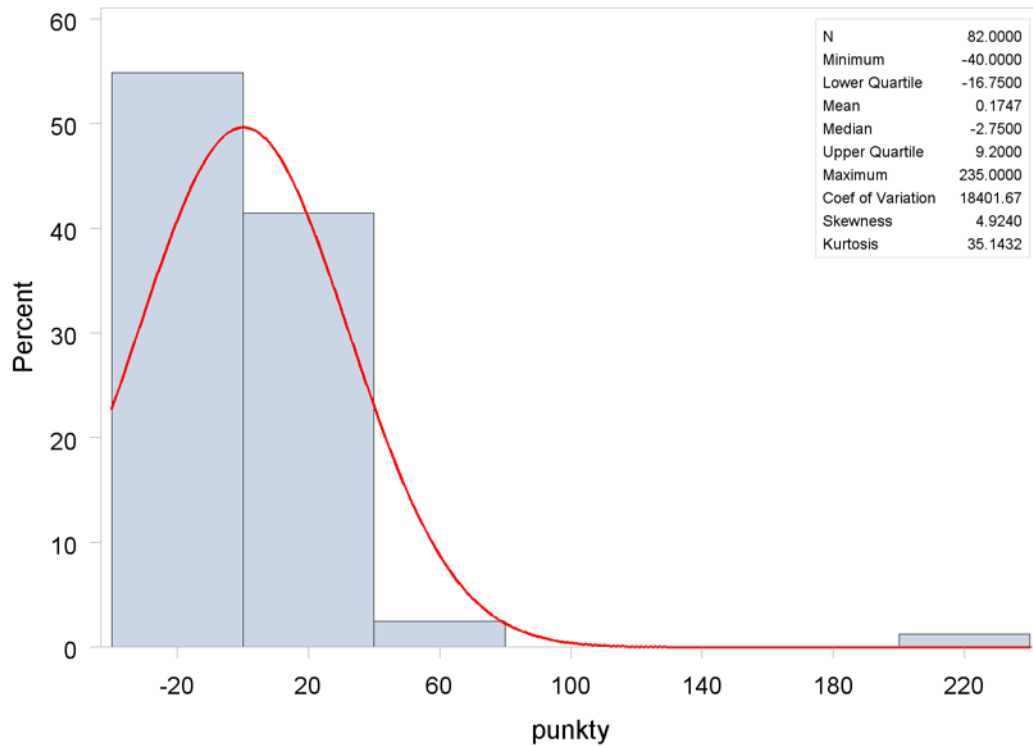
Ryc. 1. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w UHDRS Motor Assessment. Zmiana punktacji w UHDRS Motor Assessment wyniosła średnio 4,022 punktu w czasie obserwacji.

Punktacja w UHDRS Behavioural Assessment obrazującej nasilenie zaburzeń psychicznych nie uległa istotnej statystycznie zmianie u podopiecznych z HD (test t-Studenta $p=0,09$; Wilcoxon dla par obserwacji $p=0,07$) (ryc. 2).



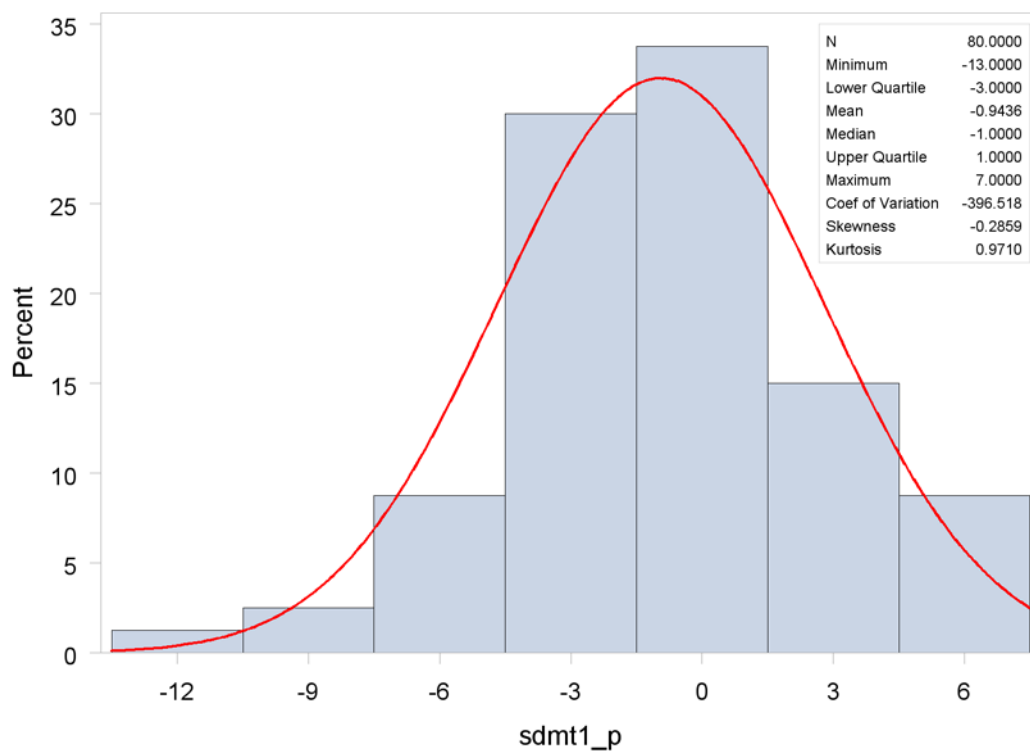
Ryc. 2. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w UHDRS Behavioural Assessment. Statystycznie nieistotna zmiana punktacji w UHDRS Behavioural Assessment średnio o -1,07 punktu w czasie obserwacji.

Globalnie dla wszystkich testów zdolności poznawczych zgrupowanych w UHDRS Cognitive Assessment nie uzyskano istotnej statystycznie zmiany punktacji w trakcie obserwacji (test t-Studenta $p=0,960$; test Wilcoxon dla par obserwacji $p=0,189$) (ryc. 3).



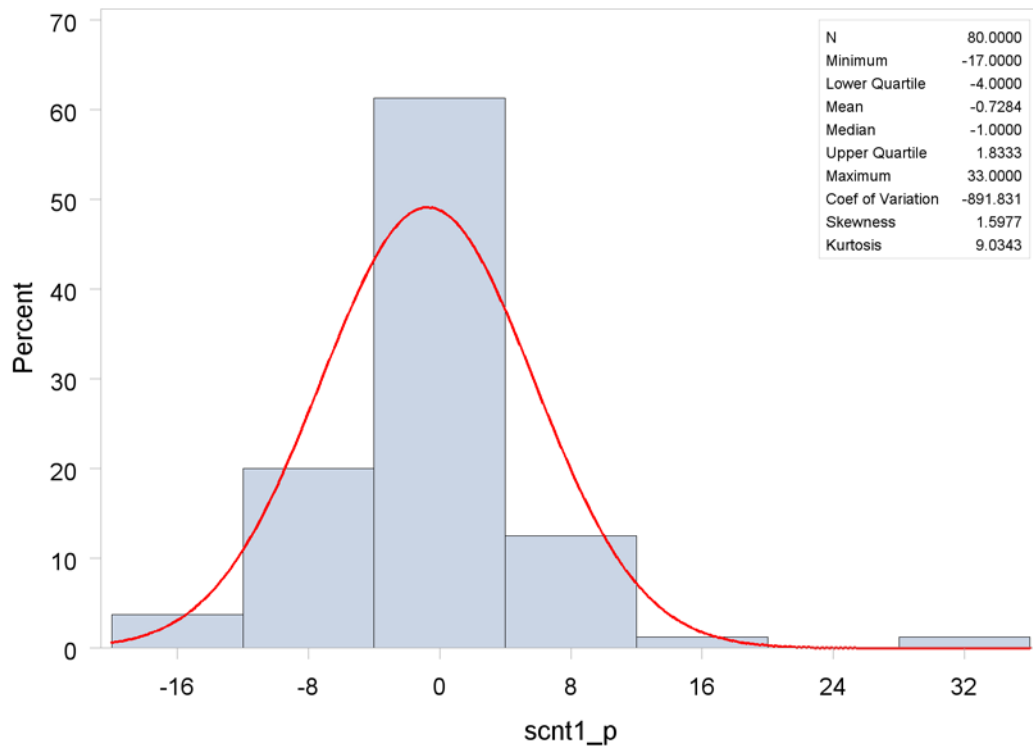
Ryc. 3. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w UHDRS Cognitive Assessment. Statystycznie nieistotna zmiana punktacji w UHDRS Cognitive Assessment średnio o 0,137 punktu w czasie obserwacji.

Pomimo to w teście cyfr-symboli który stanowi jedną ze składowych baterii skal oceny zdolności poznawczych określanych jako UHDRS Cognitive Assessment punktacja ulegała stopniowemu obniżeniu co odzwierciedla stopniowe pogarszanie się zdolności poznawczych (ryc. 4). Istotność statystyczną tej zmiany oszacowano na $p=0,02$ zarówno w teście t-Studenta jak i Wilcozona dla par obserwacji.



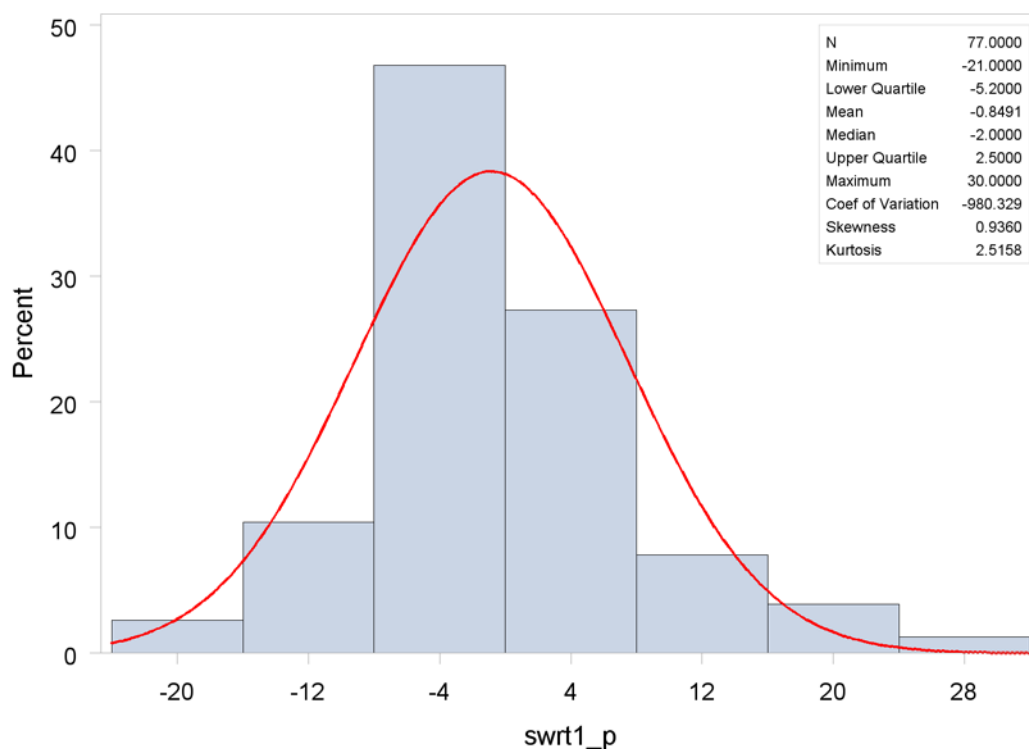
Ryc. 4. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w teście modalności cyfr-symboli. Zmiana punktacji w teście modalności cyfr-symboli wyniosła średnio 0,943 punktu w czasie obserwacji.

W teście nazywania kolorów Stroopa nie stwierdzono u podopiecznych istotnej statystycznie zmiany (test t-Studenta $p=0,319$; test Wilcozona dla par obserwacji $p=0,06$) (ryc. 5).



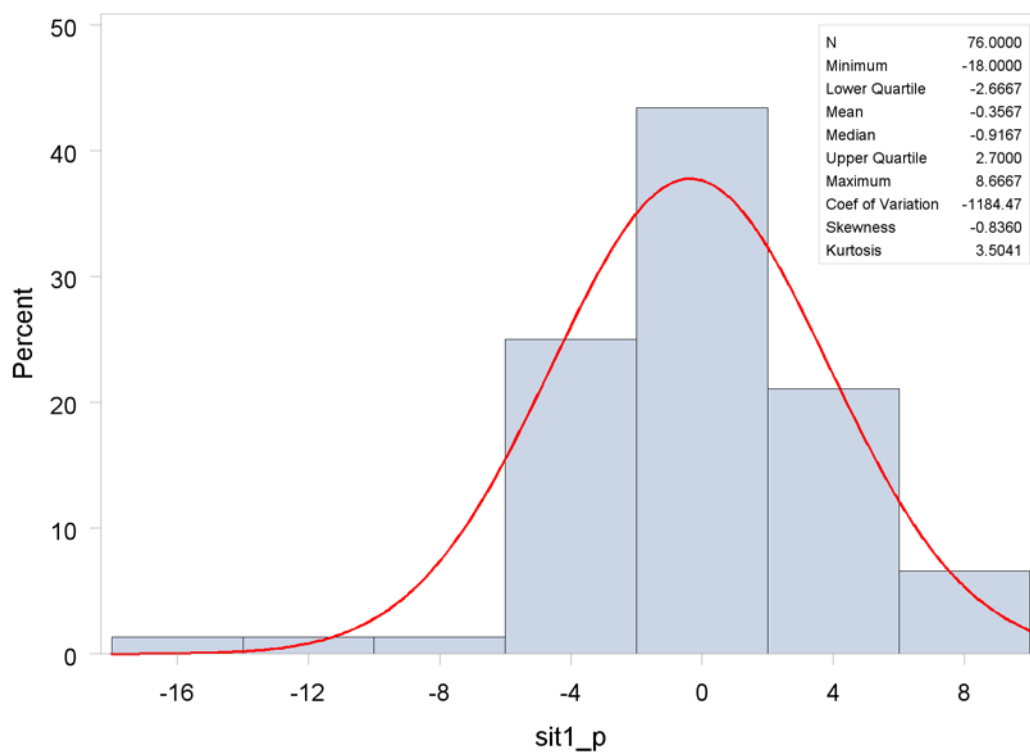
Ryc. 5. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w teście nazywania kolorów Stroopa. Statystycznie nieistotna zmiana punktacji w teście nazywania kolorów Stroopa średnio o -0,728 punktu w czasie obserwacji.

W teście czytania słów Stroopa również nie stwierdzono u podopiecznych istotnej zmiany w czasie obserwacji (ryc. 6), (test t-Studenta $p=0,373$ test Wilcoxona dla par obserwacji $p=0,07$).



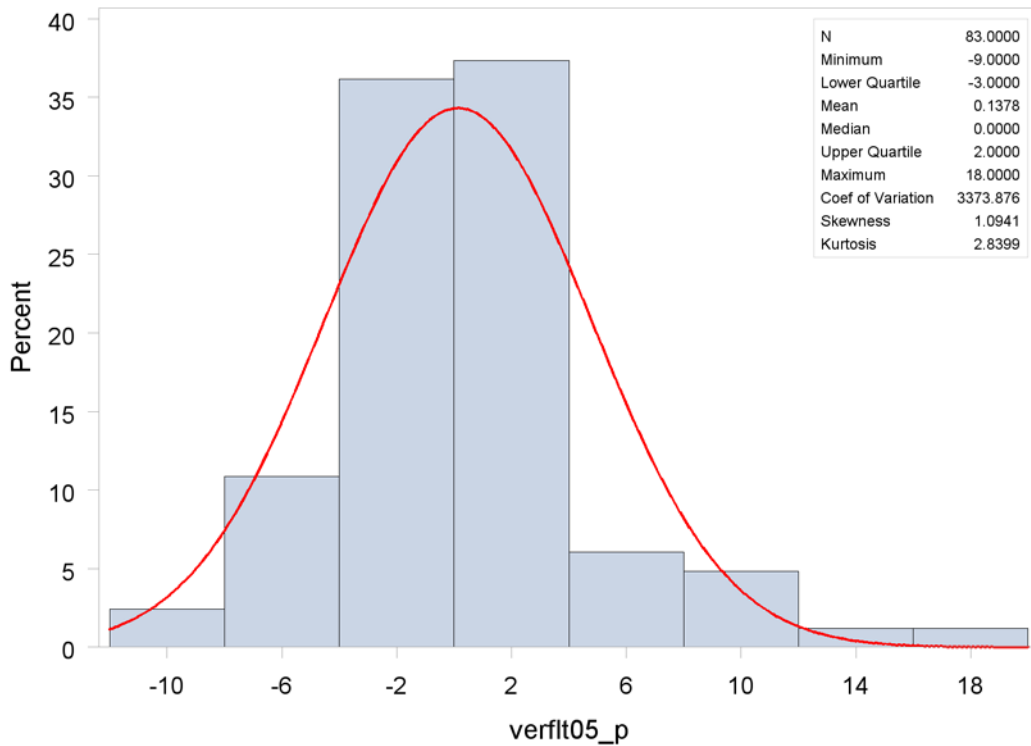
Ryc. 6. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w teście czytania słów Stroopa. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji w teście czytania słów Stroopa średnio o -0,849 punktu w czasie obserwacji.

Również w teście interferencji Stroopa (ryc. 7) nie stwierdzono istotnej statystycznie zmiany, (test t-Studenta $p=0,464$; test Wilcoxon dla par obserwacji $p=0,557$).



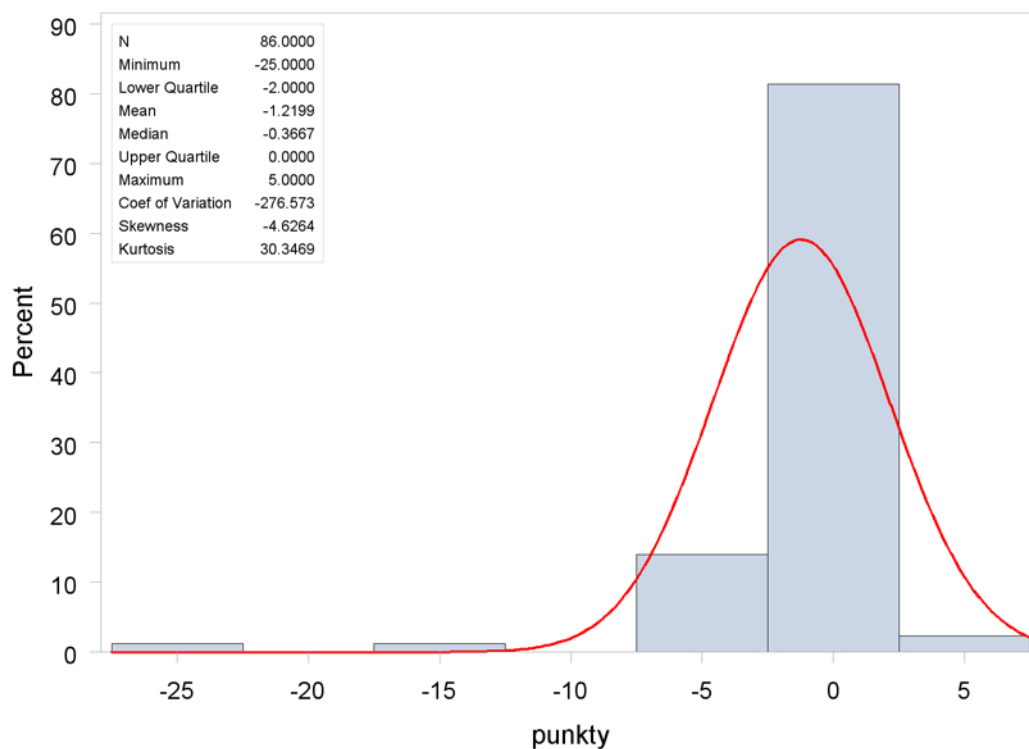
Ryc. 7. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w teście interferencji Stroopa. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji w teście czytania słów Stroopa średnio o $-0,356$ punktu w czasie obserwacji.

W teście fluencji słownej także nie odnotowano zmiany punktacji istotnej statystycznie u podopiecznych z HD (ryc. 8), (test t-Studenta $p=0,787$ i test Wilcozona dla par obserwacji $p=656$).



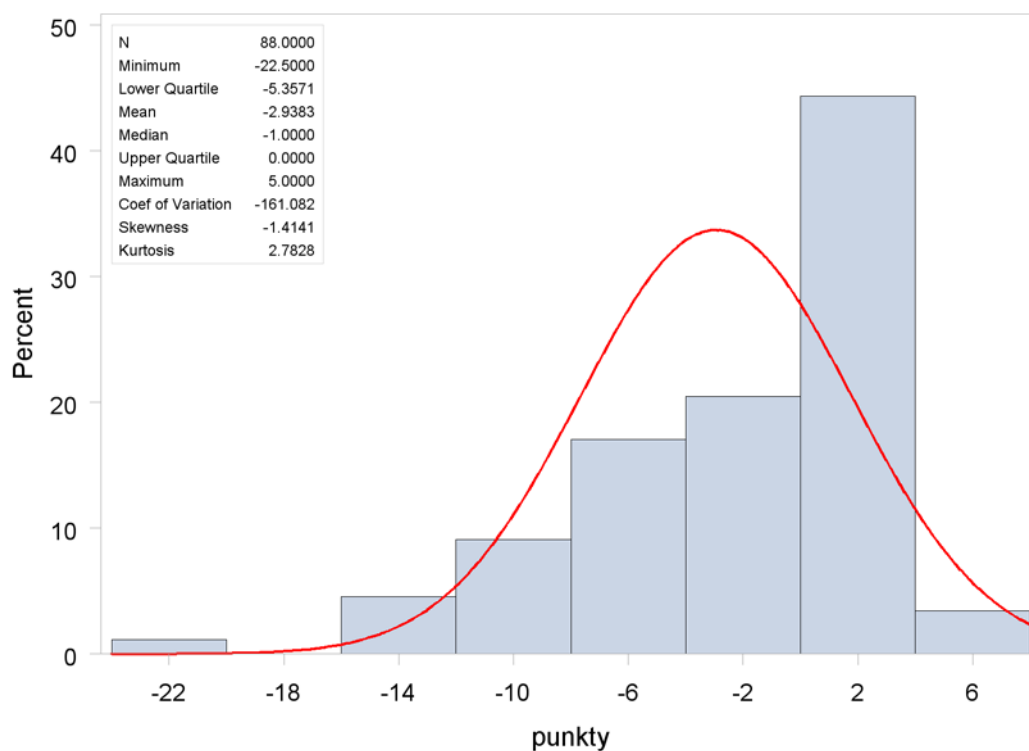
Ryc. 8. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w teście fluencji słownej. Statystycznie nieistotna zmiana punktacji w teście fluencji słownej średnio o 0,137 punktu w czasie obserwacji.

W skali funkcjonowania UHDRS Functional Assessment punktacja w czasie obniżała się co świadczy o stopniowym pogarszaniu się sprawności funkcjonowania (ryc. 9.). Zmiana ta była istotna statystycznie na poziomie $p=0,001$ w teście t-Studenta i na poziomie $p<0,0001$ w teście Wilcoxon dla par obserwacji.



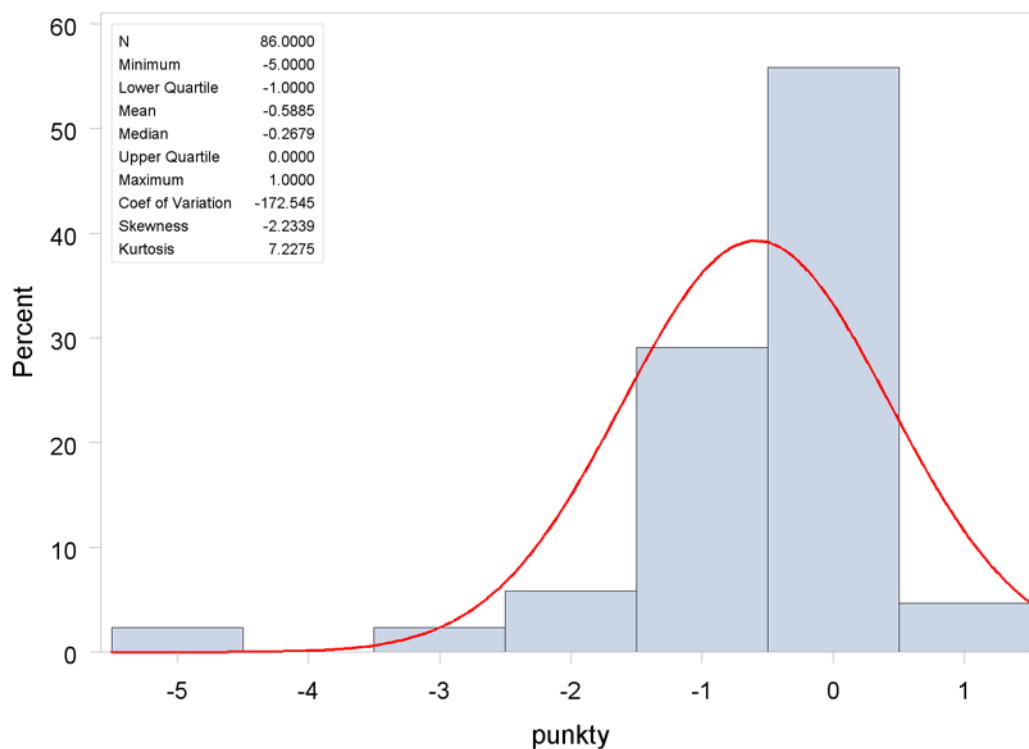
Ryc. 9. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w UHDRS Functional Assessment. Zmiana punktacji w UHDRS Functional Assessment wyniosła średnio -1,219 punktu w czasie obserwacji.

Podobnie w UHDRS Independence Scale zaobserwowano spadek punktacji w czasie co odzwierciedla stopniowe narastanie upośledzenia samodzielności podopiecznych (ryc. 10.). Zmiana ta była istotna statystycznie na poziomie $p < 0,0001$ w testach t-Studenta i Wilcoxon dla par obserwacji.



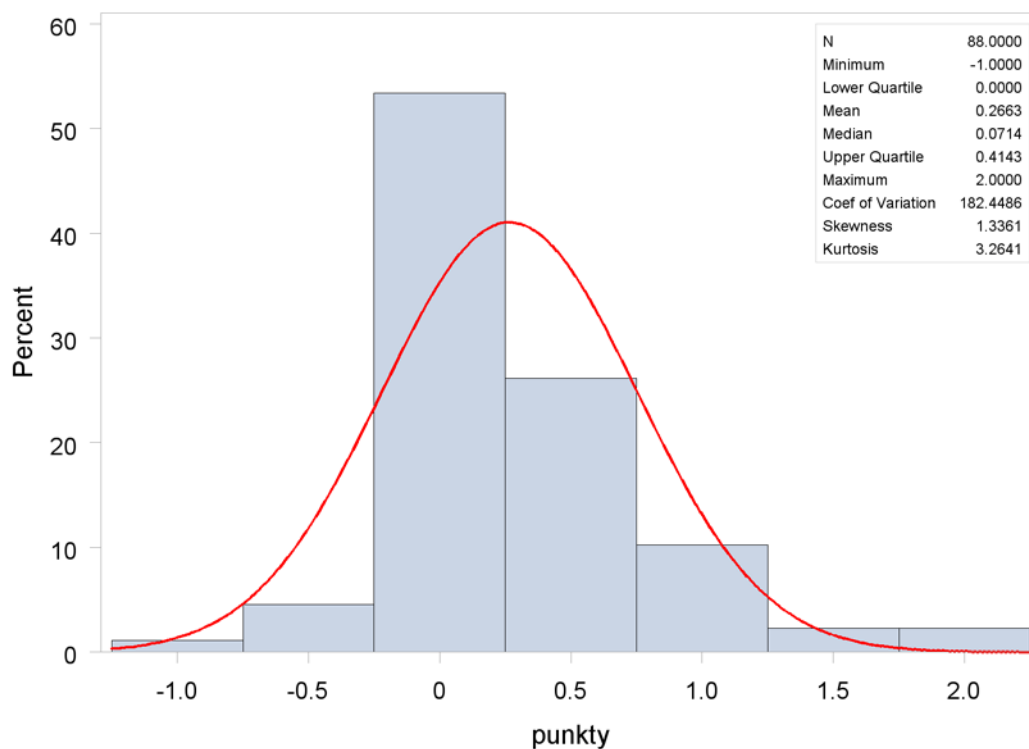
Ryc. 10. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w UHDRS Independence Scale. Zmiana punktacji w UHDRS Independence Scale wyniosła średnio -2,938 punktu w czasie obserwacji.

Podobnie jak w obu powyższych skalach obrazujących sprawność funkcjonowania podopiecznych, również i w skali TFC zaobserwowano jej pogorszenie w trakcie obserwacji średnio o -0,588 punktu (ryc. 11.). Również tutaj zmiana ta była istotna statystycznie ($p < 0,0001$) w testach t-Studenta i Wilcoxon dla par obserwacji.



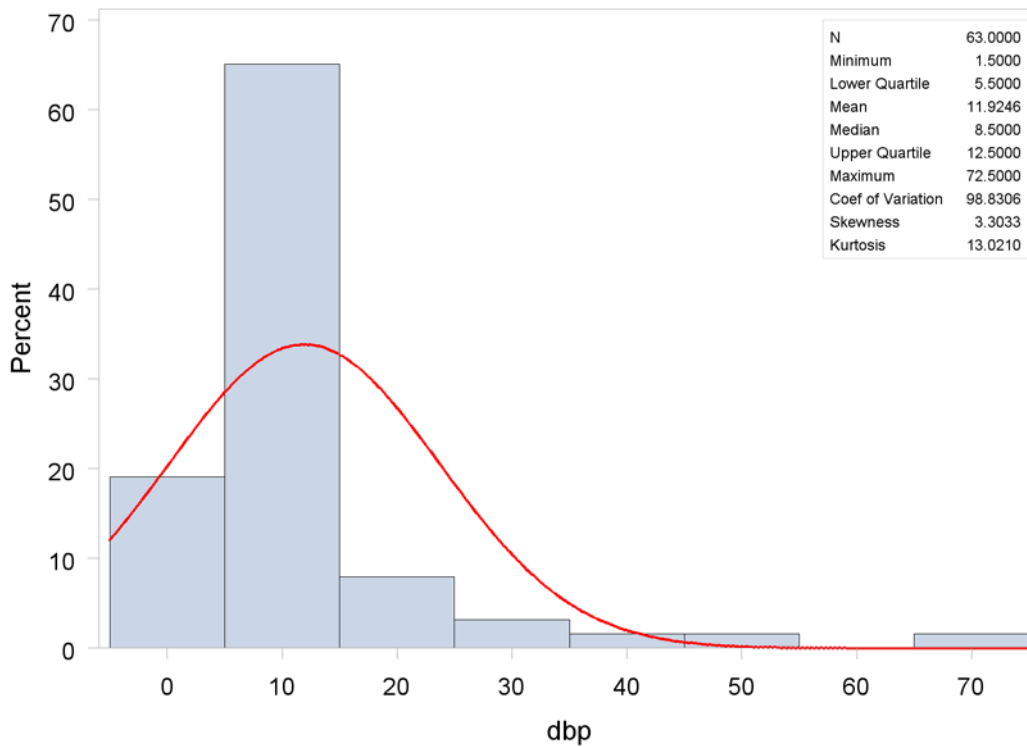
Ryc. 11. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w TFC. Zmiana punktacji w TFC wyniosła średnio -0,588 punktu w czasie obserwacji.

Stopniowe pogarszanie się ogólnego stanu klinicznego odnotowano w skali GCI w której przyrost punktacji wyniósł 0,266 punktu (ryc. 12.). Zmiana ta była istotna statystycznie ($p < 0,0001$) w testach t-Studenta i Wilcozona dla par obserwacji.



Ryc. 12. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w GCI. Zmiana punktacji w GCI wyniosła średnio 0,266 punktu w czasie obserwacji.

Wartość parametru Disease Burden określającego biologiczne zaawansowanie choroby Huntingtona ulegała zmianie o 11,91 punkta, przy czym wzrost odpowiada postępowi choroby – zaawansowaniu procesów patologicznych OUN. Zmiana ta była statystycznie istotna ($p < 0,0001$) w testach t-Studenta i Wilcozona dla par obserwacji (ryc. 13).



Ryc. 13. Histogram przedstawiający zmianę wartości Disease Burden. Zmiana wartości wyniosła średnio 11,91 punkta w czasie obserwacji.

6.2. ETAP PIERWSZY – dane charakteryzujące badanych opiekunów

Badaniem objęto 144 pary: 144 chorych z HD potwierdzoną badaniem genetycznym i 144 opiekunów tychże samych chorych. W badaniu wzięli udział wszyscy pacjenci z HD i ich opiekunowie, uczestniczący w badaniu obserwacyjnym REGISTRY, którzy zostali przebadani i zarejestrowani w ośrodku EHDN w Poznaniu w latach 2007-2014, czyli 144 pary: pacjent - opiekun. W ramach etapu I zebrano kwestionariusze Inwentarza Obciążenia Opiekuna CBI od 144 opiekunów. Inwentarz CBI był wypełniany przez opiekuna przy każdej wizycie (pacjenta wraz z opiekunem).

6.2.1. Obciążenie opiekuna wyrażone w odpowiedziach na pytania inwentarza CBI – analiza przekrojowa

Analiza ta odnosi się do spostrzeżeń i odczuć opiekunów chorych z HD zebranych za pomocą kwestionariusza CBI. W odpowiedziach na wszystkie pytania kwestionariusza CBI zadane opiekunom, średnie wartości skwantyfikowanych odpowiedzi opiekunów wyniosły wartość dodatnią, co świadczy o obecności obciążenia opiekunów troską o swoich podopiecznych (tab. 2).

Tabela 2. Obciążenie opiekuna ocenione w poszczególnych pytaniach skali CBI.

Pytanie CBI	Średnia punktacja	Odchylenie standardowe
1	1,39	1,502
2	1,37	1,512
3	0,97	1,394
4	0,88	1,299
5	0,51	0,971
6	0,77	1,234
7	0,96	1,350
8	0,78	1,281
9	0,81	1,155
10	1,39	1,561

11	0,65	1,151
12	0,57	1,064
13	0,35	0,852
14	0,81	1,232
15	0,61	1,186
16	0,65	1,129
17	0,44	1,001
18	0,45	0,955
19	0,46	0,943
20	0,72	1,101
21	0,17	0,572
22	0,11	0,393
23	0,24	0,572
24	0,48	0,844

6.2.2. Czynniki wpływające na poczucie obciążenia opiekuna wyrażone w odpowiedziach na poszczególne pytania CBI – analiza przekrojowa

Analiza przekrojowa czynników wpływających na poczucie opiekuna, iż podopieczny potrzebuje jej/jego pomocy przy wykonywaniu wielu zadań/obowiązków została przedstawiona w tabeli 3. Czynnikiem mającym największy wpływ nasilający powyższe odczucie była gorsza sprawność funkcjonowania i niezależność oceniane w UHDRS Functional Assessment, oraz Independence Scale, ponadto istotny był wpływ ogólnego stanu zdrowia podopiecznego oceniany w GCI. Ciekawe jest, iż choć wraz z upływem czasu od zachorowania powyższe poczucie się nasilało to jednak podopieczny w wieku starszym był relatywnie mniej obciążający dla opiekuna niż chory młodszy.

Tabela 3. Czynniki wpływające na poczucie opiekuna, iż podopieczny potrzebuje jej/jego pomocy przy wykonywaniu wielu zadań/obowiązków.

Mój /Moja chory/a potrzebuje mojej pomocy przy wykonywaniu wielu zadań / obowiązków	Współczynnik beta
UHDRS Functional Ass.	-0,338
General Clinical Impression (GCI)	0,285

UHDRS Independence Scale	-0,227
Czas trwania HD	0,178
Wiek	-0,146

W ocenie przekrojowej czynników wpływających na poczucie opiekuna, iż jej/jego podopieczny jest zależny od niej/niego, czynnikiem, który miał największy wpływ na wzrost tego poczucia zależności był niski poziom sprawności funkcjonowania chorego mierzony w UHDRS Functional Assessment oraz TFC. Czynnikiemami wpływającymi słabiej były zaburzenia zachowania oraz ocena lekarza ogólnego stanu zdrowia pacjenta w GCI. Co ciekawe czynnikami o mniejszym znaczeniu były również czas, który upłynął od zachorowania, który sprzyjał większemu poczuciu zależności od opiekuna oraz wiek podopiecznego, który działał ochronnie, co oznacza, iż opieka nad starszym chorym z HD ma mniejszy wpływ na wystąpienie u opiekuna poczucia zależności podopiecznego od opiekuna niż nad chorym młodszym (tab. 4).

Tabela 4. Czynniki wpływające na poczucie opiekuna, iż jej/jego podopieczny jest zależny od niej/niego.

Mój/Moja chory/a jest zależny/a ode mnie	Współczynnik beta
UHDRS Functional Ass.	-0,345
TFC	-0,325
Wiek	-0,165
UHDRS Behavioural Ass.	0,126
General Clinical Impression (GCI)	0,121
Czas trwania HD	0,113

Konieczność nieustannego pilnowania podopiecznego wzrastała przede wszystkim w zależności od obniżenia zdolności poznawczych wyrażonych testem czytania słów i interferencji Stroopa oraz sprawności funkcjonowania i niezależności. Starszy wiek podopiecznych redukowało poczucie konieczności nieustannego pilnowania podopiecznego natomiast poczucie obciążenia opiekuna narastało wraz z czasem, który upłynął od zachorowania na HD (tab. 5).

Tabela 5. Czynniki wpływające na konieczność nieustannego pilnowania podopiecznego.

Muszę nieustannie pilnować mojego/ej chorego/ej	Współczynnik beta
Test czytania słów Stroopa	-0,452
UHDRS Functional Ass.	-0,352
UHDRS Independence Scale	-0,347
Test interferencji Stroopa	-0,264
Wiek	-0,196
Czas trwania HD	0,143

Poczucie konieczności świadczenia nieustannej pomocy na rzecz podopiecznego przez opiekuna najsilniej było związane ze spadkiem niezależności podopiecznego oraz upośledzeniem zdolności poznawczych wyrażonych w teście czytania słów oraz interferencji Stroopa. Czas, który upłynął od zachorowania sprzyjał obciążeniu opiekuna, natomiast płęć męska podopiecznego redukowała to poczucie (tab. 6).

Tabela 6. Czynniki wpływające na poczucie konieczności świadczenia nieustannej pomocy na rzecz podopiecznego przez opiekuna.

Muszę cały czas pomagać mojemu/ej choremu/ej	Współczynnik beta
UHDRS Independence Scale	-0,740
Test czytania słów Stroopa	-0,303
Test interferencji Stroopa	-0,274
Wiek	-0,175
Czas trwania HD	0,151

Poczucie braku chwili odpoczynku od obowiązków związanych z opieką nad chorym z HD najsilniej było związane z pogorszeniem zdolności poznawczych wyrażonym w teście czytania słów Stroopa, a następnie utratą niezależności i pogorszeniem sprawności funkcjonowania, ale istotny był też związek z nasileniem zaburzeń zachowania. Ponownie starszy wiek podopiecznego zmniejszał to poczucie u opiekuna (tab. 7).

Tabela 7. Czynniki wpływające na poczucie braku chwili odpoczynku od obowiązków związanych z opieką nad chorym z HD.

Nie mam ani chwili odpoczynku od moich obowiązków związanych z opieką nad chorym/ą	Współczynnik beta
Test czytania słów Stroopa	-0,524
UHDRS Independence Scale	-0,446
UHDRS Functional Ass.	-0,256
Wiek	-0,183
UHDRS Behavioral Ass.	0,093

Nasilenie poczucia opiekuna, iż omija go wiele rzeczy w życiu było większe podczas sprawowania opieki nad chorymi mniej wydolnymi pod względem funkcjonowania, natomiast zmniejszało się wraz z wiekiem podopiecznego (tab. 8).

Tabela 8. Czynniki wpływające na nasilenie poczucia opiekuna, iż omija go wiele rzeczy w życiu.

Czuję, że omija mnie wiele rzeczy w życiu	Współczynnik beta
TFC	-0,634
Test fluencji słownej	-0,283
Wiek	-0,181

Chęć ucieczki od sytuacji opieki rosła u opiekunów wraz z pogorszeniem ogólnego stanu zdrowia podopiecznego, oraz pogorszeniem sprawności funkcjonowanie chorych; dobrze zachowane zdolności poznawcze podopiecznego zmniejszały obciążenie opiekuna, co wyrażone zostało w testach fluencji słowne i cyfr-symboli (tab. 9).

Tabela 9. Czynniki wpływające na chęć ucieczki od sytuacji sprawowania opieki.

Chciał(a)bym uciec od tej sytuacji	Współczynnik beta
General Clinical Impression (GCI)	0,356
Test cyfr-symboli	-0,328
Test fluencji słownej	-0,228
UHDRS Functional Ass.	-0,218

Nasilenie poczucia, że w związku z opieką nad chorym ucierpiało życie towarzyskie opiekuna było związane z gorszą sprawnością funkcjonowania i gorszym ogólnym stanem zdrowia podopiecznego oraz z gorszymi zdolnościami poznawczymi wyrażonymi wynikiem testu cyfr-symboli u podopiecznego, natomiast starszy wiek zmniejszał nasilenie tego poczucia (tab. 10).

Tabela 10. Czynniki wpływające na nasilenie poczucia, że w związku z opieką nad chorym ucierpiało życie towarzyskie opiekuna.

Moje życie towarzyskie ucierpiało (w związku z opieką nad chorym/ą)	Współczynnik beta
TFC	-0,436
General Clinical Impression (GCI)	0,380
Test cyfr-symboli	-0,292
Wiek	-0,122

Wyczerpanie emocjonalne opieką nad chorym z HD narastało wraz obniżeniem niezależności oraz nasileniem zaburzeń zachowania, a starszy wiek podopiecznego redukowało to poczucie (tab. 11).

Tabela 11. Czynniki wpływające na wyczerpanie emocjonalne opieką nad chorym z HD.

Czuję się wyczerpany/a emocjonalnie opieką nad chorym/ą	Współczynnik beta
UHDRS Independence Scale	-0,595
UHDRS Behavioral Ass.	0,167
Wiek	-0,119

Poczucie rozbieżności pomiędzy spodziewaną sytuacją a realną sytuacją życiową u opiekuna narastało wraz z nasileniem typowych dla HD zaburzeń ruchowych oraz z obniżeniem niezależności podopiecznego, a także ze słabiej zachowanymi zdolnościami poznawczymi podopiecznego wyrażonymi wynikiem testu fluencji słownej. Co zaskakujące starszy wiek podopiecznego redukowało poczucie obciążenia opiekuna (tab. 12).

Tabela 12. Czynniki wpływające na poczucie rozbieżności pomiędzy spodziewaną sytuacją a realną sytuacją życiową u opiekuna.

Oczekiwałem/am, że moje życie ułoży się inaczej / moja sytuacja będzie inna	Współczynnik beta
UHDRS Motor Ass.	0,443
UHDRS Independence Scale	-0,327
Test fluencji słownej	-0,248
Wiek	-0,138

Podopieczni opiekunów, którzy nie wysypiają się wystarczająco są mniej samodzielni oraz mają bardziej nasilone zaburzenia zachowania. Ponownie starszy wiek pacjenta sprzyja lepszemu wysypianiu się opiekuna (tab. 13).

Tabela 13. Czynniki wpływające na poczucie niedostatku snu u opiekuna.

Nie sypiam wystarczająco dużo	Współczynnik beta
UHDRS Independence Scale	-0,428
Wiek	-0,166
UHDRS Behavioral Ass.	0,165

Poczucie pogorszenia się zdrowia opiekuna było najsilniej związane ze spadkiem samodzielności i sprawności funkcjonowania, oraz słabiej zachowanymi zdolnościami poznawczymi podopiecznego wyrażonymi w teście cyfr-symboli (tab. 14).

Tabela 14. Czynniki wpływające na poczucie pogorszenia się zdrowia opiekuna.

Moje zdrowie pogorszyło się	Współczynnik beta
UHDRS Independence Scale	-1,010
TFC	0,420
Test cyfr-symboli	-0,403

Pogorszenie zdrowia fizycznego opiekuna najsilniej wywoływało obniżenie samodzielności podopiecznego (tab. 15).

Tabela 15. Czynniki wpływające na pogorszenie zdrowia fizycznego opiekuna.

Opieka nad chorym/ą spowodowała pogorszenie mojego zdrowia fizycznego/chorobę somatyczną	Współczynnik beta
UHDRS Independence Scale	-0,668

Poczucie zmęczenia fizycznego u opiekuna nasilała niższa samodzielność podopiecznego oraz nasilenie zaburzeń zachowania (tab. 16).

Tabela 16. Czynniki wpływające na poczucie zmęczenia fizycznego u opiekuna.

Jestem zmęczony/a fizycznie	Współczynnik beta
UHDRS Independence Scale	-0,459
UHDRS Behavioral Ass.	0,165

Pogorszenie kontaktów z członkami rodziny związane było pogorszeniem niezależności oraz zdolności poznawczych podopiecznego wyrażonymi wynikiem testu fluencji słownej, a także nasileniem zaburzeń zachowania u podopiecznych (tab. 17).

Tabela 17. Czynniki wpływające na pogorszenie kontaktów z członkami rodziny.

Moje kontakty z członkami rodziny nie są tak dobre jak wcześniej	Współczynnik beta
UHDRS Independence Scale	-0,533
Test fluencji słownej	-0,175
UHDRS Behavioral Ass.	0,128

Brak docenienia przez innych członków rodziny wysiłku opiekuna wiązał się z kolei przede wszystkim z pogorszeniem zdolności poznawczych podopiecznego, ale również z pogorszeniem sprawności funkcjonowania nasileniem zaburzeń zachowania podopiecznego (tab. 18).

Tabela 18. Czynniki wpływające na poczucie braku docenienia przez innych członków rodziny wysiłku opiekuna.

Mój wysiłek jako opiekuna nie jest doceniany przez innych członków rodziny	Współczynnik beta
UHDRS Cognitive Ass.	-0,184
TFC	-0,149
UHDRS Behavioral Ass.	0,143

Problemy małżeńskie związane są gorszym ogólnym stanem zdrowia podopiecznego, nasileniem zaburzeń zachowania u podopiecznego (tab. 19).

Tabela 19. Czynniki wpływające na problemy małżeńskie opiekuna.

Miałem/am problemy małżeńskie	Współczynnik beta
General Clinical Impression (GCI)	0,214
UHDRS Behavioral Ass.	0,146

Upośledzenie wykonywania swojej pracy i obowiązków tak dobrze jak wcześniej przez opiekuna wiązało się z pogorszeniem sprawności funkcjonowania (tab. 20).

Tabela 20. Czynniki wpływające na upośledzenie wykonywania swojej pracy i obowiązków tak dobrze jak wcześniej przez opiekuna.

Nie wykonuję swojej pracy/ obowiązków tak dobrze jak wcześniej	Współczynnik beta
UHDRS Functional Ass.	-0,390

Żywnienie urazy do krewnych, którzy mogliby pomóc opiekunowi, ale tego nie robią wiąże się z gorszą sprawnością funkcjonowania podopiecznego. Co ciekawe starszy wiek podopiecznego zmniejsza tego typu poczucie u opiekuna (tab. 21).

Tabela 21. Czynniki wpływające na żywnienie urazy do krewnych, którzy mogliby pomóc opiekunowi, ale tego nie robią.

Żywię urazę do innych krewnych, którzy mogliby mi pomóc, ale tego nie robią	Współczynnik beta
TFC	-0,267
Wiek	-0,127

Poczucie zakłopotania z powodu zachowania podopiecznego narasta wraz pogorszeniem ogólnego stanu zdrowia i zaburzeń zachowania pacjenta, natomiast lepiej zachowane zdolności poznawcze podopiecznego wyrażone wynikiem testu fluencji słownej redukują to poczucie u opiekuna (tab. 22).

Tabela 22. Czynniki wpływające na poczucie zakłopotania z powodu zachowania podopiecznego.

Czuję się zakłopotany/a z powodu zachowania mojego/ej chorego/ej	Współczynnik beta
General Clinical Impression (GCI)	0,289
UHDRS Behavioral Ass.	0,214
Test fluencji słownej	-0,181

Poczucie wstydu za swojego podopiecznego narasta przede wszystkim wraz z nasileniem typowych dla HD zaburzeń ruchowych oraz słabiej zachowanymi zdolnościami poznawczymi wyrażonymi wynikiem testu cyfr-symboli. W tym wypadku starszy wiek podopiecznego nasila poczucie wstydu u jego opiekuna (tab. 23).

Tabela 23. Czynniki wpływające na poczucie wstydu za swojego podopiecznego.

Wstydzę się mojego/ej chorego/ej	Współczynnik beta
UHDRS Motor Ass.	0,420
Test cyfr-symboli	-0,278
Wiek	0,139

Poczucie urazy do podopiecznego jest silniejsze wobec podopiecznych z zaburzeniami zachowania, oraz podopiecznych w starszym wieku (tab. 24).

Tabela 24. Czynniki wpływające na poczucie urazy do podopiecznego.

Żywię urazę do mojego/ej chorego/ej	Współczynnik beta
UHDRS Behavioral Ass.	0,185
Wiek	0,134

Opiekun bardziej nieswojo wśród gości i znajomych czuje się, gdy podopieczny ma silniejsze typowe dla HD zaburzenia ruchowe (tab. 25).

Tabela 25. Czynniki wpływające na poczucie wstydu przed gośćmi w domu u opiekuna.

Czuję się nieswojo, kiedy są u nas goście (znajomi)	Współczynnik beta
UHDRS Motor Ass.	0,267

Złość w kontaktach z podopiecznym jest silniejsza również, gdy ma on zaburzenia zachowania, gorszy ogólny stan zdrowia i jest starszy (tab. 26).

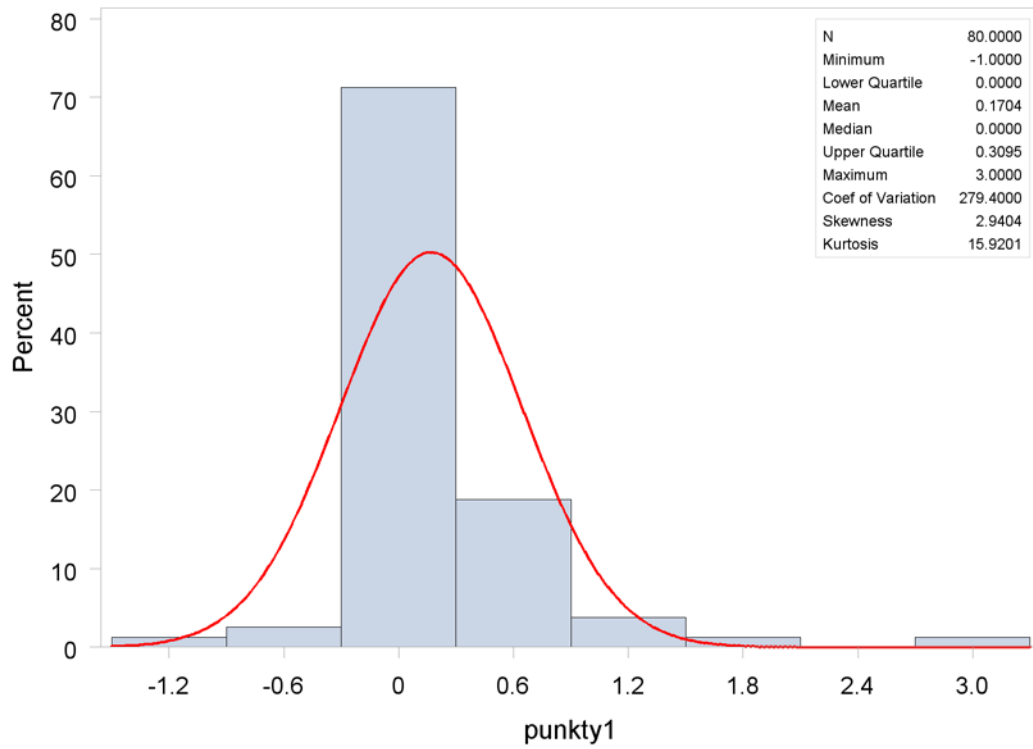
Tabela 26. Czynniki wpływające na złość w kontaktach z podopiecznym.

Odczuwam złość w kontaktach z moim/ą chorym/ą	Współczynnik beta
UHDRS Behavioural Ass.	0,295
Global Clinical Impression (GCI)	0,224
Wiek	0,125

6.2.3. Ocena zmiany obciążenia opiekuna w trakcie obserwacji – analiza longitudinalna

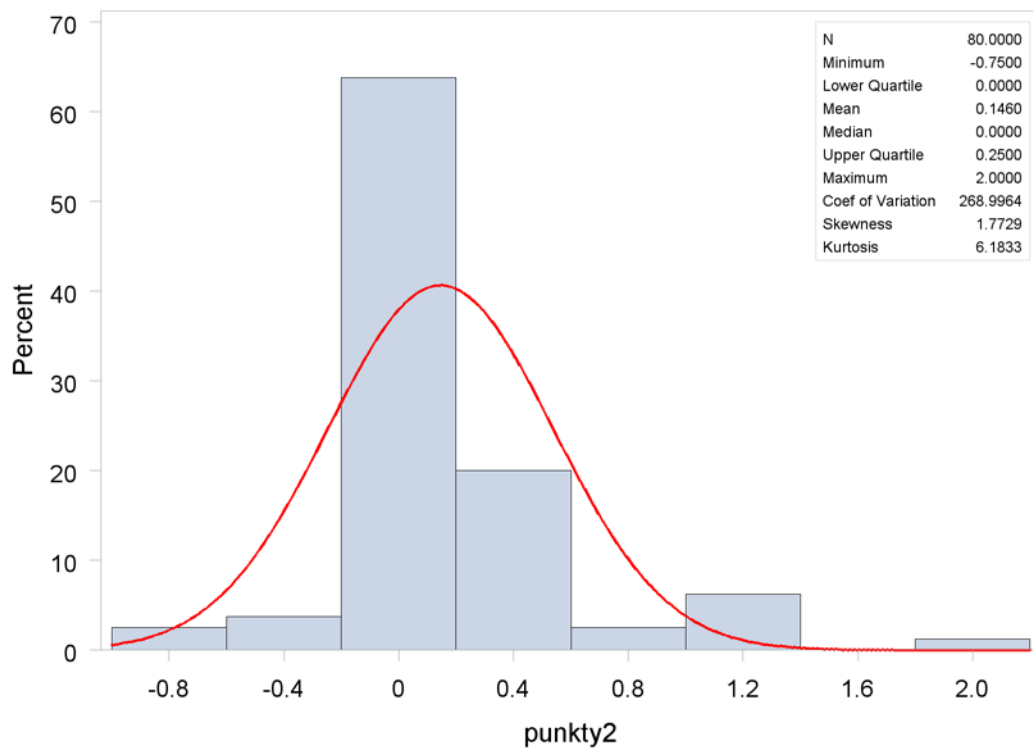
W analizie longitudinalnej w pierwszej kolejności oceniono kierunek zmian punktacji pomiędzy wizytami w obserwacji w poszczególnych pytaniach CBI. Założono, że punktacja z wizyty na wizytę średnio będzie wzrastała co odzwierciedla nasilanie się obciążenia opiekuna w czasie.

Badając zmianę obciążenia opiekunów w czasie stwierdzono, że poczucie opiekuna, iż podopieczny potrzebuje jej/jego pomocy przy wykonywaniu wielu zadań/obowiązków statystycznie istotnie wzrasta w czasie obserwacji o 0,476 punktu (test t-Studenta $p=0,001$; test Wilcoxon dla par obserwacji $p=0,0001$) (ryc. 14).



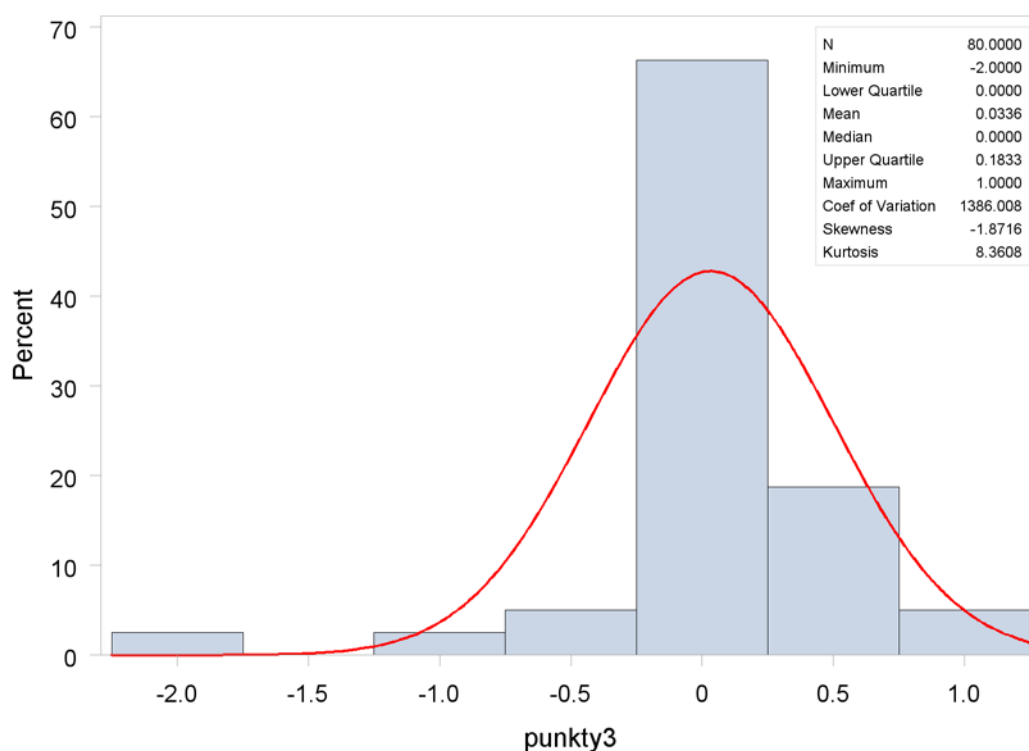
Ryc. 14. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w pierwszym pytaniu formularza CBI. Zmiana punktacji wyniosła średnio 0,476 punktu w czasie obserwacji.

Poczucie opiekuna, iż jej/jego podopieczny jest zależny od niej/niego również statystycznie istotnie wzrosło w trakcie obserwacji średnio o 0.392 punktu (test t-Studenta $p=0,001$; test Wilcoxon dla par obserwacji $p=0,0006$) (ryc. 15).



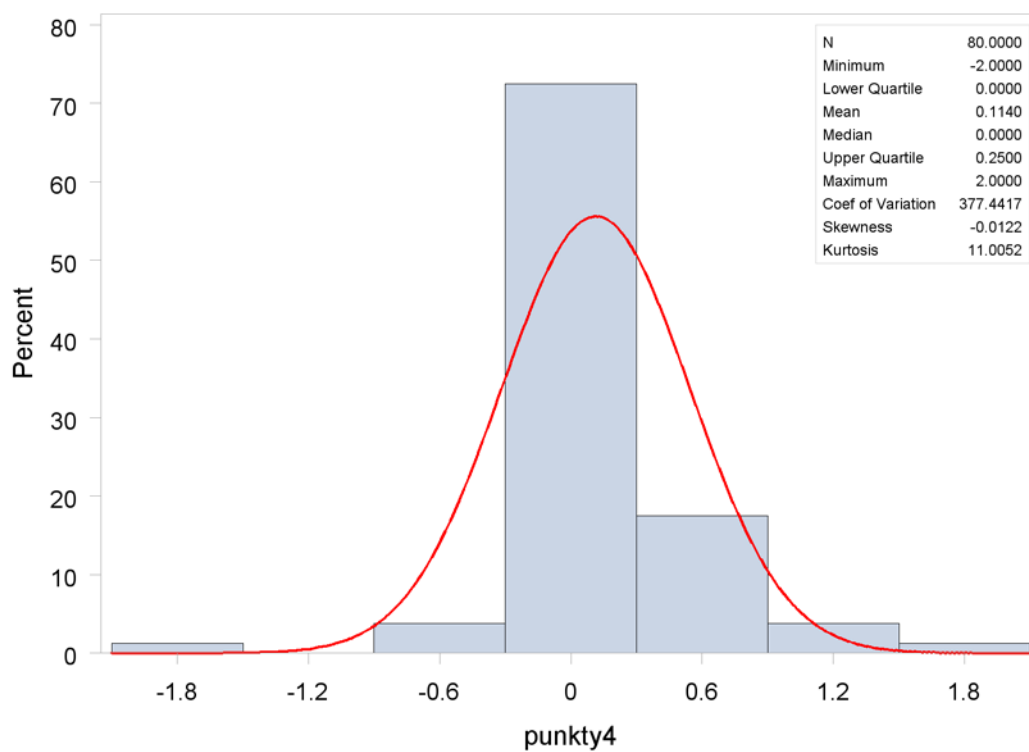
Ryc. 15. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w drugim pytaniu formularza CBI. Zmiana punktacji wyniosła średnio 0,392 punktu w czasie obserwacji.

Poczucie opiekuna, że musi nieustannie pilnować swojego podopiecznego nie zmieniło się w trakcie obserwacji istotnie (test t-Studenta $p=0,5$; test Wilcoxona dla par obserwacji $p=0,1$) (ryc. 16).



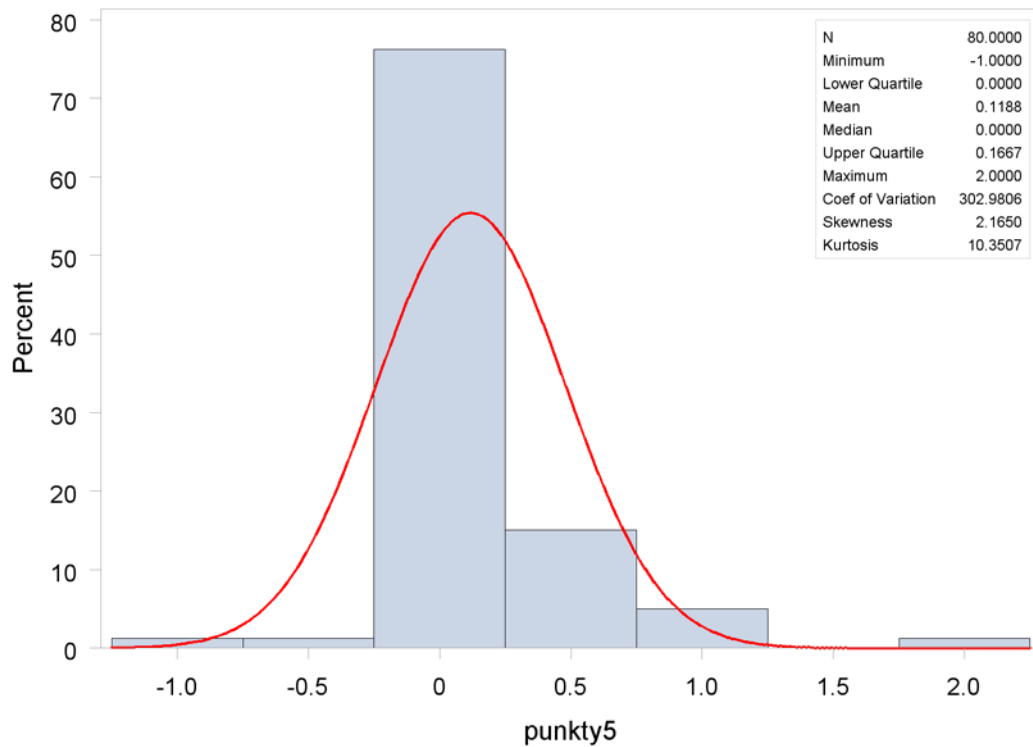
Ryc. 16. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w trzecim pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o 0,033 punktu w czasie obserwacji.

Poczucie opiekuna, iż musi cały czas pomagać swojemu podopiecznemu statystycznie istotnie wzrosło w trakcie obserwacji średnio o 0,114 punktu (test t-Studenta $p=0,01$; test Wilcoxon dla par obserwacji $p=0,001$) (ryc. 17).



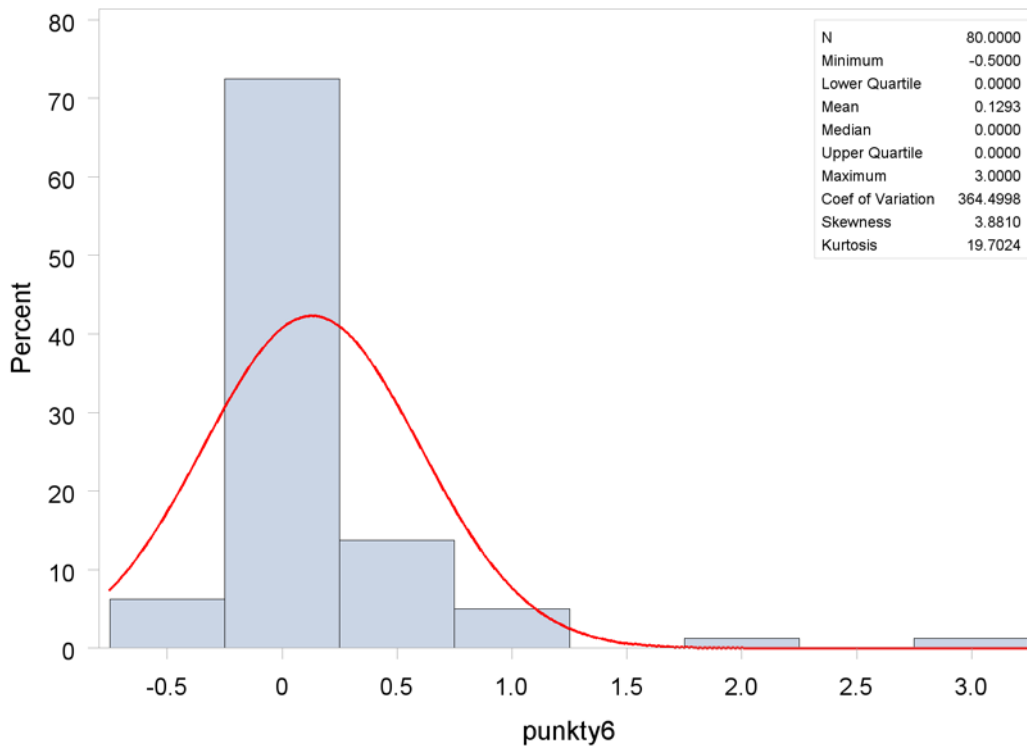
Ryc. 17. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w czwartym pytaniu formularza CBI. Zmiana punktacji wyniosła 0,114 punktu w czasie obserwacji.

Poczucie braku chwili odpoczynku od obowiązków związanych z opieką nad osobą dotkniętą HD wzrastało z czasem obserwacji u opiekunów średnio o 0,118 punktu (test t-Studenta $p=0,004$; test Wilcoxon dla par obserwacji $p=0,0007$) (ryc. 18).



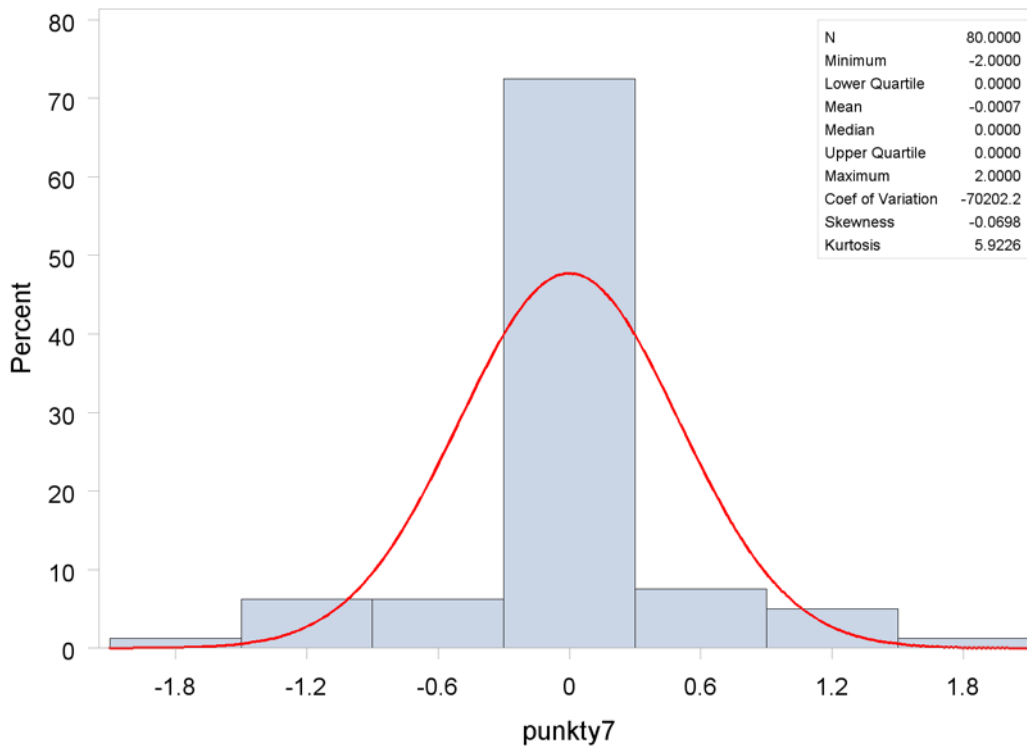
Ryc. 18. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w piątym pytaniu formularza CBI. Zmiana punktacji wyniosła 0,118 punktu w czasie obserwacji.

Poczucie u opiekuna, iż omija go wiele rzeczy w życiu z powodu pełnienia opieki nad osobą z HD wzrosło w trakcie prowadzenia obserwacji o 0,129 punktu (test t-Studenta $p=0,016$; test Wilcoxon dla par obserwacji $p=0,014$) (ryc. 19).



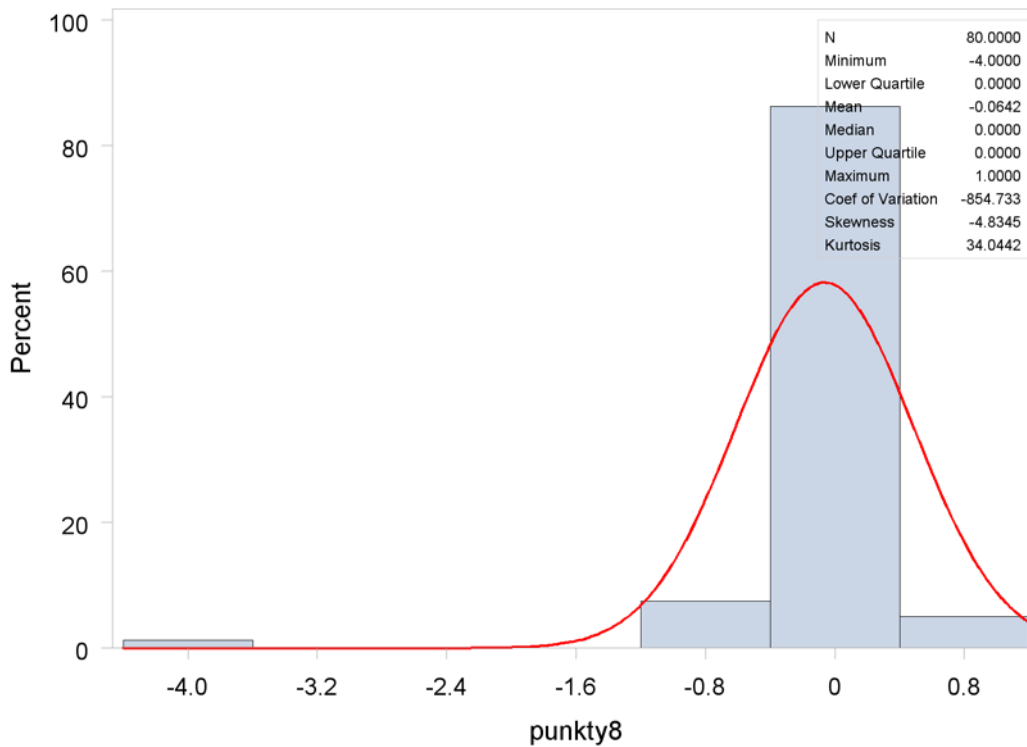
Ryc. 19. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w szóstym pytaniu formularza CBI. Zmiana punktacji wyniosła 0,126 punktu w czasie obserwacji.

Poczucie chęci ucieczki od sytuacji opieki nad osobą dotknięta HD nie zmieniło się statystycznie istotnie w trakcie prowadzenia obserwacji (test t-Studenta $p=0,9$ test Wilcoxon dla par obserwacji $p=0,9$) (ryc. 20).



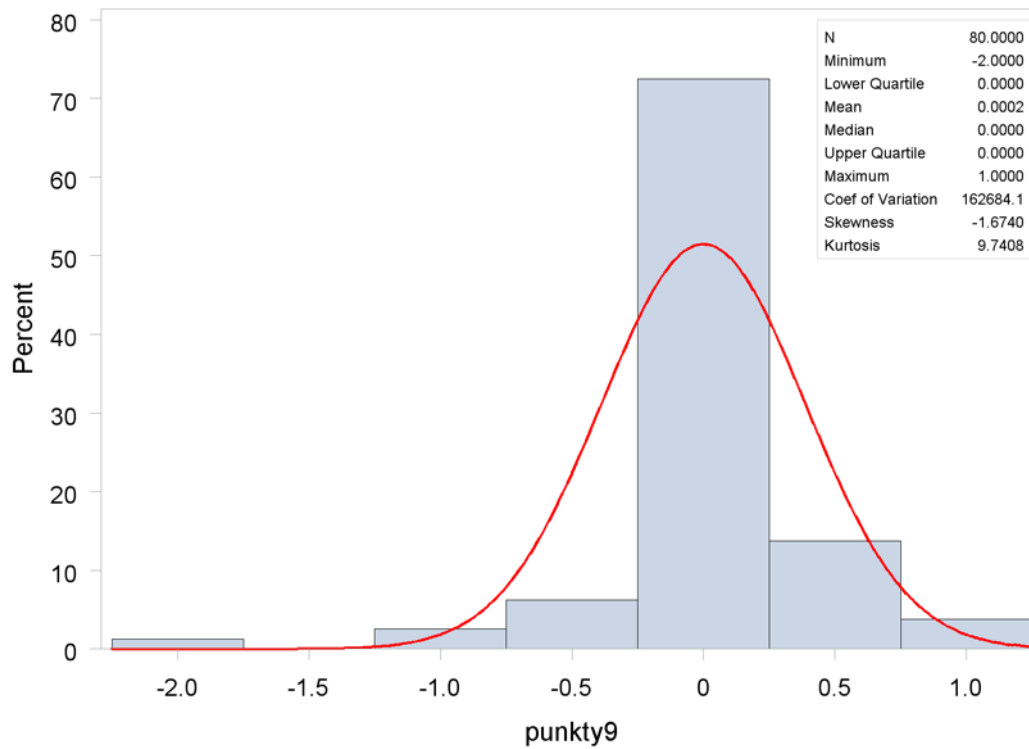
Ryc. 20. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w siódmym pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o $-0,0007$ punktu w czasie obserwacji.

Poczucie, iż życie towarzyskie opiekuna ucierpiało z powodu opieki nad osobą dotkniętą HD nie uległo zmianie w trakcie obserwacji (test t-Studenta $p=0,2$ test Wilcoxon dla par obserwacji $p=0,4$) (ryc. 21).



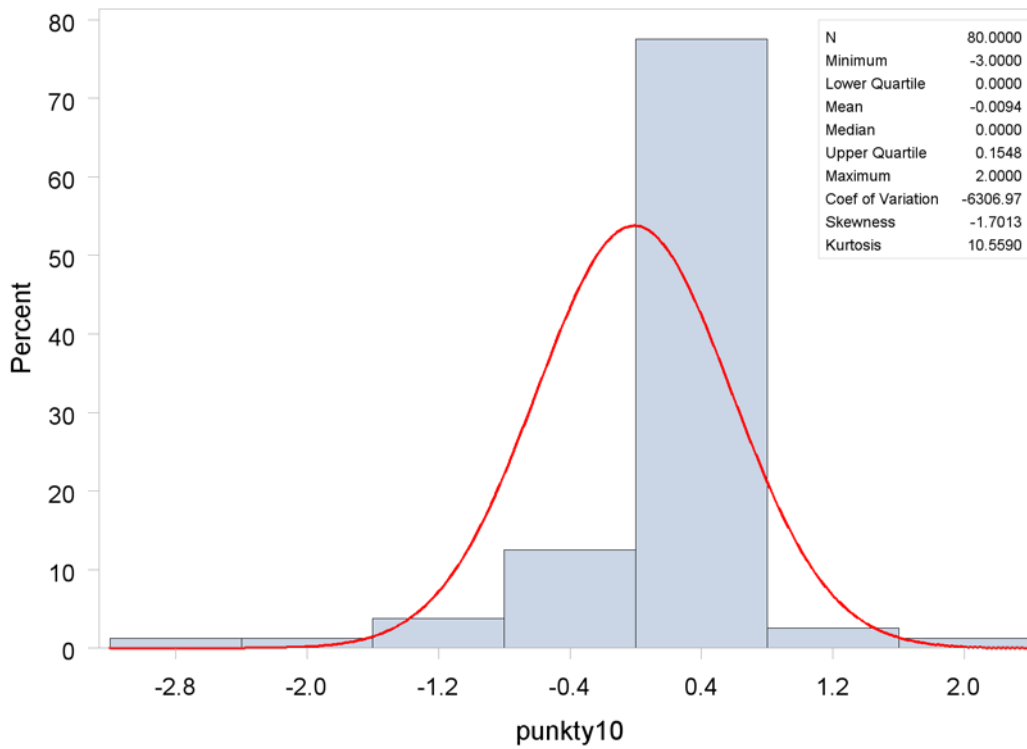
Ryc. 21. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w ósmym pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o -0,06 punktu w czasie obserwacji.

Poczucie wyczerpania emocjonalnego opieką nad osobą z HD nie uległo zmianie w trakcie obserwacji (test t-Studenta $p=0,9$ test Wilcoxona dla par obserwacji $p=0,6$) (ryc. 22).



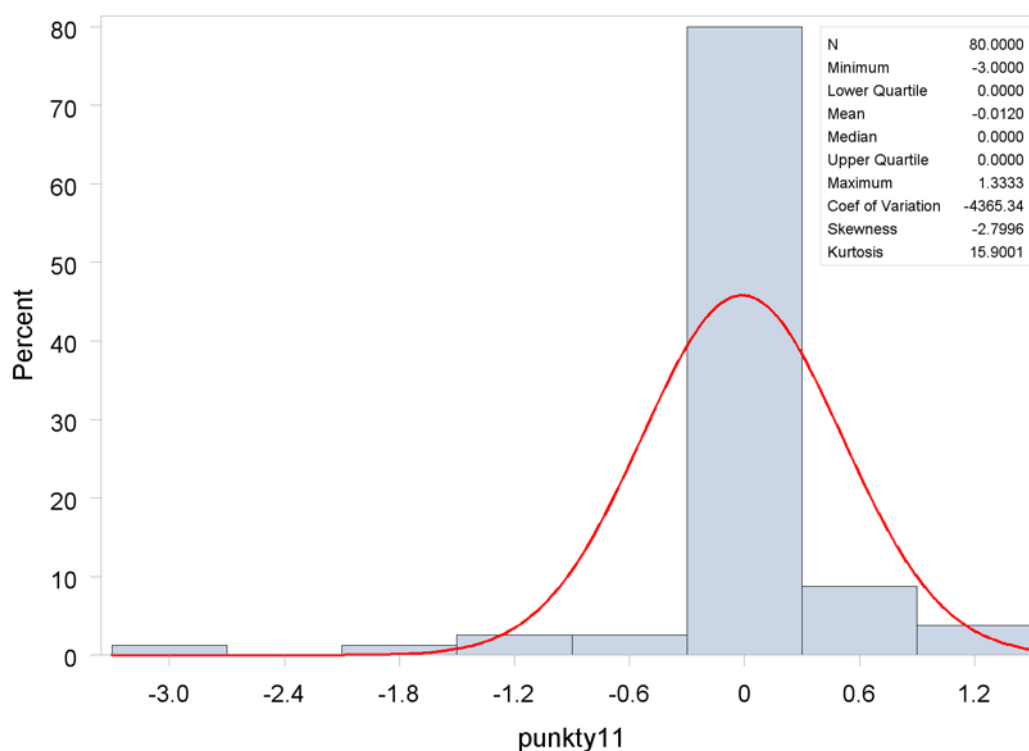
Ryc. 22. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w dziewiątym pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o 0,0002 punktu w czasie obserwacji.

Oczekiwania opiekuna zajmującego się pacjentem z HD, że jego życie ułoży się inaczej, że jego sytuacja będzie inna nie uległo zmianie w trakcie obserwacji (test t-Studenta $p=0,8$ test Wilcoxon dla par obserwacji $p=0,5$) (ryc. 23).



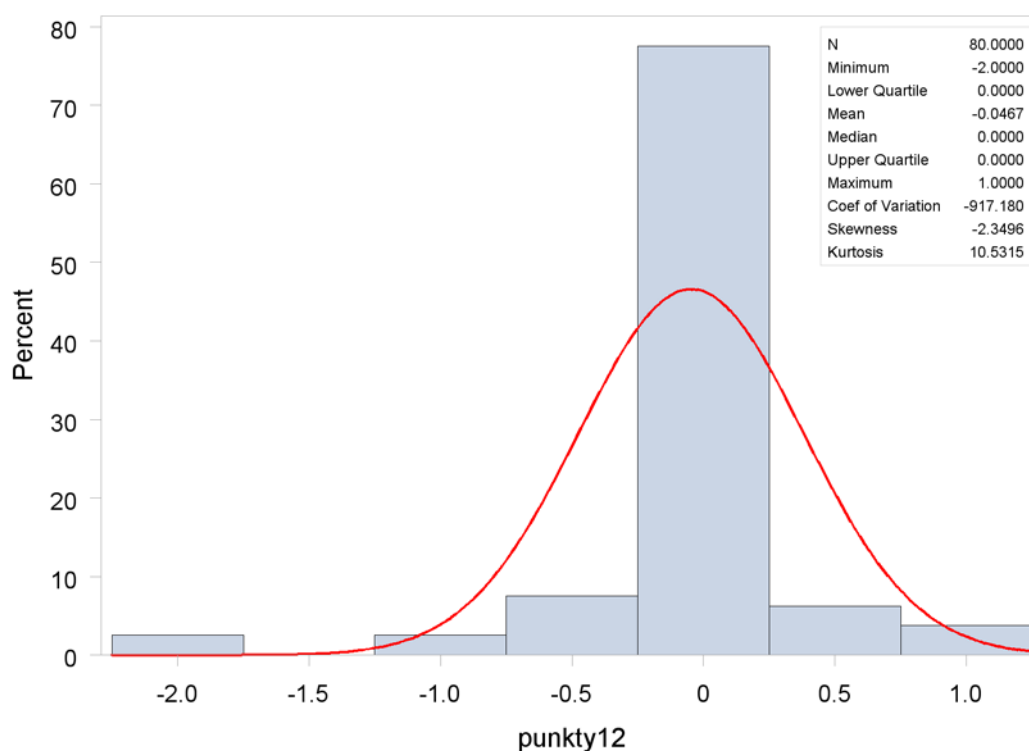
Ryc. 23. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w dziesiątym pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o - 0,009 punktu w czasie obserwacji.

Poczucie opiekuna, iż nie wysypia się wystarczająco dużo sprawując opiekę nad chorym z HD nie uległo zmianie w trakcie obserwacji (test t-Studenta $p=0,8$ test Wilcozona dla par obserwacji $p=0,5$) (ryc. 24).



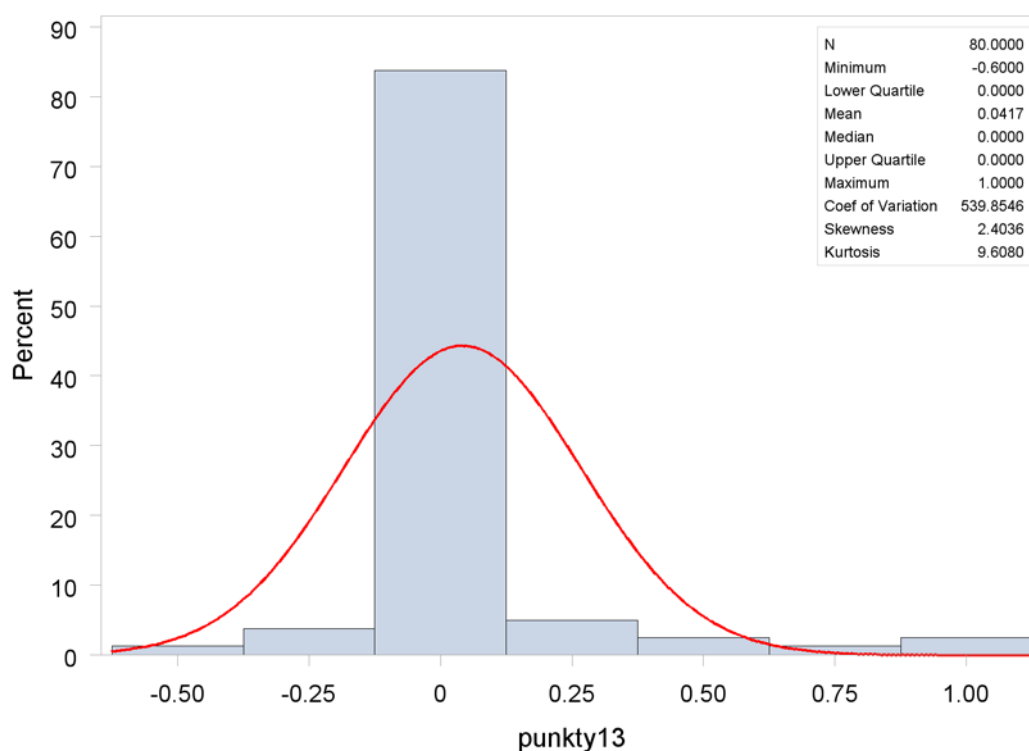
Ryc. 24. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w jedenastym pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o - 0,01 punktu w czasie obserwacji.

Poczucie opiekuna, iż jej/jego zdrowie uległo pogorszeniu w wyniku sprawowania opieki nad osobą z HD nie uległo zmianie w trakcie obserwacji (test t-Studenta $p=0,3$ test Wilcoxon dla par obserwacji $p=0,5$) (ryc. 25).



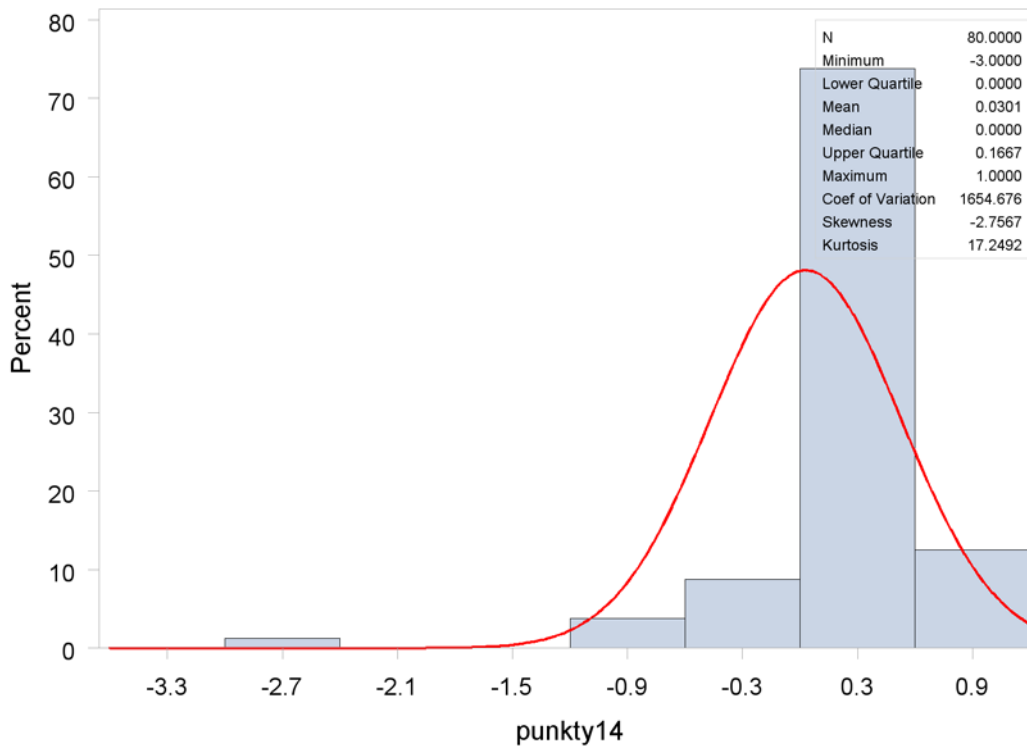
Ryc. 25. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w dwunastym pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o -0,04 punktu w czasie obserwacji.

Poczucie opiekuna, iż sprawowanie opieki nad chorym/chorą z HD spowodowało pogorszenie się jego/jej zdrowia fizycznego/chorobę somatyczną nie uległo zmianie w trakcie obserwacji (test t-Studenta $p=0,1$ test Wilcoxon dla par obserwacji $p=0,1$) (ryc. 26).



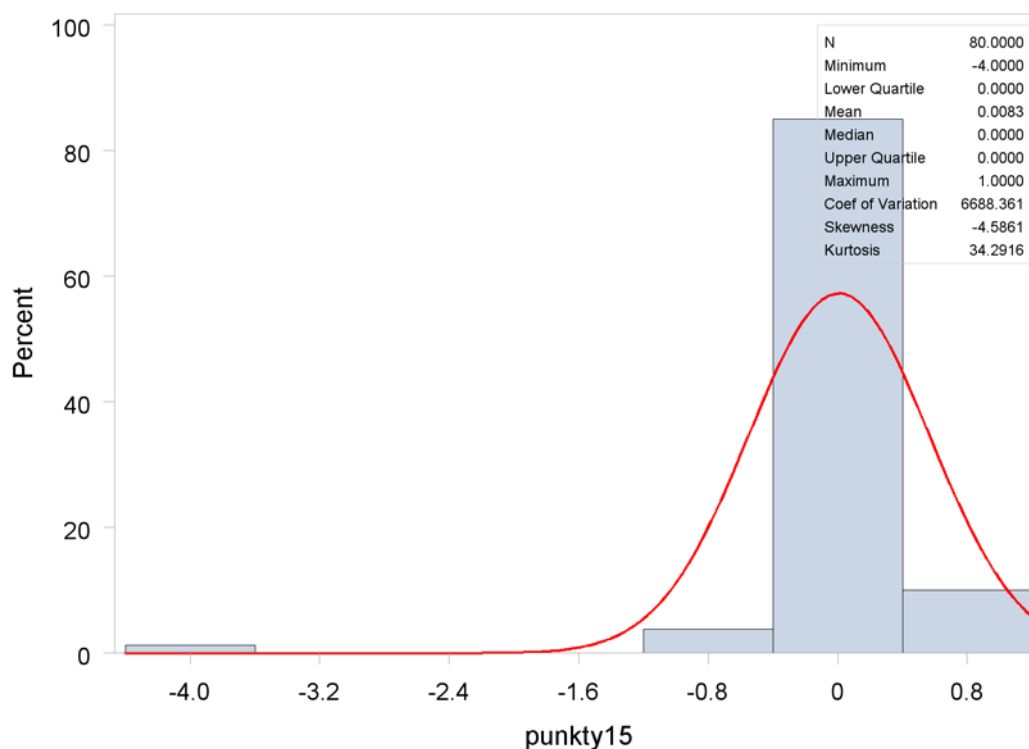
Ryc. 26. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w trzynastym pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o -0,04 punktu w czasie obserwacji.

Poczucie zmęczenia fizycznego opieką nad chorym z chorobą Huntingtona nie uległo zmianie w trakcie obserwacji (test t-Studenta $p=0,5$ test Wilcoxona dla par obserwacji $p=0,2$) (ryc. 27).



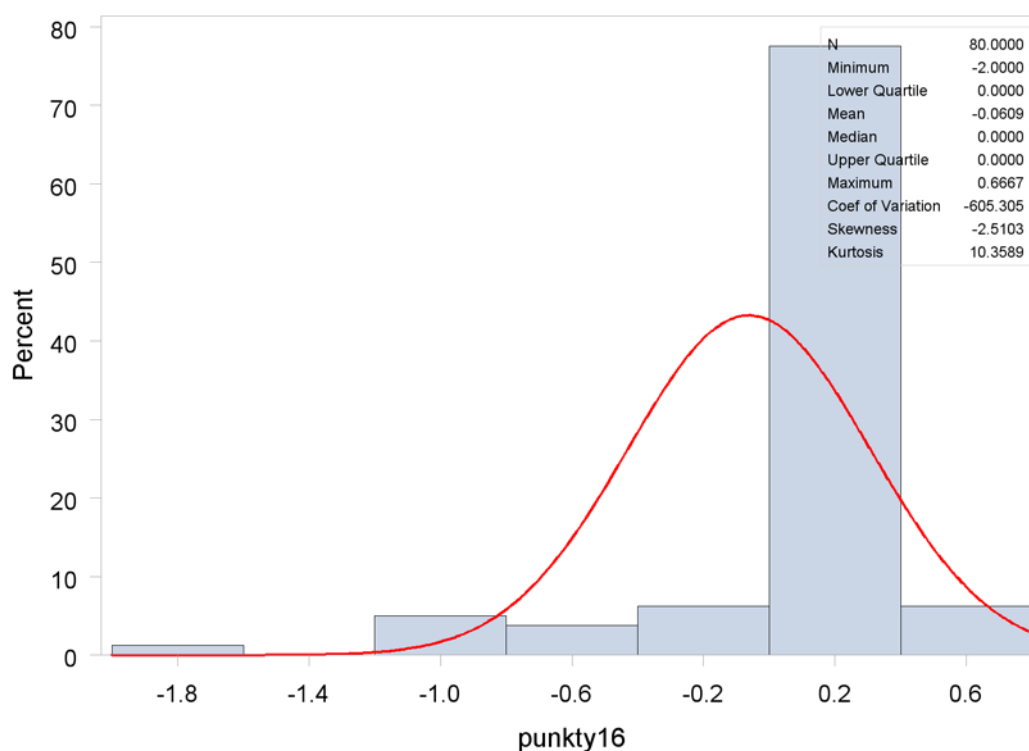
Ryc. 27. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w czternastym pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o 0,03 punktu w czasie obserwacji.

Poczucie opiekuna, iż jego/jej kontakty z członkami rodziny nie są tak dobre jak wcześniej nie uległo zmianie w trakcie obserwacji (test t-Studenta $p=0,8$ test Wilcoxon dla par obserwacji $p=0,2$) (ryc. 28).



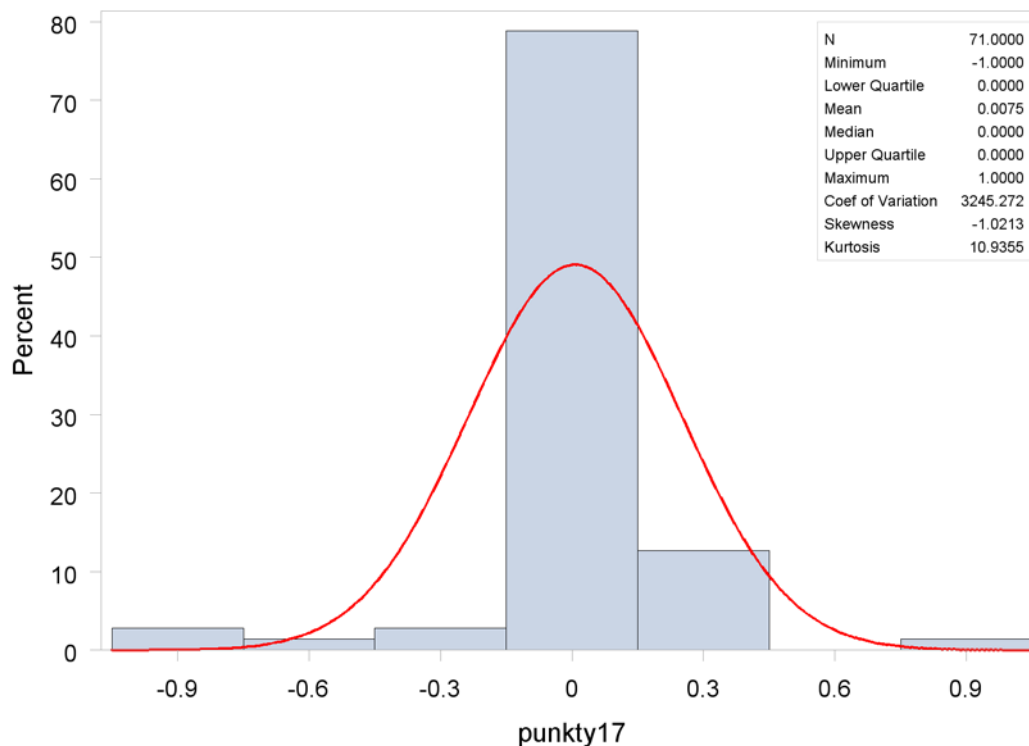
Ryc. 28. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w piętnastym pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o 0,008 punktu w czasie obserwacji.

Poczucie opiekuna, iż jego/jej wysiłek związany z rolą opiekuna nie jest doceniany przez innych członków rodziny nie uległo zmianie w trakcie obserwacji (test t-Studenta $p=0,1$ test Wilcoxon dla par obserwacji $p=0,2$) (ryc. 29).



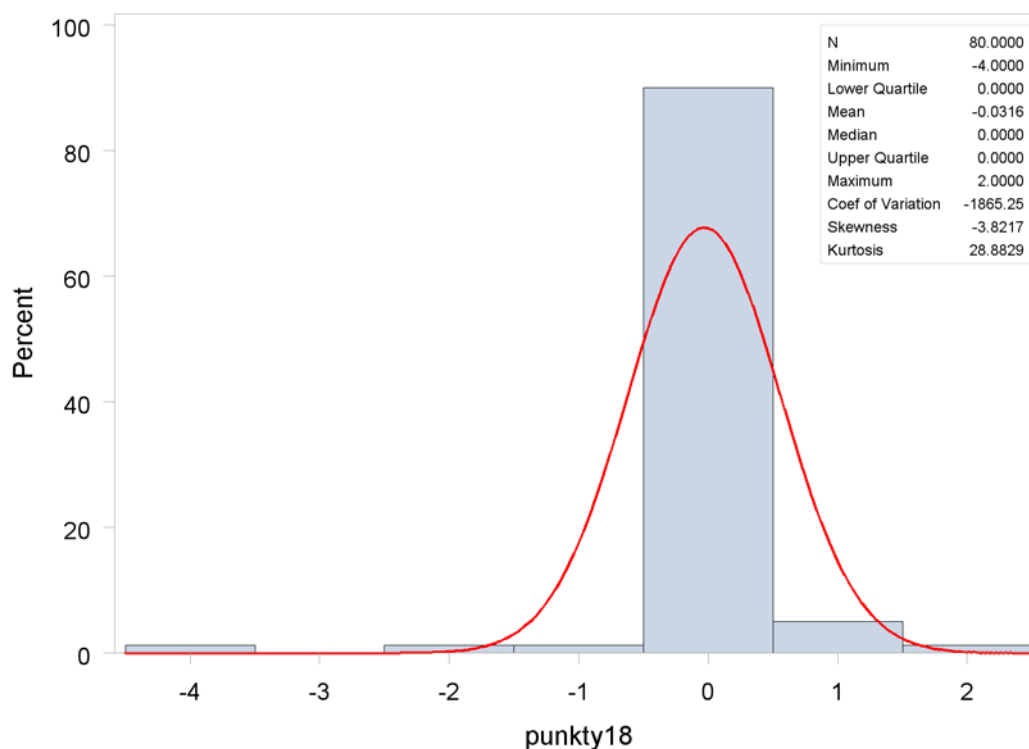
Ryc. 29. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w szesnastym pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o -0,06 punktu w czasie obserwacji.

Doświadczanie problemów małżeńskich przez opiekuna osoby z HD nie uległo zmianie w trakcie obserwacji (test t-Studenta $p=0,7$ test Wilcozona dla par obserwacji $p=0,5$) (ryc. 30).



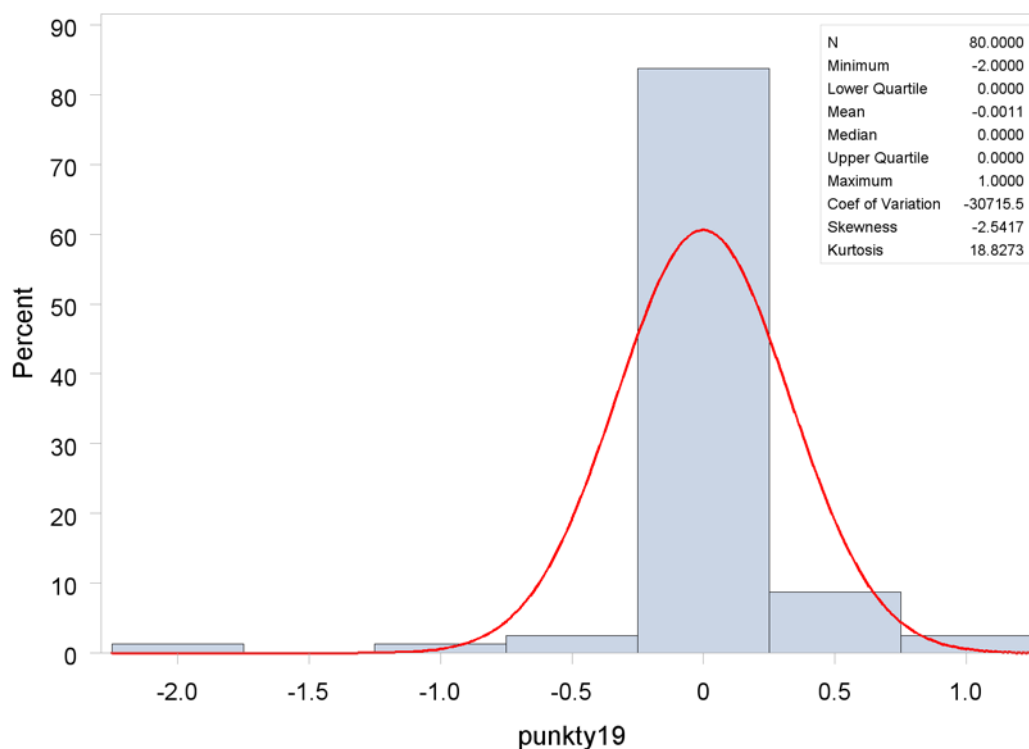
Ryc. 30. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w siedemnastym pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o 0,007 punktu w czasie obserwacji.

Poczucie opiekuna, iż w wyniku opieki nad chorym z HD nie wykonuje swojej pracy/obowiązków tak dobrze jak wcześniej nie uległo zmianie w trakcie obserwacji (test t-Studenta $p=0,6$ test Wilcoxon dla par obserwacji $p=0,8$) (ryc. 31).



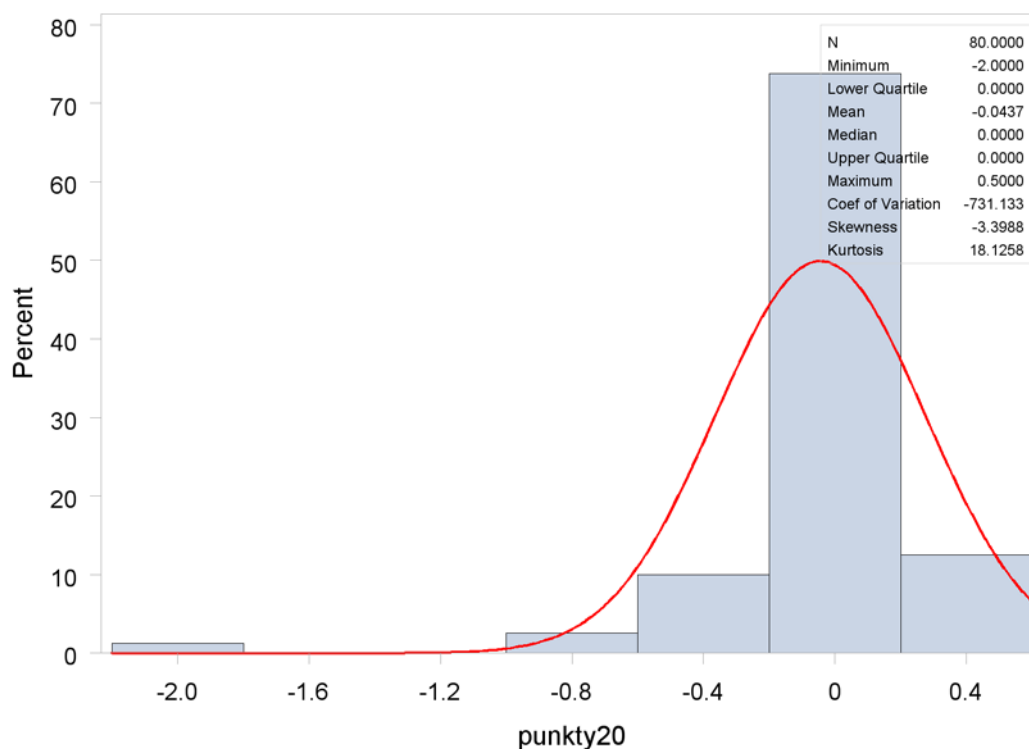
Ryc. 31. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w osiemnastym pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o $-0,03$ punktu w czasie obserwacji.

Żywienie urazy przez opiekuna do innych krewnych, którzy mogliby mu pomóc w opiece nad chorym, ale tego nie robią, nie uległo zmianie w trakcie obserwacji (test t-Studenta $p=0,9$ test Wilcoxon dla par obserwacji $p=0,5$) (ryc. 32).



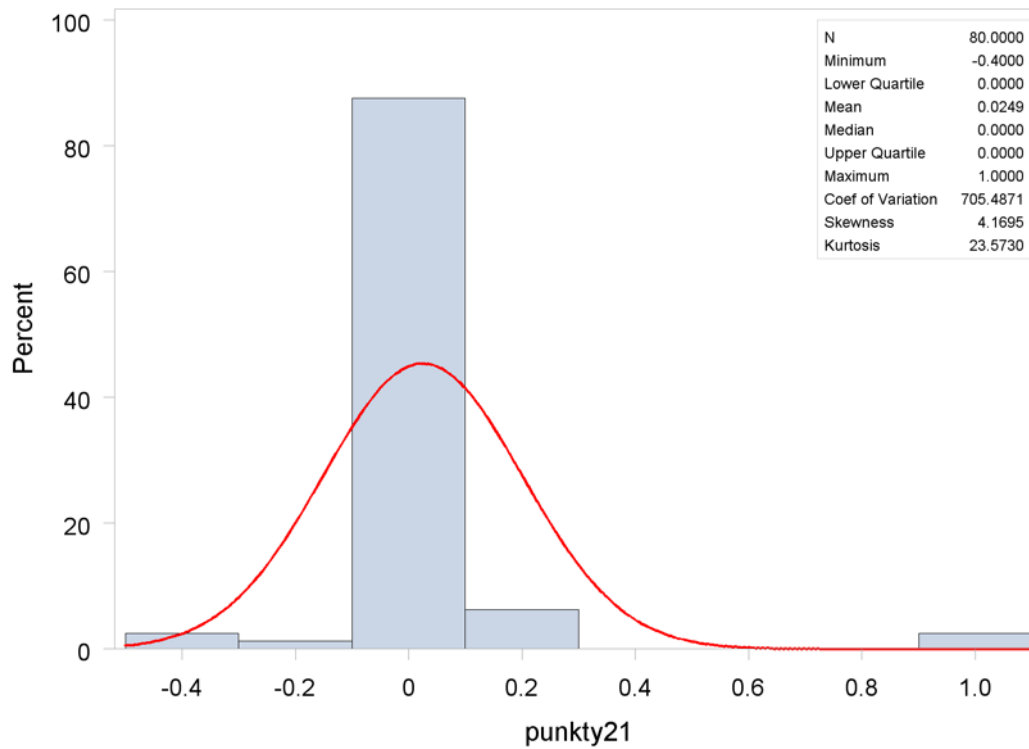
Ryc. 32. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w dziewiętnastym pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o - 0,001 punktu w czasie obserwacji.

Poczucie zakłopotania u opiekuna z powodu zachowania podopiecznego nie uległo zmianie w trakcie obserwacji (test t-Studenta $p=0,2$ test Wilcoxona dla par obserwacji $p=0,3$) (ryc. 33).



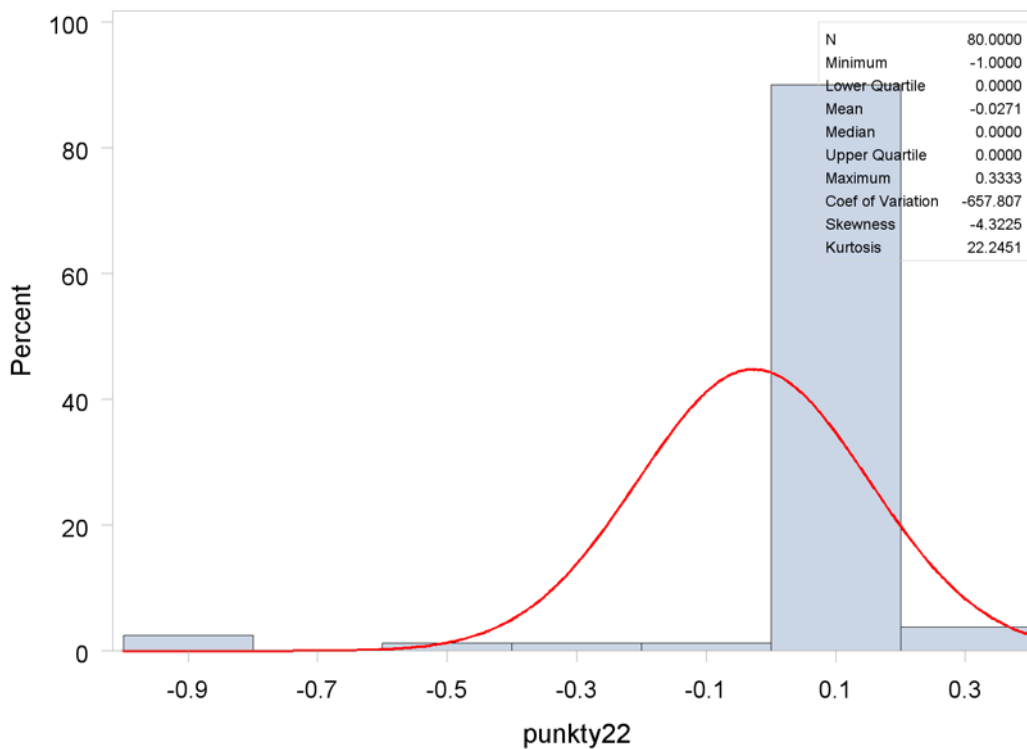
Ryc. 33. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w dwudziestym pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o - 0,04 punktu w czasie obserwacji.

Poczucie wstydu u opiekunów za swego podopiecznego nie uległo zmianie w trakcie obserwacji (test t-Studenta $p=0,2$ test Wilcoxona dla par obserwacji $p=0,4$) (ryc. 34).



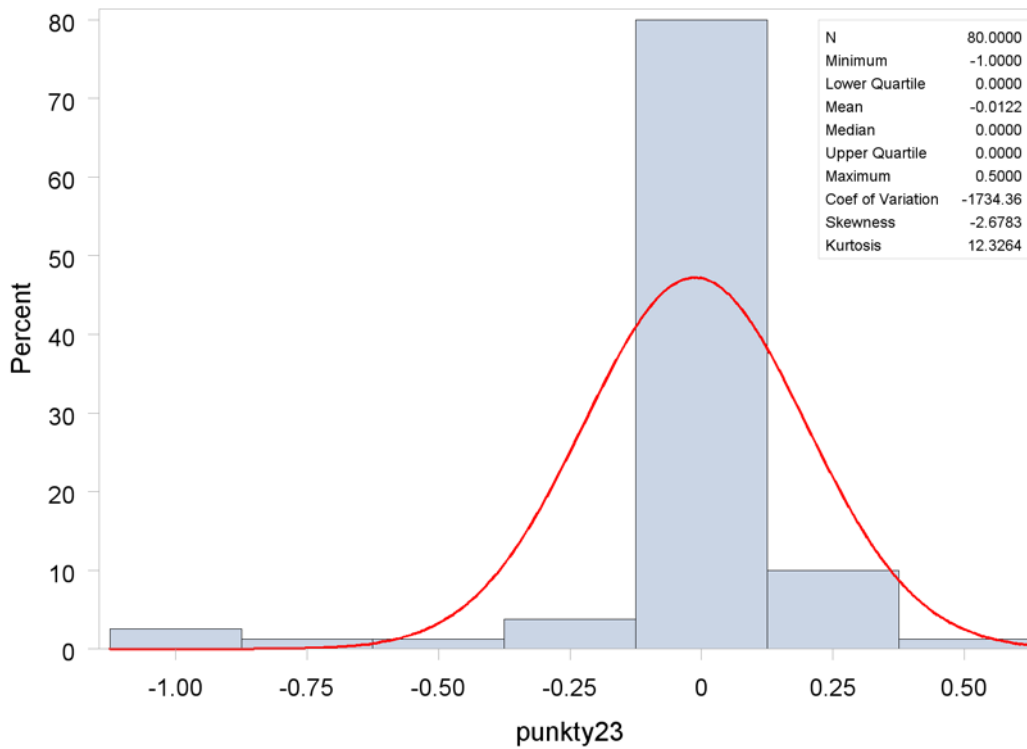
Ryc. 34. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w dwudziestym pierwszym pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o 0,02 punktu w czasie obserwacji.

Żywienie urazy przez opiekuna do swojego/ej chorego/ej nie uległo zmianie w trakcie obserwacji (test t-Studenta $p=0,1$ test Wilcoxona dla par obserwacji $p=0,2$) (ryc. 35).



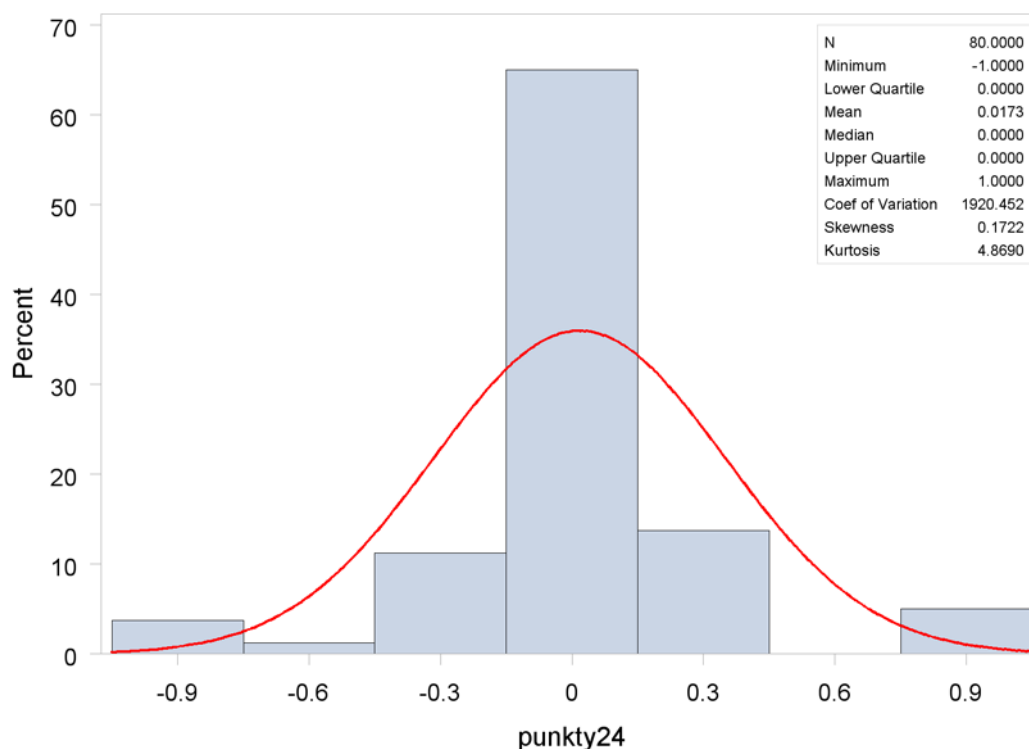
Ryc. 35. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w dwudziestym drugim pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o - 0,02 punktu w czasie obserwacji.

Poczucie u opiekuna dyskomfortu w obecności gości w domu nie uległo zmianie w trakcie obserwacji (test t-Studenta $p=0,6$ test Wilcoxona dla par obserwacji $p=0,9$) (ryc. 36).



Ryc. 36. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w dwudziestym trzecim pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o - 0,01 punktu w czasie obserwacji.

Odczuwanie złości w kontaktach z podopiecznym nie uległo zmianie w trakcie obserwacji (test t-Studenta $p=0,6$ test Wilcoxona dla par obserwacji $p=0,7$) (ryc. 37).



Ryc. 37. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w dwudziestym czwartym pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o 0,01 punktu w czasie obserwacji.

6.2.4. Poszukiwanie czynników modyfikujących obciążenie opiekuna

W kolejnym etapie analizy longitudinalnej zdefiniowano, w jaki sposób zmiana stanu zdrowia podopiecznego w czasie obserwacji od wizyty pierwszej do ostatniej, wyrażona oceną w podskalach UHDRS, modyfikuje zmianę odpowiedzi na poszczególne pytania CBI. Zmiana punktacji w poszczególnych podskalach UHDRS istotnie samodzielnie modyfikująca obciążenie opiekuna w CBI została przedstawiona czcionką wytłuszczoną w tabeli nr 27. Stwierdzono, iż dla pytań numer 1, 2 i 6 nie znaleziono czynników samodzielnie modyfikujących obciążenie opiekuna a zatem wyjaśniających jego zmianę w trakcie obserwacji. Poczucie konieczności świadczenia nieustannej pomocy na rzecz podopiecznego przez opiekuna oraz poczucie braku chwili odpoczynku od obowiązków związanych z opieką

nad chorym z HD istotnie było związane z pogorszeniem sprawności funkcjonowania oraz samodzielności mierzonych odpowiednio w skalach funkcjonowania i niezależności UHDRS.

Tabela 27. Wartości beta modelu regresji liniowej wskazujące na siłę statystyczną wpływu zmian punktacji poszczególnych skal UHDRS na zmianę punktacji odpowiedzi w poszczególnych pytaniach CBI. Wartości wytłuszczone (wartości $p < 0,01$) oznaczają, że wpływ ten był statystycznie istotny.

CBI	UHDRS Motor	UHDRS Functional	UHDRS Independence	TFC	GCI
1	0,005	-0,161	-0,205	-0,325	0,230
2	0,065	-0,205	-0,358	-0,103	-0,009
4	0,038	-0,390	-0,524	0,255	0,065
5	0,124	-0,429	-0,513	0,352	-0,141
6	0,348	0,031	0,102	-0,440	-0,014

6.2.5. Badanie adaptacji i przeciążenia u opiekunów osób z HD

Następnie, aby zbadać czy w trakcie opieki nad pacjentem z HD pojawia się zjawisko adaptacji, czy przeciążenia opiekuna w stosunku do globalnej zmiany stanu klinicznego podopiecznego we wszystkich skalach UHDRS wykonano analizę przedstawioną w tabeli 28, która uwzględnia rolę czasu we wpływie zmiany stanu klinicznego podopiecznego ocenianego w wyżej opisanych skalach uwzględnionych wspólnie, na punktację odpowiedzi w poszczególnych pytaniach dotyczących obciążenia opiekuna w kwestionariuszu CBI. Nie stwierdzono jednak, aby istniała sytuacja istotnej rozbieżności globalnego stanu klinicznego pacjenta ocenianego w UHDRS, a poczuciem obciążenia opiekuna co przeczy hipotezie o adaptacji do sytuacji opieki oraz sytuacji przeciążenia opiekuna.

Tabela 28. Zestawienie p-wartości pozwalających na stwierdzenie czy w modelu regresji liniowej istnieje rozbieżność pomiędzy zmianą stanu klinicznego podopiecznego, a obciążeniem opiekuna. Obecność istotności statystycznej pozwala na stwierdzenie, że taka rozbieżność istnieje. Wartość $p < 0,01$ uznano za istotną statystycznie.

Pytania w CBI	p-wartość
1	0,879
2	0,895
3	0,934
4	0,920
5	0,628
6	0,133
7	0,795

8	0,286
9	0,224
10	0,564
11	0,897
12	0,560
13	0,907
14	0,579
15	0,729
16	0,151
17	0,013
18	0,926
19	0,068
20	0,268
21	0,474
22	0,065
23	0,365
24	0,935

Tego samego typu analizę przeprowadzono również z uwzględnieniem wieku podopiecznego, jednak nie uzyskano żadnych istotnych różnic w wynikach (tab. 29).

Tabela 29. Zestawienie p-wartości pozwalających na stwierdzenie czy w modelu regresji liniowej istnieje rozbieżność pomiędzy zmianą stanu klinicznego podopiecznego a obciążeniem opiekuna. Obliczenia uwzględniają wiek podopiecznego. Obecność istotności statystycznej pozwala na stwierdzenie, że taka rozbieżność istnieje. Wartość $p < 0,01$ uznano za istotną statystycznie.

Pytania w CBI	p-wartość
1	0,889
2	0,887
3	0,928
4	0,917
5	0,617
6	0,127
7	0,797
8	0,287
9	0,225
10	0,565
11	0,900
12	0,562
13	0,908
14	0,581
15	0,722
16	0,150
17	0,012
18	0,916

19	0,065
20	0,269
21	0,475
22	0,065
23	0,366
24	0,934

6.2.6. Ocena wpływu zaawansowania HD wyrażonego poprzez Disease Burden (DB) na obciążenie opiekuna

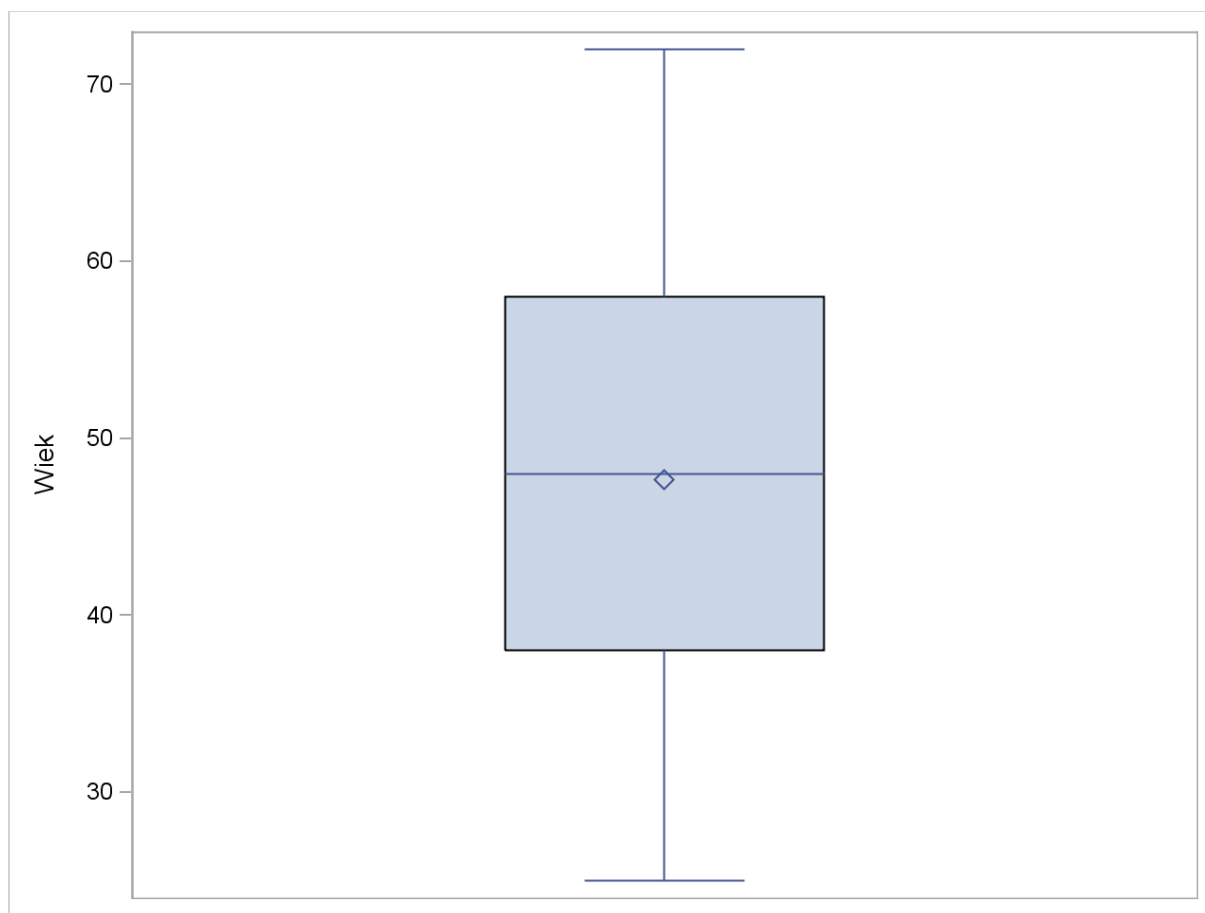
Ponadto przeprowadzono analizę wiążącą zmianę DB ze zmianą obciążenia opiekuna mierzoną w poszczególnych pytaniach CBI z zastosowaniem regresji krokowej DB względem zmiennych z poszczególnych pytań CBI. Wskazano w niej o ile punktów musi się zmienić DB, aby wywołać zmianę o 1 punkt, w poszczególnych pytaniach skali CBI. Związek ten odnotowano tylko dla pytań CBI, których wartość się zmieniała statystycznie istotnie wraz ze zmianą DB (tab. 30)

Tabela 30. Wpływ zmiany DB na punktację odpowiedzi na poszczególne pytania CBI.

Pytanie CBI	liczba punktów DB zmieniających CBI o 1 punkt	Istotność statystyczna
4	5.12	0.0290
5	5.97	0.0190
6	13.74	0.0006
7	9.91	0.0031
9	5.17	0.0282
10	4.03	0.0513
11	8.18	0.0066
15	5.50	0.0240
17	31.07	<0.0001
18	10.05	0.0029
19	5.07	0.0298
22	5.51	0.0238

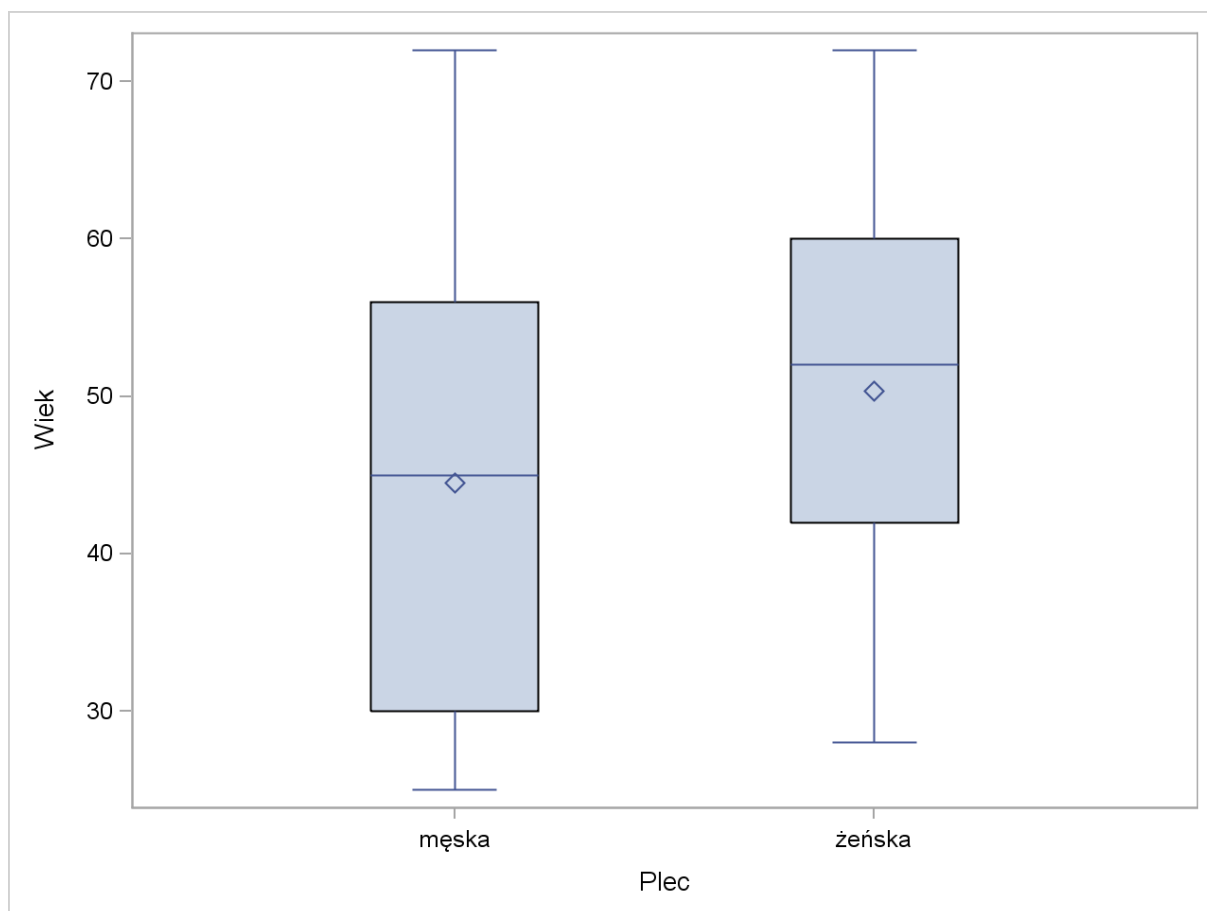
6.3. ETAP DRUGI –analiza danych demograficznych badanych opiekunów

Badanie zostało przeprowadzone w okresie od 20.05 – 25.07. 2019 roku. Wzięli w nim udział opiekunowie tych samych podopiecznych, którzy uczestniczyli w I etapie badania. Na 144 wysłanych ankiet uzyskano zwrot 114 ankiet poprawnie wypełnionych. A zatem w II etapie badania wzięło udział 114 opiekunów sprawujących opiekę nad podopiecznym z HD. Wiek ocenianych osób był zawarty w granicach od 25 – 72 lat; wartość średnia wynosiła $47,65 \pm 12,89$ lat; SD:; mediana: 48 lat, kwartyle: dolny 38 lat, górny 58 lat. Rozkład wieku badanych osób ilustruje histogram przedstawiony na rycinie 38.



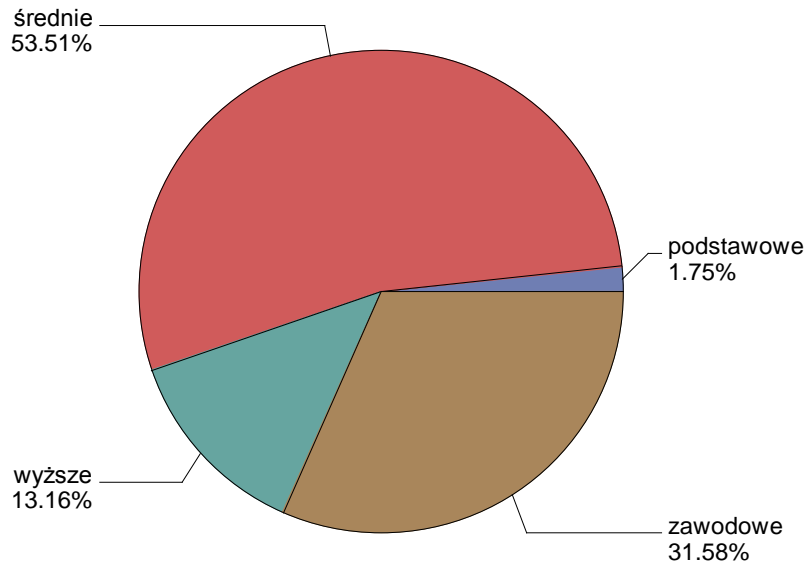
Ryc. 38. Rozkład wieku badanej grupy.

Wśród respondentów było 61 kobiet (53,5%) i 53 mężczyzn (46,5%). Wiek kobiet mieścił się w granicach od 28 do 72 lat (średnia wieku 50,35 lat; SD: 12,02; mediana: 52 lata; kwartyle: dolny 42, górny 60 lat). Wiek mężczyzn zawierał się między 25 a 72 rokiem życia (średnia wieku 44,52; SD: 13,24; mediana: 45; kwartyle: dolny 30, górny 56 lat). Histogram obrazujący rozkład wieku kobiet i mężczyzn zamieszczony jest na rycinie 39.



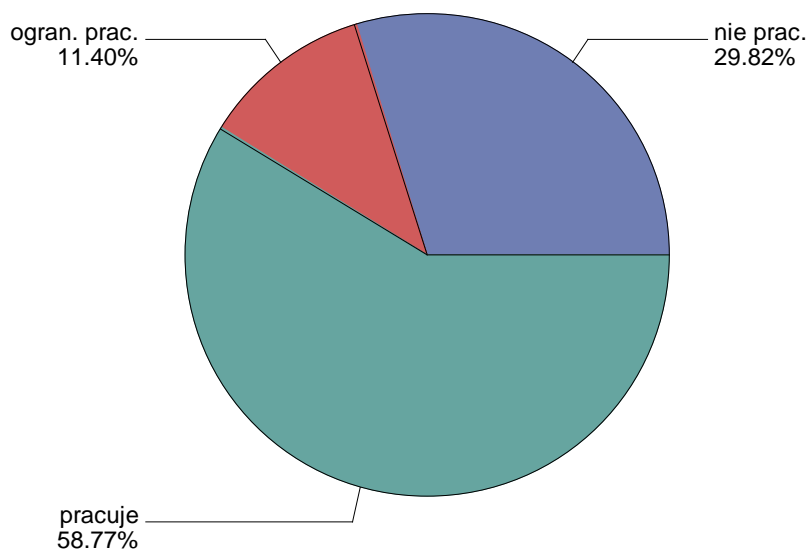
Ryc.39. Rozkład wieku obu płci opiekunów osób dotkniętych HD.

Poziom wykształcenia badanych opiekunów ujęto na rycinie 40. Największą ich część stanowiły osoby z wykształceniem średnim – 61 (53,51%), zawodowym – 36 (31,58%), wyższym – 15 (13,16%), podstawowym – 2 (1,75%).



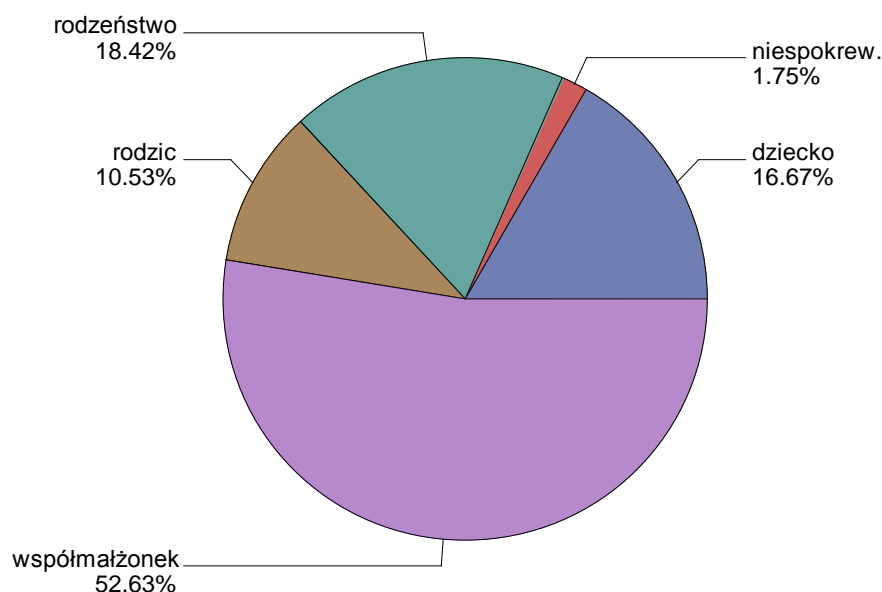
Ryc. 40. Podział opiekunów według wykształcenia.

Analiza aktywności zawodowej opiekunów biorących udział w badaniu wykazała, że 58,77% opiekunów stanowiły osoby aktywne zawodowo 11,4% ograniczyły swoje zatrudnienie z powodu opieki, a 29,82 nie pracuje. Dane dotyczące statusu zawodowego opiekunów zamieszczono na rycinie 41.



Ryc. 41. Podział opiekunów z uwagi na ich status zawodowy.

Dane dotyczące stopnia pokrewieństwa opiekuna wobec podopiecznego zebrano na rycinie 42. Podopiecznym najczęściej zajmował się opiekun będący współmałżonkiem chorego (52,63%), rodzeństwem (18,42%), dzieckiem chorego (16,67%), rodzicem (10,53%). Jedyne 1,75% to niespokrewnieni opiekunowie.



Ryc. 42. Podział opiekunów ze względu na pokrewieństwo wobec podopiecznego.

6.3.1. Walidacja Inwentarza Obciążenia Opiekuna - CBI

CBI został użyty w pierwszym etapie badań, jednak z uwagi, iż jego użycie mogłoby budzić pewne wątpliwości co do wiarygodności przeprowadzonego badania dokonano walidacji niniejszego inwentarza. Tłumaczenie CBI z języka angielskiego na polski było przeprowadzone w 2006 roku przez 2 niezależnych tłumaczy a następnie powstała wersja ujednolicona, która zwrótnie została przez 2 innych niezależnych tłumaczy przetłumaczona na język angielski i skonfrontowana przez grupę roboczą EHDN względem wersji pierwotnej. Była to wewnętrzna procedura przeprowadzona przez EHDN na potrzeby badania REGISTRY i nie była publikowana. Polska wersja skali była używana natomiast w pracach publikowanych przez polskich autorów np.: Banaszekiewicz K, Sitek EJ, Rudzińska M, Sołtan W, Sławek J, Szczudlik A [2012].

Proces walidacji zaczęto zatem od oceny rzetelności skali obliczając współczynnik Alfa Cronbacha który dla skali wyniósł 0.939645 wskazując na bardzo dobrą rzetelność, ponadto usunięcie któregokolwiek z pytań pogorszyłoby miary alfa Cronbacha, (tab. 31).

Tab. 31. Właściwości poszczególnych pozycji CBI.

Pytania CBI	Korelacja pozycji z wynikiem ogólnym	Alfa
1	0.792703	0.934237
2	0.821464	0.933692
3	0.738237	0.935159
4	0.778678	0.934492
5	0.638469	0.936807
6	0.667313	0.936316
7	0.534537	0.938624
8	0.681956	0.936079
9	0.852028	0.933604
10	0.681900	0.936283
11	0.649735	0.936595
12	0.639603	0.936952
13	0.540177	0.938276
14	0.748417	0.935101
15	0.617726	0.937041
16	0.650849	0.936652
17	0.423459	0.939463
18	0.411703	0.939559
19	0.464555	0.939018
20	0.539250	0.938143
21	0.267018	0.940654
22	0.327766	0.940324
23	0.401398	0.939627
24	0.549782	0.938068

W dalszej kolejności obliczono średnią punktację, odchylenie standardowe (SD) i alfę Cronbacha również dla poszczególnych sekcji CBI (tab. 32).

Tab. 32. Średnie, odchylenia standardowe (SD) i wartości alfa Cronbacha poszczególnych sekcji CBI.

	Średnia punktacja±SD	Alfa
Obciążenie czasowe (pyt. 1-5)	5.72807±6.30112	0.940502
Obciążenie rozwojowe (pyt. 6-10)	5.24561±5.42130	0.863763
Obciążenie fizyczne (pyt. 11-14)	2.41228±3.37301	0.827305
Obciążenie społeczne (pyt. 15-19)	2.88596±3.86671	0.782301
Obciążenie emocjonalne (pyt. 20-25)	1.99123±2.94941	0.798338

Ponieważ CBI w oryginale nie ma ustalonego punktu odcięcia nie dokonano obliczeń dla czułości i swoistości. W dalszej kolejności wykonano confirmacyjną analizę czynnikową, która zaowocowała pomiarami adjusted GFI = 0,6338 i parsimonious GFI = 0,6178 świadczącymi o dobrym dopasowaniu modelu.

Następnie dokonano obliczenia trafności zbieżnej z 2 pozostałymi skalami zwalidowanymi w języku polskim używanymi w Polsce a mianowicie Zarit Burden Interview (ZBI) oraz Caregiver Burden Scale (CBS). Pacjenci uzyskali średnio w ZBI 18.5±17.3 w CBS 37.8±15.1. Dokonano korelacji punktacji w CBI z ZBI i CBS uzyskując wyniki przedstawione w tabeli 33.

Tab. 33. Korelacja CBI z ZBI i CBS. Istotność statystyczna korelacji na poziomie $p < 0,0001$.

Zmienne	ZBI	CBS
CBI	0.98664	0.97091

Następnie wykonano obliczenia trafności zbieżnej dla poszczególnych sekcji CBI, ZBI i CBS, które pokrywały się ze sobą tematycznie w poszczególnych kwestionariuszach, przez co były możliwe do przeanalizowania. Obciążenie społeczne i emocjonalne posiada swoją sekcję we wszystkich kwestionariuszach, obciążenie czasowe i rozwojowe w CBI i ZBI, obciążenie fizyczne badane jest jedynie w CBI.

Rozpoczęto od obciążenia społecznego opiekuna ocenionego w CBI, ZBI i CBS wykazując silne i istotne statystycznie korelacje w CBI i ZBI oraz CBI i CBS (tab. 34).

Tab. 34. Korelacja obciążenia społecznego wyrażonego w odpowiadających sobie sekcjach CBI, ZBI i CBS. Istotność statystyczna korelacji na poziomie $p < 0,0001$.

Zmienne	Obciążenie społeczne w ZBI	Obciążenie społeczne w CBS
Obciążenie społeczne w CBI	0.77143	0.45730

Następnie obliczono korelacje pomiędzy sekcjami oceniającymi obciążenie emocjonalne w CBI, ZBI i CBS (tab. 35). Ponownie wykazano silne, istotne statystycznie korelacje pomiędzy sekcjami.

Tab. 35. Korelacja obciążenia emocjonalnego wyrażonego w odpowiadających sobie sekcjach CBI, ZBI i CBS. Istotność statystyczna korelacji na poziomie $p < 0,0001$.

Zmienne	Obciążenie emocjonalne w ZBI	Obciążenie emocjonalne w CBS
Obciążenie emocjonalne w CBI	0.75389	0.94779

Sekcje dotyczące obciążenia czasowego i rozwojowego opiekunów są obecne jedynie w CBI i ZBI dlatego dokonano korelacji w tych 2 skalach (tab. 36 i tab. 37). Ponownie uzyskano silne i istotne statystycznie korelacje.

Tab. 36. Korelacja obciążenia czasowego wyrażonego w odpowiadających sobie sekcjach CBI i ZBI. Istotność statystyczna korelacji na poziomie $p < 0,0001$.

Zmienne	Obciążenie czasowe w ZBI
Obciążenie czasowe w CBI	0.92193

Tab. 37. Korelacja obciążenia rozwojowego wyrażonego w odpowiadających sobie sekcjach CBI i ZBI. Istotność statystyczna korelacji na poziomie $p < 0,0001$.

Zmienne	Obciążenie rozwojowe w ZBI
Obciążenie rozwojowe w CBI	0.82466

Następnie dokonano korelacji odpowiedzi na podobne pytania ze wszystkich trzech kwestionariuszy. Zakres obciążenia opiekuna oceniany pytaniami CBI: pyt. 1: „Mój /Moja chory/a potrzebuje mojej pomocy przy wykonywaniu wielu zadań / obowiązków”, pyt. 5: „Nie mam ani chwili odpoczynku od moich obowiązków związanych z opieką nad chorym/ą”, ZBI: pyt. 22: „Ogólnie rzecz biorąc, jak bardzo obciążające jest dla Pana/i opiekowanie się krewnym/ą?” i CBS: pyt. 10: „Czy czuje się Pan/i ograniczony problemami krewnego?” wydaje się być zbieżny, wobec czego dokonano korelacji tych pytań co podsumowano w tabeli 38.

Tab. 38. Korelacja obciążenia w wybranych pytaniach CBI, ZBI i CBS. Istotność statystyczna korelacji na poziomie $p < 0,0001$.

Zmienne	ZBI 22	CBS 10
CBI 1	0.99300	0.97795
CBI 5	0.66070	0.64719

Pytanie CBI nr 2 „Mój/Moja chory/a jest zależny/a ode mnie” wydaje się pokrywać tematycznie z pytaniem ZBI nr 8 „Czy czuje Pan/i, że Pana/i krewny/a jest od Pana/i uzależniony/a?” co potwierdzono korelacją o wartości 0,99327 o istotności statystycznej na poziomie $p < 0,0001$.

Pytania CBI nr 3 „Muszę nieustannie pilnować mojego/ej chorego/ej” i CBI nr 4 „Muszę cały czas pomagać mojemu/ej choremu/ej” wydają się być zbieżne z pytaniami ZBI nr 2 „Czy czuje Pan/i, że ze względu na spędzanie czasu z krewnym/ą nie ma Pan/i wystarczająco dużo czasu dla siebie?” oraz pytaniem CBS nr 14 „Czy uważa Pan/i, że spędza zbyt dużo czasu z krewnym i nie ma czasu dla siebie?”. Powyższą obserwację potwierdzono istotnymi statystycznie korelacjami opisanymi w tabeli nr 39.

Tab. 39. Korelacja obciążenia w wybranych pytaniach CBI, ZBI i CBS. Istotność statystyczna korelacji na poziomie $p < 0,0001$.

Zmienne	ZBI 2	CBS 14
CBI 3	0.84762	0.98018
CBI 4	0.97659	0.86239

Pytanie CBI nr 6: „Czuję, że omija mnie wiele rzeczy w życiu” wydaje się być dość zbliżone tematycznie do pytania CBS nr 12: „Czy choroba Pana/i krewnego uniemożliwiła Panu/i zrealizowanie planów, jakie wcześniej miał Pan/i na ten etap życia?” zatem dokonano korelacji wyników uzyskując wartość korelacji 0.97670 przy $p < 0,0001$.

Ponieważ pytania CBI nr 7: „Chciał(a)bym uciec od tej sytuacji” wydaje się być tożsame z pytaniem ZBI nr 18: „Czy chciał(a)by Pan/i po prostu zostawić opiekę nad Pana/i krewnym/ą komuś innemu?” i CBS nr 4: „Czy czasami czuje Pan/i, że chciałby uciec od całej tej sytuacji, w której się znalazł/a?” dokonano korelacji wyników zyskanych z tych pytań co przedstawiono w tabeli 40.

Tab. 40. Korelacja obciążenia w wybranych pytaniach CBI, ZBI i CBS. Istotność statystyczna korelacji na poziomie $p < 0,0001$.

Zmienne	ZBI 18	CBS 4
CBI 7	0.99339	0.97716

Z uwagi na fakt iż pytanie CBI nr 8 „Moje życie towarzyskie ucierpiało (w związku z opieką nad chorym/ą)” wydaje się być bardzo zbliżone do pytań ZBI nr 12 „Czy czuje Pan/i, że Pana/i życie towarzyskie ucierpiało ze względu na opiekowanie się krewnym/ą?” i CBS nr 8 „Czy Pana/i życie towarzyskie np. z rodziną, przyjaciółmi zostało ograniczone?” obliczono korelację pomiędzy uzyskanymi wynikami, która została przedstawiona w tabeli 41.

Tab. 41. Korelacja obciążenia w wybranych pytaniach CBI, ZBI i CBS. Istotność statystyczna korelacji na poziomie $p < 0,0001$.

Zmienne	ZBI 12	CBS 8
CBI 8	0.98442	0.96522

Następnie dokonano korelacji pomiędzy wynikami pytania CBI nr 9 „Czuję się wyczerpany/a emocjonalnie opieką nad chorym/ą” a pytaniem ZBI nr 9 „Czy odczuwa Pan/i napięcie, gdy przebywa Pan/i z krewnym/ą?” oraz CBS nr 19 „Czy uważa Pan/i, że opieka nad krewnym jest męcząca psychicznie?” gdyż wydaje się, że te pytania pokrywają się tematycznie w pewnej mierze ze sobą. Wyniki obliczeń korelacji przedstawiono w tabeli nr 42.

Tab. 42. Korelacja obciążenia w wybranych pytaniach CBI, ZBI i CBS. Istotność statystyczna korelacji na poziomie $p < 0,0001$.

Zmienne	ZBI 9	CBS 19
CBI 9	0.99693	0.98222

Pytanie CBI nr 10 „Oczekiwałem/am, że moje życie ułoży się inaczej / moja sytuacja będzie inna” wydaje się być zbliżone do pytania ZBI nr 17 „Czy czuje Pan/i, że od czasu choroby krewnego/ej stracił/a Pan/i kontrolę nad swoim życiem?” i pytania CBS nr 21 „Czy oczekiwał Pan/i, że życie będzie w tym wieku, inne niż jest teraz?” dlatego dokonano korelacji pomiędzy wynikami odpowiedzi na te pytania i przedstawiono je w tabeli 43.

Tab. 43. Korelacja obciążenia w wybranych pytaniach CBI, ZBI i CBS. Istotność statystyczna korelacji na poziomie $p < 0,0001$.

Zmienne	ZBI 17	CBS 21
CBI 10	0.99051	0.94413

Pytanie CBI 12 i „Moje zdrowie pogorszyło się” nr 13 „Opieka nad chorym/ą spowodowała pogorszenie mojego zdrowia fizycznego/chorobę somatyczną” są tematycznie zbliżone z pytaniami ZBI nr 10 „Czy czuje Pan/i, że Pana/i zdrowie ucierpiało ze względu na Pana/i zaangażowanie w opiekę nad krewnym/ą?” i CBS nr 7 „Czy uważa Pan/i, że Pana/i zdrowie pogorszyło się w wyniku sprawowania opieki nad krewnym?” w związku z czym dokonano korelacji pomiędzy wynikami odpowiedzi na te pytania i przedstawiono je w tabeli 44.

Tab. 44. Korelacja obciążenia w wybranych pytaniach CBI, ZBI i CBS. Istotność statystyczna korelacji na poziomie $p < 0,0001$.

Zmienne	ZBI 10	CBS 7
CBI 12	0.98575	0.71538
CBI 13	0.71985	0.97930

Pytanie CBI nr 14 „Jestem zmęczony/a fizycznie” oraz CBS nr 1 „Czy czuje się Pan/i zmęczony i wykończony?” mają podobną treść, wobec czego skorelowano wyniki odpowiedzi na te pytania ze sobą uzyskując korelację o wartości 0,97908 o istotności statystycznej na poziomie $p < 0,0001$. Pytania CBI nr 15 „Moje kontakty z członkami rodziny nie są tak dobre jak wcześniej” i CBI nr 17 „Miałem/am problemy małżeńskie” wydają się w pewnej mierze być pokrewne pytaniu ZBI nr 6 „Czy czuje Pan/i, że Pana/i krewny/a ma obecnie negatywny wpływ na Pana/i stosunki z innymi osobami z rodziny lub z przyjaciółmi?” dlatego dokonano korelacji wyników odpowiedzi na te pytania uzyskując istotne statystycznie na poziomie $p < 0,0001$ korelacje o współczynniku odpowiednio dla pytania nr 15: 0,98814 a dla pytania nr 17: 0.35226. Pytanie CBI nr 18 „Nie wykonuję swojej pracy/ obowiązków tak dobrze jak wcześniej” wydaje się natomiast tematycznie zbieżne z pytaniem ZBI nr 3 „Czy czuje Pan/i presję z powodu opieki nad krewnym/ą, równocześnie próbując wypełnić inne zobowiązania wobec rodziny lub w pracy?” w związku z czym dokonano korelacji pomiędzy tymi pytaniami uzyskując współczynnik korelacji na poziomie 0.98152 i wartości $p < 0,0001$.

Pytanie CBI nr 20 „Czuję się zakłopotany/a z powodu zachowania mojego/ej chorego/ej” jest bardzo zbliżone tematycznie do pytań ZBI nr 4 „Czy czuje się Pan/i zażenowany/a z powodu zachowania krewnego/ej?” i do pytania CBS nr 11 „Czy czuje się Pan/i zażenowany/a z powodu zachowania krewnego/ej?” w związku z czym dokonano korelacji pomiędzy wynikami odpowiedzi na te pytania i przedstawiono je w tabeli 45.

Tab. 45. Korelacja obciążenia w wybranych pytaniach CBI, ZBI i CBS. Istotność statystyczna korelacji na poziomie $p < 0,0001$.

Zmienne	ZBI 4	CBS 11
CBI 20	0.98711	0.97566

Pytanie CBI nr 21 „Wstydzę się mojego/ej chorego/ej” jest zbliżone do pytania CBS nr 16 „Czy czasem wstydzi się Pan/i zachowania swojego krewnego?” dlatego obliczono współczynnik korelacji dla tych 2 pytań i wyniósł on 0.98965 przy $p < 0,0001$. Pytania CBI 22 „Żywię urazę do mojego/ej chorego/ej” i 24 „Odczuwam złość w kontaktach z moim/ą chorym/ą” wydają się być tematycznie powiązane z pytaniami ZBI nr 5 „Czy odczuwa Pan/i złość, gdy przebywa Pan/i z krewnym/ą?” i CBS nr 6 „Czy kiedykolwiek czuje się Pan/i obrażony lub zły na krewnego?” uzyskując wyniki przedstawione w tabeli 46.

Tab. 46. Korelacja obciążenia w wybranych pytaniach CBI, ZBI i CBS. Istotność statystyczna korelacji na poziomie $p < 0,0001$.

Zmienne	ZBI 5	CBS 6
CBI 22	0.36693	0.49139
CBI 24	0.88966	0.95220

Pytanie CBI nr 23 „Czuję się nieswojo, kiedy są u nas goście (znajomi)” wydaje się być zbliżone do pytania ZBI nr 13 „Czy ze względu na Pana/i krewnego, czuje się Pan/i niekomfortowo, myśląc o odwiedzinach Pana/i przyjaciół?” oraz pytania CBS nr 22 „Czy unika Pan/i zapraszania przyjaciół (znajomych) z powodu problemów związanych z chorobą krewnego?” dlatego obliczono korelację pomiędzy wynikami odpowiedzi na te pytania i przedstawiono w tabeli 47.

Tab. 47. Korelacja obciążenia w wybranych pytaniach CBI, ZBI i CBS. Istotność statystyczna korelacji na poziomie $p < 0,0001$.

Zmienne	ZBI 13	CBS 22
CBI 23	0.96010	0.97961

Analizą trafności zbieżnej poszczególnych sekcji pokryto 83,33% CBI natomiast analizą trafności zbieżnej poszczególnych pytań udało się pokryć 87,5% CBI (w tym 3 z 4 pytań sekcji dotyczącej obciążenia fizycznego, która nie była objęta analizą trafności zbieżnej sekcji). Jedynie dla pytań CBI nr 11: „Nie śpiam wystarczająco dużo”, nr 16: „Mój wysiłek jako opiekuna nie jest doceniany przez innych członków rodziny” oraz nr 19: „Żywię urazę do innych krewnych, którzy mogliby mi pomóc, ale tego nie robią” wydają się nie mieć swoich bezpośrednich odpowiedników w pozostałych skalach. Uzyskano silne i istotne

statystycznie korelacje pomiędzy pokrywającymi się tematycznie składowymi poszczególnych skal, co wydaje się potwierdzać wiarygodność CBI w wersji polskojęzycznej w zastosowaniu oceny obciążenia opiekunów osób dotkniętych chorobą Huntingtona.

We wszystkich skalach obciążenia opiekuna została wykonana analiza obciążenia opiekunów z uwzględnieniem ich płci, wieku, wykształcenia, zatrudnienia (statusu zawodowego), stopnia pokrewieństwa wobec podopiecznego, oraz kwantyfikacji nastrojów depresyjnych przy pomocy kwestionariusza PHQ-9.

6.3.2. Analiza obciążenia opiekuna mierzonego w CBI

Wydaje się, że opiekunowie płci żeńskiej są statystycznie istotnie bardziej obciążeni opieką nad osobami dotkniętymi HD niż opiekunowie płci męskiej ($p=0,001$) co przedstawiono w tabeli 48 przedstawiającej liczbę opiekunów płci męskiej i żeńskiej w poszczególnych przedziałach punktacji CBI.

Tab. 48. Obciążenie opiekunów osób z HD, poszczególnych płci, w CBI.

Punktacja w CBI	płeć		Liczba całkowita osób z określona punktacją CBI
	męska	żeńska	
0-12	36 31.58%	20 17.54%	56 49.12%
13-24	9 7.89%	11 9.65%	20 17.54%
25-36	5 4.39%	11 9.65%	16 14.04%
37-48	1 0.88%	9 7.89%	10 8.77%
49 i więcej	2 1.75%	10 8.77%	12 10.53%
Liczba osób	53 46.49%	61 53.51%	114 100.00%

Starszy wiek opiekuna sprzyja zwiększeniu poczucia obciążenia opieką nad osobą z HD mierzoną w CBI ($p=0,0003$) co przedstawiono w tabeli 49.

Tab. 49. Obciążenie opiekunów w CBI w poszczególnych grupach wiekowych.

Punktacja w CBI	Grupy wiekowe					Liczba całkowita osób z określoną punktacją CBI
	Do 30 lat	31-40 lat	41-50 lat	51-60 lat	60 i więcej lat	
0-12	17 14.91%	12 10.53%	16 14.04%	6 5.26%	5 4.39%	56 49.12%
13-24	1 0.88%	2 1.75%	6 5.26%	6 5.26%	5 4.39%	20 17.54%
25-36	1 0.88%	1 0.88%	2 1.75%	5 4.39%	7 6.14%	16 14.04%
37-48	0 0.00%	1 0.88%	1 0.88%	4 3.51%	4 3.51%	10 8.77%
49 i więcej	0 0.00%	0 0.00%	4 3.51%	7 6.14%	1 0.88%	12 10.53%
Liczba osób	19 16.67%	16 14.04%	29 25.44%	28 24.56%	22 19.30%	114 100.00%

Wyższe wykształcenie opiekuna statystycznie istotnie sprzyja poczuciu jego obciążenia opieką nad osobą dotkniętą HD ($p < 0,0001$) co przedstawiono w tabeli 50.

Tab. 50. Obciążenie opiekuna osoby z HD ze względu na wykształcenie.

Punktacja w CBI	Wykształcenie				Liczba całkowita osób z określoną punktacją CBI
	podstawowe	zawodowe	średnie	wyższe	
0-12	0 0.00%	24 21.05%	32 28.07%	0 0.00%	56 49.12%
13-24	0 0.00%	4 3.51%	15 13.16%	1 0.88%	20 17.54%

25-36	1 0.88%	4 3.51%	9 7.89%	2 1.75%	16 14.04%
37-48	1 0.88%	3 2.63%	1 0.88%	5 4.39%	10 8.77%
49 i więcej	0 0.00%	1 0.88%	4 3.51%	7 6.14%	12 10.53%
Liczba osób	2 1.75%	36 31.58%	61 53.51%	15 13.16%	114 100.00%

Opiekunowie niepracujący wydają się być najbardziej obciążeni opieką nad osobami dotkniętymi HD, w porównaniu do opiekunów, którzy ograniczyli pracę oraz do tych, którzy nadal pracują bez ograniczeń ($p < 0,0001$) (tab. 51).

Tab. 51. Obciążenie opiekuna w CBI w zależności od statusu zawodowego.

Punktacja w CBI	Status zawodowy			Liczba całkowita osób z określoną punktacją CBI
	nie prac.	ogran. prac.	pracuje	
0-12	9 7.89%	2 1.75%	45 39.47%	56 49.12%
13-24	9 7.89%	7 6.14%	4 3.51%	20 17.54%
25-36	8 7.02%	3 2.63%	5 4.39%	16 14.04%
37-48	4 3.51%	1 0.88%	5 4.39%	10 8.77%
49 i więcej	4 3.51%	0 0.00%	8 7.02%	12 10.53%
Liczba osób	34 29.82%	13 11.40%	67 58.77%	114 100.00%

Stopień pokrewieństwa wydaje się być istotnie statystycznie ($p < 0,0001$) związany z obciążeniem opiekuna osoby dotkniętej HD przy czym najbardziej obciążeni wydają się być współmałżonkowie tych osób a na drugim miejscu ich rodzice tab. 52.

Tab. 52. Obciążenie opiekuna w CBI w zależności od stopnia pokrewieństwa opiekuna.

Punktacja w CBI	Relacja opiekuna do podopiecznego					Liczba całkowita osób z określona punktacją CBI
	niespokrew.	rodzeństwo	dziecko	rodzic	współ-malżonek	
0-12	2 1.75%	20 17.54%	18 15.79%	3 2.63%	13 11.40%	56 49.12%
13-24	0 0.00%	1 0.88%	0 0.00%	2 1.75%	17 14.91%	20 17.54%
25-36	0 0.00%	0 0.00%	1 0.88%	2 1.75%	13 11.40%	16 14.04%
37-48	0 0.00%	0 0.00%	0 0.00%	4 3.51%	6 5.26%	10 8.77%
49 i więcej	0 0.00%	0 0.00%	0 0.00%	1 0.88%	11 9.65%	12 10.53%
Liczba osób	2 1.75%	21 18.42%	19 16.67%	12 10.53%	60 52.63%	114 100.00%

Opiekunowie dotknięci depresją są statystycznie istotnie bardziej obciążeni opieką nad osobami z HD ($p < 0.0001$) tab. 53.

Tab. 53. Obciążenia opiekuna w zależności od obecności u niego depresji.

Punktacja w CBI	Obecność depresji w ocenie w PHQ-9		Liczba całkowita osób z określona punktacją CBI
	brak depresji	depresja	
0-12	55 48.25%	1 0.88%	56 49.12%
13-24	17 14.91%	3 2.63%	20 17.54%
25-36	14	2	16

	12.28%	1.75%	14.04%
37-48	8 7.02%	2 1.75%	10 8.77%
49 i więcej	4 3.51%	8 7.02%	12 10.53%
Liczba osób	98 85.96%	16 14.04%	114 100.00%

Ponadto poczucie obciążenia u opiekuna wzrastało wraz z nasileniem się depresji ($p < 0,0001$) co zobrazowano w tabeli 54.

Tab. 54. Wpływ nasilenia depresji na obciążenie opiekuna.

Punktacja w CBI	Stopień nasilenia depresji w ocenie w PHQ-9				Liczba całkowita osób z określoną punktacją CBI
	brak depresji	łagodna depresja	umiarkowana depresja	umiarkowanie ciężka depresja	
0-12	53 46.49%	2 1.75%	1 0.88%	0 0.00%	56 49.12%
13-24	9 7.89%	6 5.26%	5 4.39%	0 0.00%	20 17.54%
25-36	2 1.75%	9 7.89%	5 4.39%	0 0.00%	16 14.04%
37-48	2 1.75%	5 4.39%	3 2.63%	0 0.00%	10 8.77%
49 i więcej	2 1.75%	1 0.88%	3 2.63%	6 5.26%	12 10.53%
Liczba osób	68 59.65%	23 20.18%	17 14.91%	6 5.26%	114 100.00%

6.3.3. Analiza obciążenia opiekuna mierzonego w ZBI

Również i w ZBI opiekunowie płci żeńskiej są bardziej obciążeni opieką nad osobą dotkniętą HD niż opiekunowie płci męskiej ($p=0,003$) co przedstawiono w tabeli 55.

Tab. 55. Obciążenie opiekunów osób z HD z podziałem na płeć w ZBI.

Punktacja w ZBI	płeć		Liczba całkowita osób z określona punktacją ZBI
	męska	żeńska	
0-12	34	19	53
	29.82%	16.67%	46.49%
13-24	10	14	24
	8.77%	12.28%	21.05%
25-36	5	9	14
	4.39%	7.89%	12.28%
37-48	3	11	14
	2.63%	9.65%	12.28%
49 i więcej	1	8	9
	0.88%	7.02%	7.89%
Liczba osób	53	61	114
	46.49%	53.51%	100.00%

Podobnie w ZBI starszy wiek opiekuna (szczególnie w przedziale 51-60 lat) sprzyja zwiększeniu poczucia obciążenia opieką nad osobą z HD mierzoną ($p=0,0007$) co przedstawiono w tabeli 56.

Tab. 56. Obciążenie opiekunów w ZBI w poszczególnych grupach wiekowych.

Punktacja w ZBI	Grupy wiekowe					Liczba całkowita osób z określona punktacją ZBI
	Do 30 lat	31-40 lat	41-50 lat	51-60 lat	60 i więcej lat	
0-12	17	10	16	5	5	53
	14.91%	8.77%	14.04%	4.39%	4.39%	46.49%

13-24	2 1.75%	4 3.51%	5 4.39%	7 6.14%	6 5.26%	24 21.05%
25-36	0 0.00%	1 0.88%	2 1.75%	5 4.39%	6 5.26%	14 12.28%
37-48	0 0.00%	1 0.88%	4 3.51%	5 4.39%	4 3.51%	14 12.28%
49 i więcej	0 0.00%	0 0.00%	2 1.75%	6 5.26%	1 0.88%	9 7.89%
Liczba osób	19 16.67%	16 14.04%	29 25.44%	28 24.56%	22 19.30%	114 100.00%

Również w ZBI wyższe wykształcenie opiekuna statystycznie istotnie sprzyja poczuciu jego obciążenia opieką nad osobą dotkniętą HD ($p < 0,0001$) co przedstawiono w tabeli 57.

Tab. 57. Obciążenie opiekuna osoby z HD ze względu na wykształcenie. Obciążenie mierzone w ZBI.

Punktacja w ZBI	Wykształcenie				Liczba całkowita osób z określoną punktacją ZBI
	podstawowe	zawodowe	średnie	wyższe	
0-12	0 0.00%	25 21.93%	28 24.56%	0 0.00%	53 46.49%
13-24	0 0.00%	3 2.63%	20 17.54%	1 0.88%	24 21.05%
25-36	1 0.88%	5 4.39%	6 5.26%	2 1.75%	14 12.28%
37-48	1 0.88%	2 1.75%	4 3.51%	7 6.14%	14 12.28%
49 i więcej	0 0.00%	1 0.88%	3 2.63%	5 4.39%	9 7.89%
Liczba osób	2	36	61	15	114

	1.75%	31.58%	53.51%	13.16%	100.00%
--	-------	--------	--------	--------	---------

Opiekunowie niepracujący wydają się być najbardziej obciążeni opieką nad osobami dotkniętymi HD, w porównaniu do opiekunów, którzy ograniczyli pracę oraz do tych, którzy nadal pracują bez ograniczeń ($p=0,0003$) (tab. 58).

Tab. 58. Obciążenie opiekuna w ZBI w zależności od statusu zawodowego.

Punktacja w ZBI	Status zawodowy			Liczba całkowita osób z określoną punktacją ZBI
	nie prac.	ogran. prac.	pracuje	
0-12	8	3	42	53
	7.02%	2.63%	36.84%	46.49%
13-24	11	6	7	24
	9.65%	5.26%	6.14%	21.05%
25-36	6	4	4	14
	5.26%	3.51%	3.51%	12.28%
37-48	5	0	9	14
	4.39%	0.00%	7.89%	12.28%
49 i więcej	4	0	5	9
	3.51%	0.00%	4.39%	7.89%
Liczba osób	34	13	67	114
	29.82%	11.40%	58.77%	100.00%

Stopień pokrewieństwa jest istotnie statystycznie ($p<0,0001$) związany z obciążeniem opiekuna osoby dotkniętej HD, przy czym najbardziej obciążeni wydają się być współmałżonkowie tych osób a na drugim miejscu ich rodzice tab. 59.

Tab. 59. Obciążenie opiekuna w ZBI w zależności od stopnia pokrewieństwa opiekuna.

Punktacja w ZBI	Relacja opiekuna do podopiecznego					Liczba całkowita osób z określona punktacją ZBI
	niespokrew.	dziecko	rodzeństwo	rodzic	współ-malżonek	
0-12	2 1.75%	18 15.79%	18 15.79%	3 2.63%	12 10.53%	53 46.49%
13-24	0 0.00%	1 0.88%	3 2.63%	3 2.63%	17 14.91%	24 21.05%
25-36	0 0.00%	0 0.00%	0 0.00%	2 1.75%	12 10.53%	14 12.28%
37-48	0 0.00%	0 0.00%	0 0.00%	3 2.63%	11 9.65%	14 12.28%
49 i więcej	0 0.00%	0 0.00%	0 0.00%	1 0.88%	8 7.02%	9 7.89%
Liczba osób	2 1.75%	19 16.67%	21 18.42%	12 10.53%	60 52.63%	114 100.00%

Opiekunowie dotknięci depresją są bardziej obciążeni opieką nad osobami z HD ($p < 0,0001$) tab. 60.

Tab. 60. Obciążenia opiekuna w ZBI w zależności od obecności u niego depresji.

Punktacja w ZBI	Obecność depresji w ocenie w PHQ-9		Liczba całkowita osób z określona punktacją ZBI
	brak depresji	depresja	
0-12	53 46.49%	0 0.00%	53 46.49%
13-24	21 18.42%	3 2.63%	24 21.05%
25-36	12	2	14

	10.53%	1.75%	12.28%
37-48	8 7.02%	6 5.26%	14 12.28%
49 i więcej	4 3.51%	5 4.39%	9 7.89%
Liczba osób	98 85.96%	16 14.04%	114 100.00%

Ponadto poczucie obciążenia u opiekuna wzrastało wraz z nasileniem się depresji ($p < 0,0001$) co zobrazowano w tabeli 61.

Tab. 61. Obciążenie opiekuna w ZBI w zależności od nasilenia nastroju depresyjnego.

Punktacja w ZBI	Stopień nasilenia depresji w ocenie w PHQ-9				Liczba całkowita osób z określoną punktacją ZBI
	brak depresji	łagodna depresja	umiarkowana depresja	umiarkowanie ciężka depresja	
0-12	51 44.74%	2 1.75%	0 0.00%	0 0.00%	53 46.49%
13-24	11 9.65%	7 6.14%	6 5.26%	0 0.00%	24 21.05%
25-36	4 3.51%	6 5.26%	4 3.51%	0 0.00%	14 12.28%
37-48	0 0.00%	7 6.14%	5 4.39%	2 1.75%	14 12.28%
49 i więcej	2 1.75%	1 0.88%	2 1.75%	4 3.51%	9 7.89%
Liczba osób	68 59.65%	23 20.18%	17 14.91%	6 5.26%	114 100.00%

6.3.4. Analiza obciążenia opiekuna mierzona w CBS

Również w pomiarze za pomocą CBS opiekunowie płci żeńskiej są statystycznie istotnie bardziej obciążeni opieką nad osobami dotkniętymi HD niż opiekunowie płci męskiej ($p=0,001$) co przedstawiono w tabeli 62 przedstawiającej liczbę opiekunów płci męskiej i żeńskiej w poszczególnych przedziałach punktacji CBS.

Tab. 62. Obciążenie opiekunów osób z HD, poszczególnych płci, w CBS.

Punktacja w CBS	płeć		Liczba całkowita osób z określona punktacją CBS
	męska	żeńska	
21-30	33 28.95%	16 14.04%	49 42.98%
31-40	10 8.77%	13 11.40%	23 20.18%
41-50	5 4.39%	10 8.77%	15 13.16%
51-60	3 2.63%	9 7.89%	12 10.53%
61 i więcej	2 1.75%	13 11.40%	15 13.16%
Liczba osób	53 46.49%	61 53.51%	114 100.00%

Starszy wiek (głównie z przedziału 51-60 lat) opiekuna sprzyja zwiększeniu poczucia obciążenia opieką nad osobą z HD mierzoną w CBS ($p=0,0002$) co przedstawiono w tabeli 63.

Tab. 63. Obciążenie opiekunów w CBS w poszczególnych grupach wiekowych.

Punktacja w CBS	Grupy wiekowe					Liczba całkowita osób z określoną punktacją CBS
	Do 30 lat	31-40 lat	41-50 lat	51-60 lat	60 i więcej lat	
21-30	16 14.04%	9 7.89%	15 13.16%	5 4.39%	4 3.51%	49 42.98%
31-40	2 1.75%	4 3.51%	5 4.39%	5 4.39%	7 6.14%	23 20.18%
41-50	0 0.00%	2 1.75%	3 2.63%	3 2.63%	7 6.14%	15 13.16%
51-60	1 0.88%	1 0.88%	3 2.63%	6 5.26%	1 0.88%	12 10.53%
61 i więcej	0 0.00%	0 0.00%	3 2.63%	9 7.89%	3 2.63%	15 13.16%
Liczba osób	19 16.67%	16 14.04%	29 25.44%	28 24.56%	22 19.30%	114 100.00%

Wyższe wykształcenie opiekuna sprzyja nasileniu poczucia jego obciążenia opieką nad osobą dotkniętą HD ($p < 0,0001$) co przedstawiono w tabeli 64.

Tab. 64. Obciążenie opiekuna osoby z HD ze względu na wykształcenie.

Punktacja w CBS	Wykształcenie				Liczba całkowita osób z określoną punktacją CBS
	podstawowe	zawodowe	średnie	wyższe	
21-30	0 0.00%	23 20.18%	26 22.81%	0 0.00%	49 42.98%
31-40	0 0.00%	4 3.51%	19 16.67%	0 0.00%	23 20.18%

41-50	0 0.88%	3 2.63%	9 7.89%	2 1.75%	15 13.16%
51-60	1 0.00%	5 4.39%	3 2.63%	4 3.51%	12 10.53%
61 i więcej	1 0.88%	1 0.88%	4 3.51%	9 7.89%	15 13.16%
Liczba osób	2 1.75%	36 31.58%	61 53.51%	15 13.16%	114 100.00%

Opiekunowie niepracujący wydają się być najbardziej obciążeni opieką nad osobami dotkniętymi HD, w porównaniu do opiekunów, którzy ograniczyli pracę oraz do tych, którzy nadal pracują bez ograniczeń ($p=0,0003$) (tab. 65).

Tab. 65. Obciążenie opiekuna w CBS w zależności od statusu zawodowego.

Punktacja w CBS	Status zawodowy			Liczba całkowita osób z określoną punktacją CBS
	nie prac.	ogran. prac.	pracuje	
21-30	8 7.02%	2 1.75%	39 34.21%	49 42.98%
31-40	10 8.77%	3 2.63%	10 8.77%	23 20.18%
41-50	9 7.89%	4 3.51%	2 1.75%	15 13.16%
51-60	1 0.88%	3 2.63%	8 7.02%	12 10.53%
61 i więcej	6 5.26%	1 0.88%	8 7.02%	15 13.16%
Liczba osób	34 29.82%	13 11.40%	67 58.77%	114 100.00%

Stopień pokrewieństwa wydaje się być istotnie statystycznie ($p < 0,0001$) związany z obciążeniem opiekuna osoby dotkniętej HD, przy czym najbardziej obciążeni wydają się być współmałżonkowie tych osób a na drugim miejscu ich rodzice tab. 66.

Tab. 66. Obciążenie opiekuna w CBS w zależności od stopnia pokrewieństwa opiekuna.

Punktacja w CBS	Relacja opiekuna do podopiecznego					Liczba całkowita osób z określoną punktacją CBS
	niespokrew.	rodzeństwo	dziecko	rodzic	współ-małżonek	
21-30	2 1.75%	18 15.79%	17 14.91%	2 1.75%	10 8.77%	49 42.98%
31-40	0 0.00%	3 2.63%	1 0.88%	5 4.39%	14 12.28%	23 20.18%
41-50	0 0.00%	0 0.00%	0 0.00%	1 0.88%	14 12.28%	15 13.16%
51-60	0 0.00%	0 0.00%	1 0.88%	1 0.88%	10 8.77%	12 10.53%
61 i więcej	0 0.00%	0 0.00%	0 0.00%	3 2.63%	12 10.53%	15 13.16%
Liczba osób	2 1.75%	21 18.42%	19 16.67%	12 10.53%	60 52.63%	114 100.00%

Opiekunowie dotknięci depresją są statystycznie istotnie bardziej obciążeni opieką nad osobami z HD ($p < 0.0001$) tab. 67.

Tab. 67. Obciążenia opiekuna w zależności od obecności u niego depresji.

Punktacja w CBS	Obecność depresji w ocenie w PHQ-9		Liczba całkowita osób z określoną punktacją CBS
	brak depresji	depresja	
21-30	48 42.11%	1 0.88%	49 42.98%

31-40	22 19.30%	1 0.88%	23 20.18%
41-50	13 11.40%	2 1.75%	15 13.16%
51-60	7 6.14%	5 4.39%	12 10.53%
61 i więcej	8 7.02%	7 6.14%	15 13.16%
Liczba osób	98 85.96%	16 14.04%	114 100.00%

Ponadto poczucie obciążenia u opiekuna wzrasta wraz z nasileniem się depresji u podopiecznego ($p < 0,0001$) co zobrazowano w tabeli 68.

Tab. 68. Wpływ nasilenia depresji na obciążenie opiekuna.

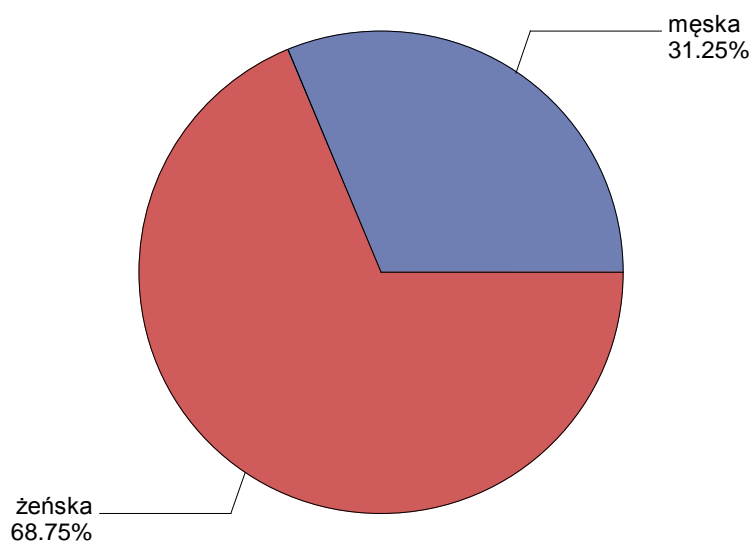
Punktacja w CBS	Stopień nasilenia depresji w ocenie w PHQ-9				Liczba całkowita osób z określoną punktacją CBS
	brak depresji	łagodna depresja	umiarkowana depresja	umiarkowanie ciężka depresja	
21-30	47 41.23%	1 0.88%	1 0.88%	0 0.00%	49 42.98%
31-40	14 12.28%	7 6.14%	2 1.75%	0 0.00%	23 20.18%
41-50	3 2.63%	6 5.26%	6 5.26%	0 0.00%	15 13.16%
51-60	1 0.88%	5 4.39%	5 4.39%	1 0.88%	12 10.53%
61 i więcej	3 2.63%	4 3.51%	3 2.63%	5 4.39%	15 13.16%

Liczba osób	68	23	17	6	114
	59.65%	20.18%	14.91%	5.26%	100.00%

6.3.5. Analiza obciążenia opiekunów osób z HD depresją na podstawie skali PHQ-9

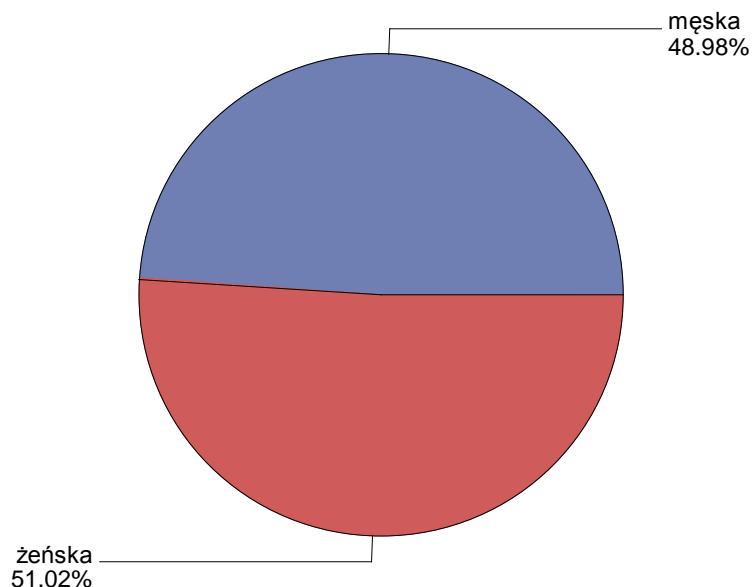
Obecność depresji wśród opiekunów

Na podstawie wartości punktu odcięcia w kwestionariuszu PHQ-9 na poziomie 12 punktów wyselekcjonowano opiekunów dotkniętych depresją. W badanej grupie opiekunów 16 osób (14,04%), 11 kobiet i 5 mężczyzn uzyskało wynik powyżej 12 punktów w tej skali. Stosunek płci męskiej do żeńskiej wśród opiekunów dotkniętych depresją przedstawiono na rycinie 43.



Ryc. 43. Opiekunowie dotknięci depresją obu płci.

Na kolejnej rycinie 44 przedstawiono graficznie stosunek opiekunów płci męskiej do żeńskiej w grupie niedotkniętej depresją.

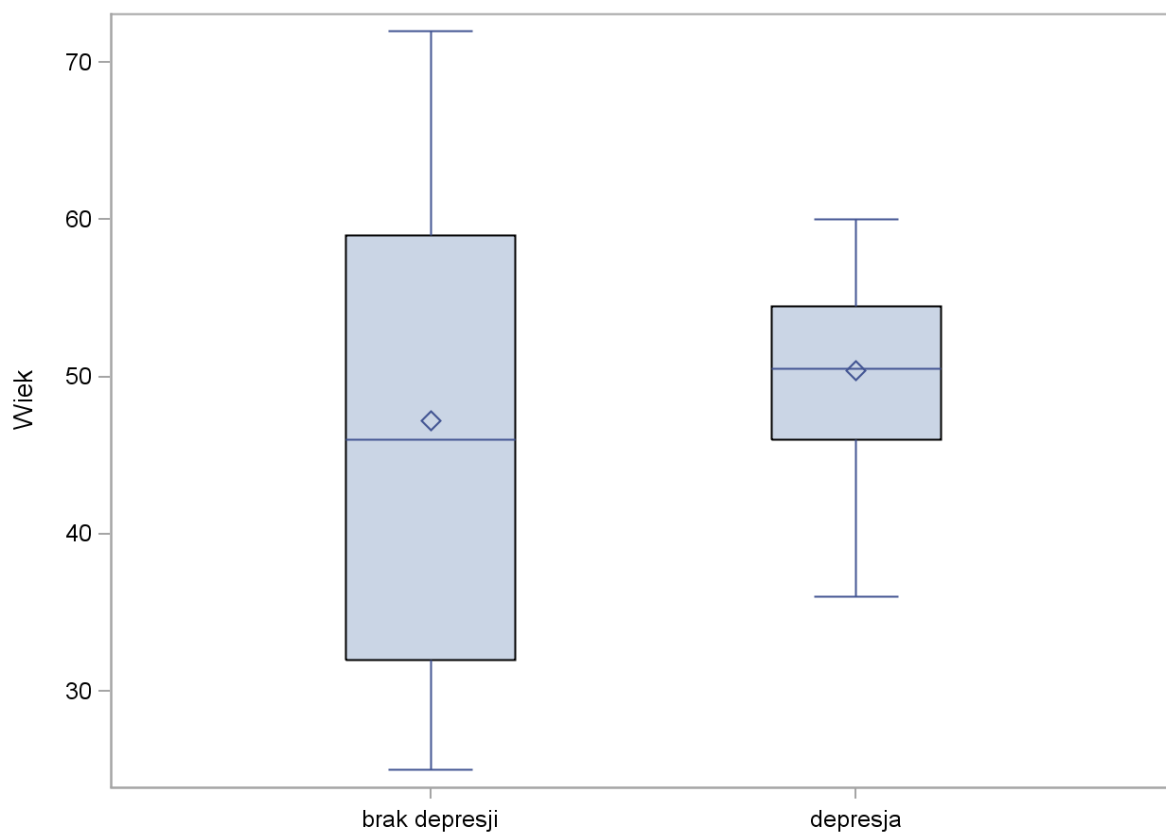


Ryc. 44. Opiekunowie wolni od depresji obu płci.

Charakterystykę wieku grupy dotkniętej depresją i wolnej od depresji przedstawiono w tabeli 69. Średni wiek i odchylenie standardowe przedstawiono na wykresie 45. Nie stwierdzono statystycznie istotnej różnicy pomiędzy średnią wieku opiekunów cierpiących na depresję i wolnych od depresji.

Tab. 69. Charakterystyka wieku opiekunów dotkniętych depresją i wolnych od depresji.

Cechy	Wiek	
	Opiekunowie bez depresji	Opiekunowie z depresją
Najmłodszy	25 lat	36 lat
Dolny kwartył wieku	32 lata	46 lat
Średnia wieku (\pm SD)	47,2(\pm 13,62)	50,37(\pm 6,31)
Górny kwartył wieku	59 lat	54,5 lat
Najstarszy	72 lata	60 lat
Wariancja	185.87	39.98
Współczynnik wariancji	28.88	12.55
Współczynnik kierunkowy	-0.01	-0.33
Kurtoza	-1.27	0.44



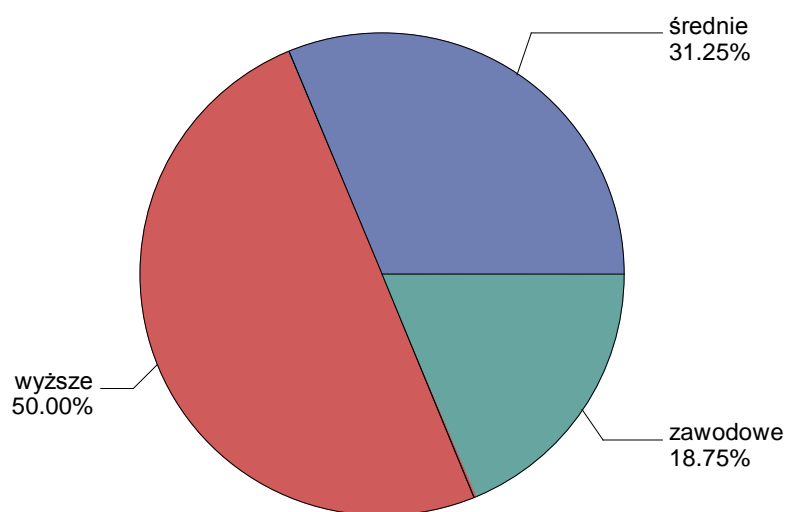
Ryc. 45. Charakterystyka wieku opiekunów dotkniętych i nie dotkniętych depresją.

Opiekunowie z wyższym wykształceniem byli statystycznie istotnie ($p < 0,0001$) najbardziej obciążeni depresją, podczas gdy opiekunowie z wykształceniem podstawowym byli wolni od depresji (tab. 70)

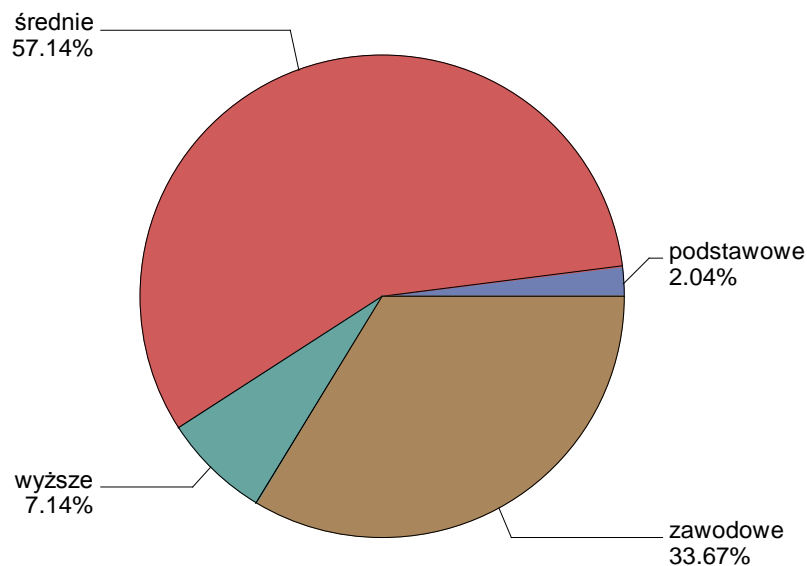
Tab. 70. Obciążenie depresją w zależności od wykształcenia opiekunów.

Obecność depresji	Wykształcenie				Liczba opiekunów
	Podstawowe	Zawodowe	Średnie	Wyższe	
Bez depresji	2 1.75%	33 28.95%	56 49.12%	7 6.14%	98 85.96%
Depresja	0 0.00%	3 2.63%	5 4.39%	8 7.02%	16 14.04%
Liczba opiekunów	2 1.75%	36 31.58%	61 53.51%	15 13.16%	114 100.00%

Na rycinach 46 i 47 graficznie przedstawiono obciążenie opiekunów depresją w zależności od ich wykształcenia oraz strukturę wykształcenia opiekunów wolnych od depresji.



Ryc. 46. Obciążenie depresją opiekunów zależnie od wykształcenia.



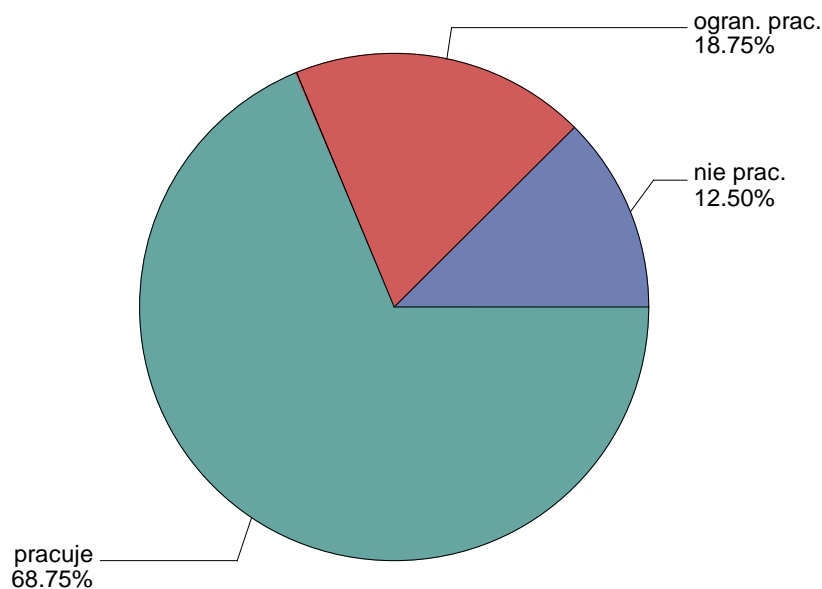
Ryc. 47. Struktura wykształcenia opiekunów wolnych od depresji.

Nie uzyskano istotności statystycznej szukając zależności pomiędzy zatrudnieniem a narażeniem na depresję. W tabeli 71 przedstawiono częstość występowania depresji w poszczególnych grupach opiekunów wydzielonych ze względu na zatrudnienie.

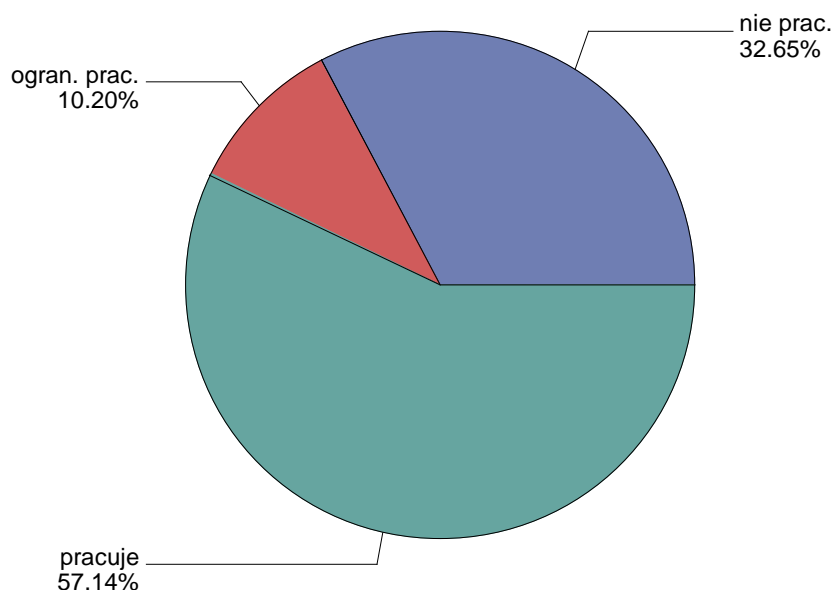
Tab. 71. Obecność depresji w zależności od statusu zawodowego opiekuna.

Obecność depresji	Status zawodowy			Liczba opiekunów
	Nie pracuje	Ograniczył pracę	Pracuje	
Bez depresji	32 28.07%	10 8.77%	56 49.12%	98 85.96%
Depresja	2 1.75%	3 2.63%	11 9.65%	16 14.04%
Liczba opiekunów	34 29.82%	13 11.40%	67 58.77%	114 100.00%

W sposób graficzny scharakteryzowano występowanie depresji w określonych grupach wydzielonych ze względu na zatrudnienie na rycinach 48 i 49.



Ryc. 48. Opiekunowie cierpiący na depresję w poszczególnych grupach wydzielonych ze względu na ich status zawodowy.



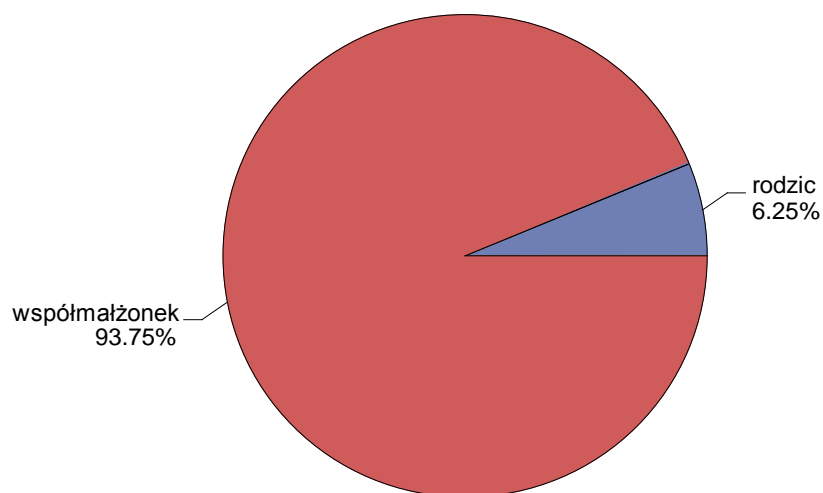
Ryc. 49. Opiekunowie wolni od depresji w poszczególnych grupach wydzielonych z uwagi na status zawodowy.

Najbardziej obciążeni depresją byli opiekunowie będący współmałżonkami swoich podopiecznych ($p=0,01$) co zobrazowano w tabeli 72.

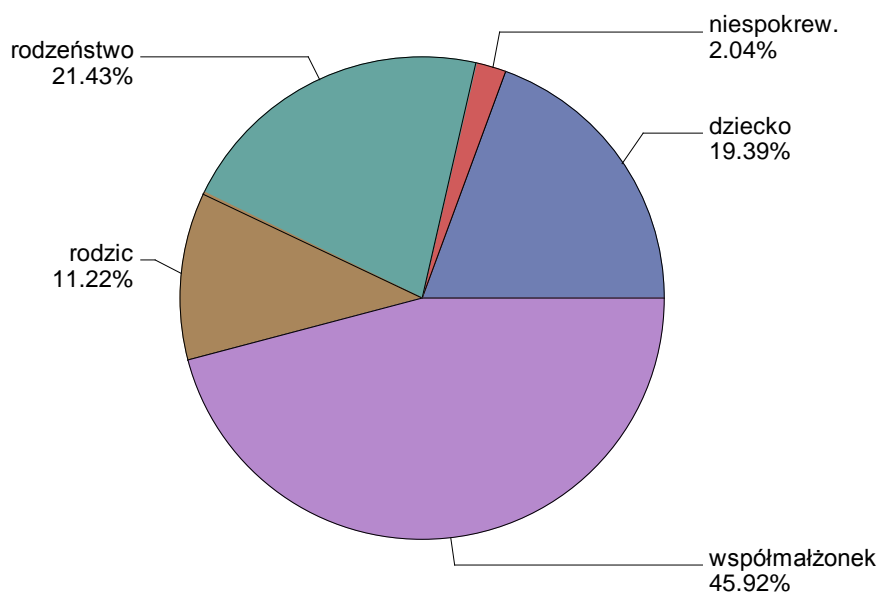
Tab. 72. Obciążenie depresją w zależności od stopnia pokrewieństwa opiekuna względem podopiecznego.

Obecność depresji	Pokrewieństwo					Liczba opiekunów
	Niespokrewniony	Rodzeństwo	Dziecko	Rodzic	Współmałżonek	
Bez depresji	2 1.75%	21 18.42%	19 16.67%	11 9.65%	45 39.47%	98 85.96%
Depresja	0 0.00%	0 0.00%	0 0.00%	1 0.88%	15 13.16%	16 14.04%
Liczba opiekunów	2 1.75%	21 18.42%	19 16.67%	12 10.53%	60 52.63%	114 100.00%

Na rycinach 50 oraz 51 przedstawiono w sposób graficzny obciążenie depresją w zależności od pokrewieństwa.



Ryc. 50. Obecność depresji w zależności od relacji rodzinnej opiekuna z podopiecznym.



Ryc. 51. Struktura pokrewieństwa wśród opiekunów bez depresji.

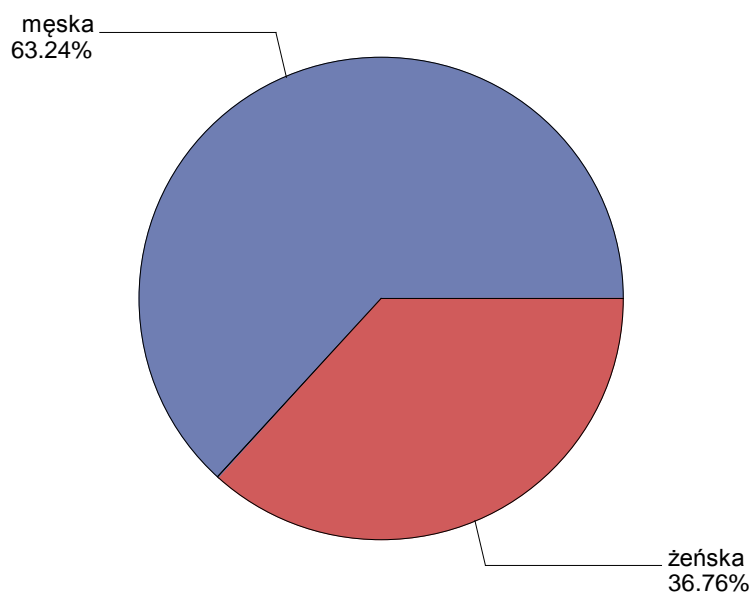
Nasilenie depresji wśród opiekunów

Następnie dokonano analizy występowania depresji u opiekunów pacjentów z HD w zależności od nasilenia jej objawów bazując na wynikach kwestionariusza PHQ-9. Nasilenie depresji było istotnie statystycznie ($p < 0,0001$) większe u kobiet, co zobrazowano w tabeli 73.

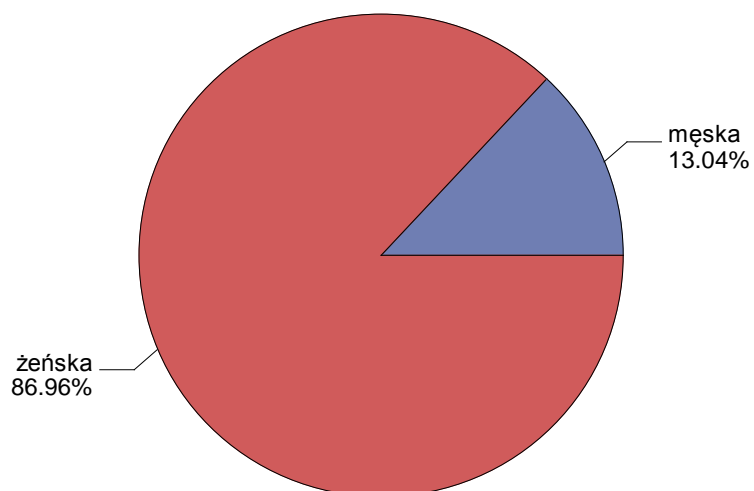
Tab. 73. Nasilenie depresji w zależności od płci opiekuna.

Nasilenie depresji	Płeć		Liczba opiekunów
	mężczyźni	kobiety	
Brak depresji	43 37.72%	25 21.93%	68 59.65%
Łagodna depresja	3 2.63%	20 17.54%	23 20.18%
Umiarkowana depresja	5 4.39%	12 10.53%	17 14.91%
Umiarkowanie ciężka depresja	2 1.75%	4 3.51%	6 5.26%
Liczba opiekunów	53 46.49%	61 53.51%	114 100.00%

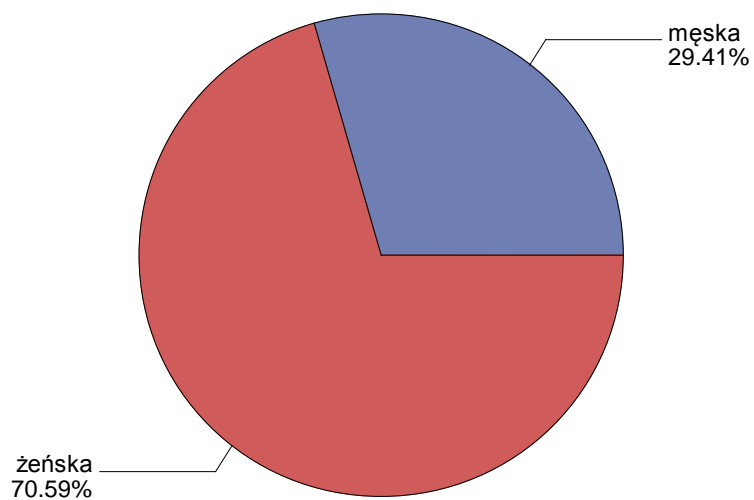
Na kolejnych rycinach 52, 53, 54, 55 w sposób graficzny przedstawiono stosunek mężczyzn do kobiet pod względem nasilenia objawów depresji wg kwestionariusza PHQ-9.



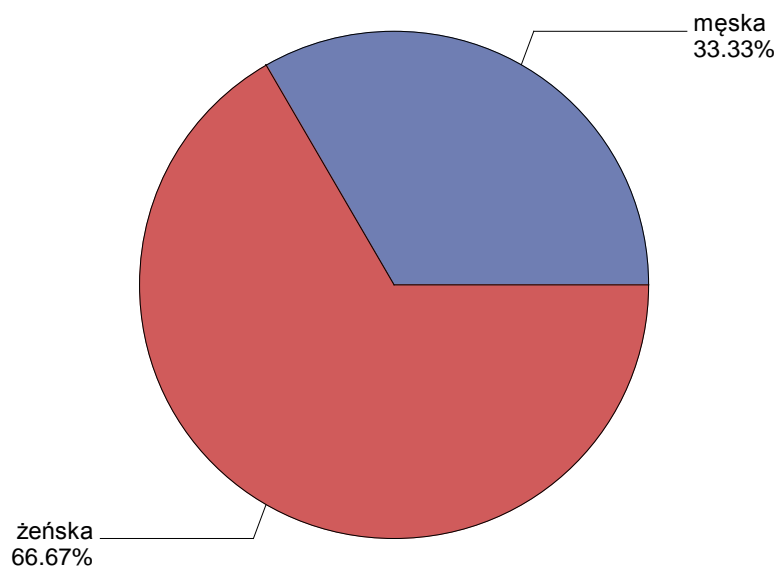
Ryc. 52. Stosunek mężczyzn do kobiet w grupie bez depresji.



Ryc. 53. Stosunek mężczyzn do kobiet w grupie z łagodną depresją.



Ryc. 54. Stosunek mężczyzn do kobiet w grupie z umiarkowaną depresją.



Ryc. 55. Stosunek mężczyzn do kobiet w grupie z umiarkowanie ciężką depresją.

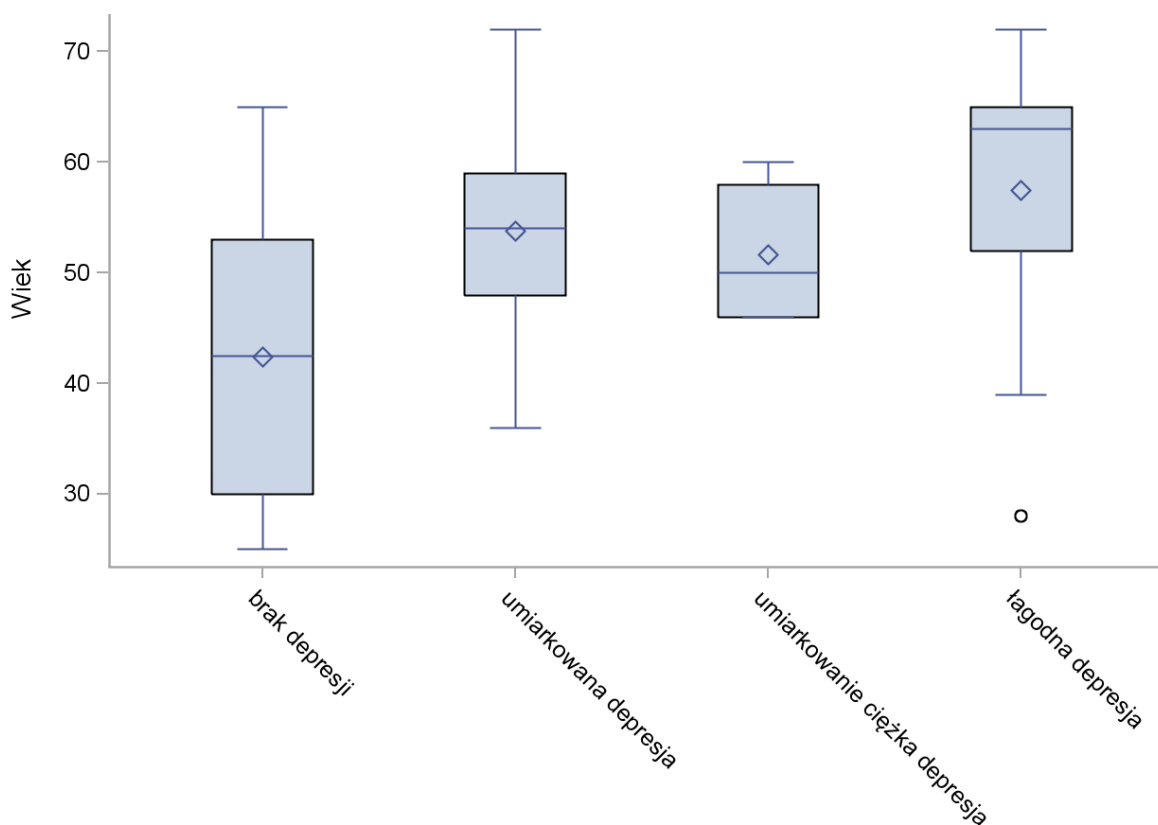
Następnie scharakteryzowano wiek opiekunów w poszczególnych grupach wydzielonych na podstawie nasilenia depresji za pomocą kwestionariusza PHQ-9 (tab. 74). Żaden opiekun nie miał ciężkiej depresji. Opiekunowie bez depresji byli statystycznie istotnie młodsi niż opiekunowie z umiarkowaną depresją ($p < 0,0001$) oraz opiekunowie z umiarkowanie ciężką depresją ($p = 0,01$).

Tab. 74. Charakterystyka wieku opiekunów zakwalifikowanych do poszczególnych grup w zależności od nasilenia depresji.

Cechy	Wiek			
	Opiekunowie bez depresji	Opiekunowie z łagodną depresją	Opiekunowie z umiarkowaną depresją	Opiekunowie z umiarkowanie ciężką depresją
Najmłodszy	25 lat	28 lat	36 lat	46 lat
Dolny kwartyl wieku	30 lata	52 lata	48 lat	46 lat

Średnia wieku (±SD)	42,44(±12,05)	57,47(±11,24)	53,74(±8,87)	51,67(±6,11)
Górny kwartył wieku	53 lata	65 lat	59 lat	58 lat
Najstarszy	65 lat	72 lata	72 lata	60 lat
Wariancja	145,29	126,53	78,94	37,47
Współczynnik wariancji	28,40	19,57	16,52	11,85
Współczynnik kierunkowy	0,3	-1,1	0,1	0,5
Kurtoza	-1,14	0,64	0,11	-1,93

Średnia wieku oraz odchylenie standardowe zobrazowano graficznie na rycinie 56 dla każdej z grup wydzielonych na podstawie nasilenia depresji.



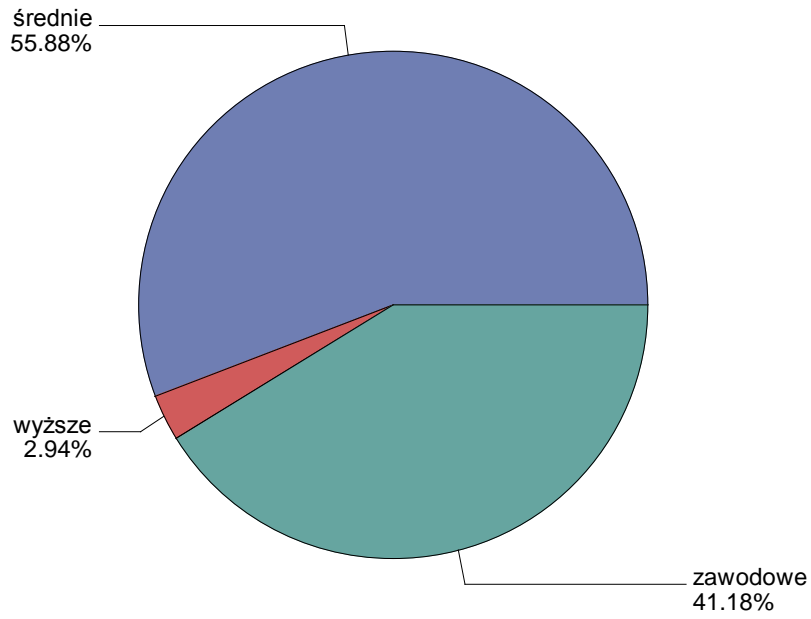
Ryc. 56. Średnia wieku i odchylenie standardowe w poszczególnych grupach wydzielonych na podstawie nasilenia depresji.

Dokonano analizy zależności nasilenia depresji od wykształcenia, w której wykazano iż osób z wykształceniem wyższym depresja jest najbardziej nasiloną a różnice pomiędzy poszczególnymi grupami są statystycznie istotne na poziomie $p < 0,0001$. Szczegółowo przedstawiono to w tabeli 75.

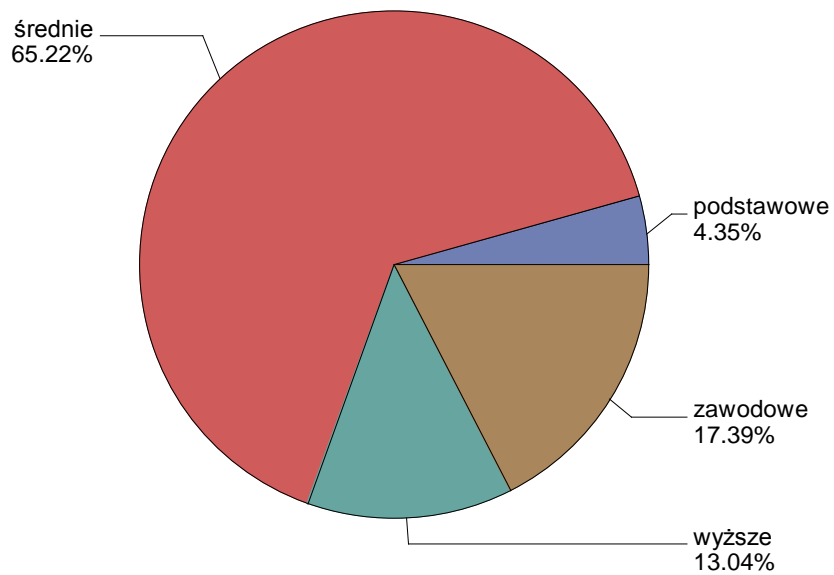
Tab. 75. Zależność nasilenia depresji od wykształcenia opiekuna.

Nasilenie depresji	Wykształcenie				Liczba opiekunów
	podstawowe	zawodowe	średnie	wyższe	
Brak depresji	0 0.00%	28 24.56%	38 33.33%	2 1.75%	68 59.65%
Łagodna depresja	1 0,88%	4 3,51%	15 13.16%	3 2.63%	23 20.18%
Umiarkowana depresja	1 0,88%	3 2.63%	8 7.02%	5 4.39%	17 14.91%
Umiarkowanie ciężka depresja	0 0,00%	1 0.88%	0 0.00%	5 4.39%	6 5.26%
Liczba opiekunów	2 1,75%	36 31.58%	61 53.51%	15 13.16%	114 100.00%

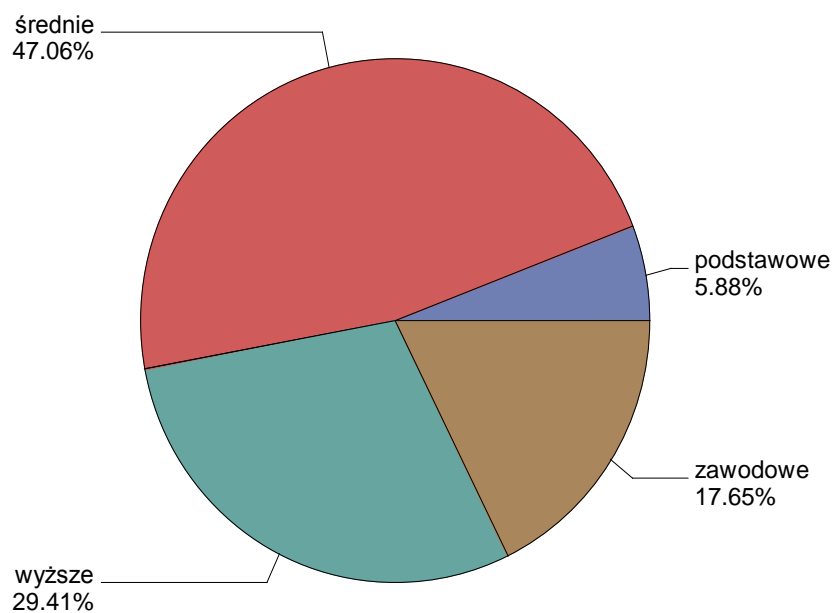
Zależność pomiędzy wykształceniem a nasileniem depresji zobrazowano graficznie na rycinach 57, 58, 59, 60.



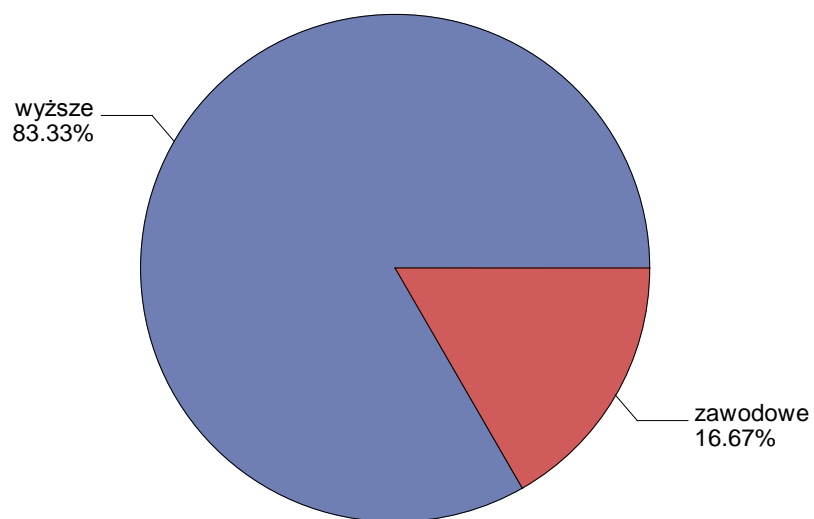
Ryc. 57. Struktura osób z brakiem depresji według wykształcenia



Ryc. 58. Struktura osób z łagodną depresją według wykształcenia



Ryc. 59. Struktura osób z umiarkowaną depresją według wykształcenia



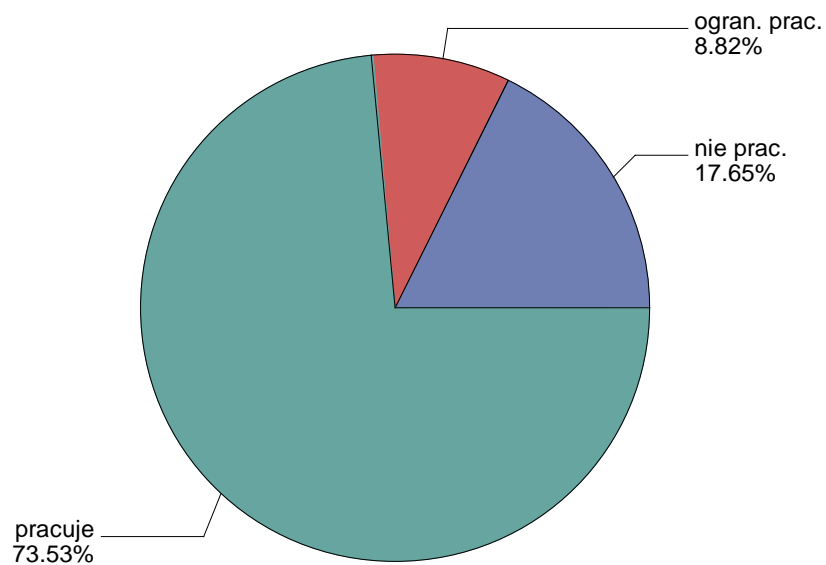
Ryc. 60. Struktura osób z umiarkowanie ciężką depresją według wykształcenia

W dalszej kolejności dokonano analizy zależności nasilenia depresji od statusu zawodowego opiekuna, w której wykazano, że opiekunowie niepracujący byli najbardziej narażeni na depresję (tab. 76). Różnice pomiędzy poszczególnymi grupami są statystycznie istotne na poziomie $p=0,0005$.

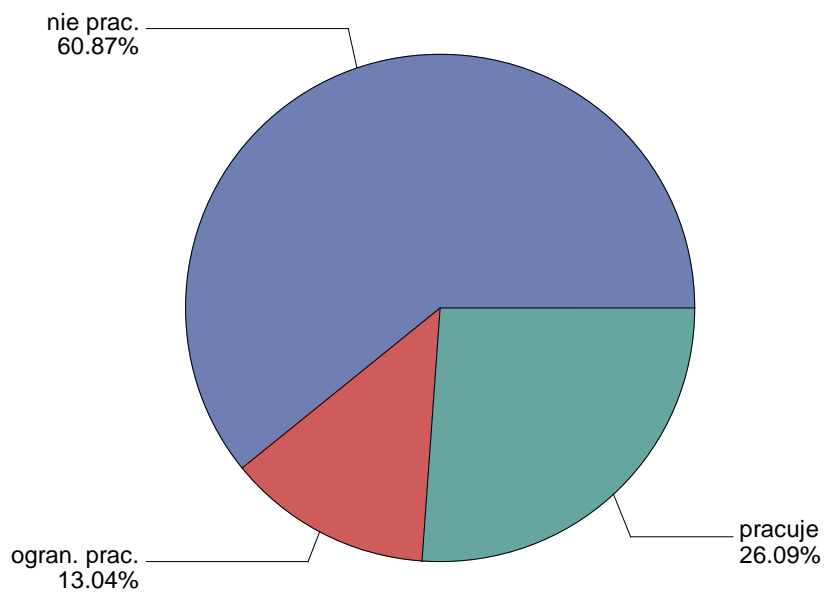
Tab. 76. Zależność nasilenia depresji od statusu zawodowego opiekuna.

Nasilenie depresji	Status zawodowy opiekuna			Liczba opiekunów
	Nie pracuje	Ogr. pracę	Pracuje	
Brak depresji	12 10,53%	26 5,26%	50 43,86%	68 59,65%
Łagodna depresja	14 12,28%	3 2,63%	6 5,28%	23 20,18%
Umiarkowana depresja	7 6,14%	4 3,51%	6 5,28%	17 14,91%
Umiarkowanie ciężka depresja	1 0,88%	0 0,00%	5 4,38%	6 5,26%
Liczba opiekunów	34 29,82%	13 11,40%	67 58,17%	114 100,00%

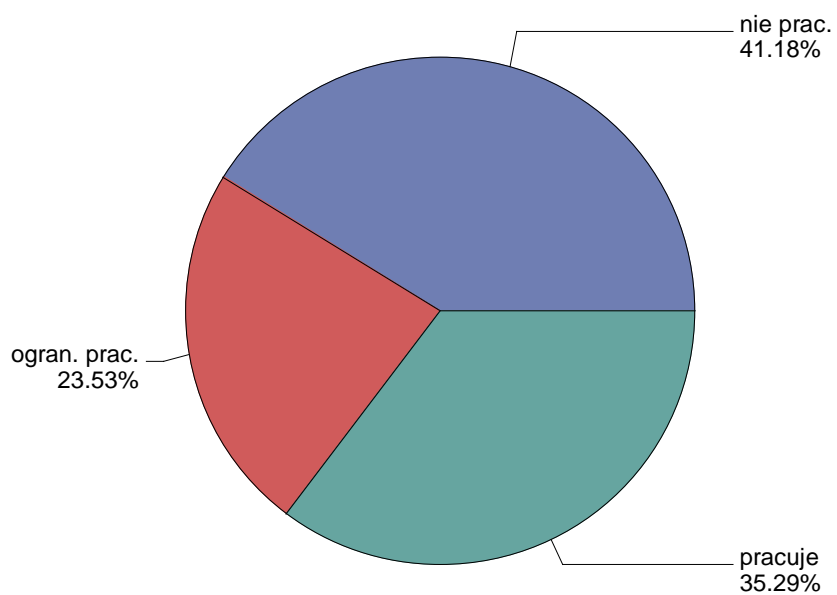
Zależność pomiędzy statusem zawodowym a nasileniem depresji u opiekuna obrazują ryciny 61, 62, 63, 64



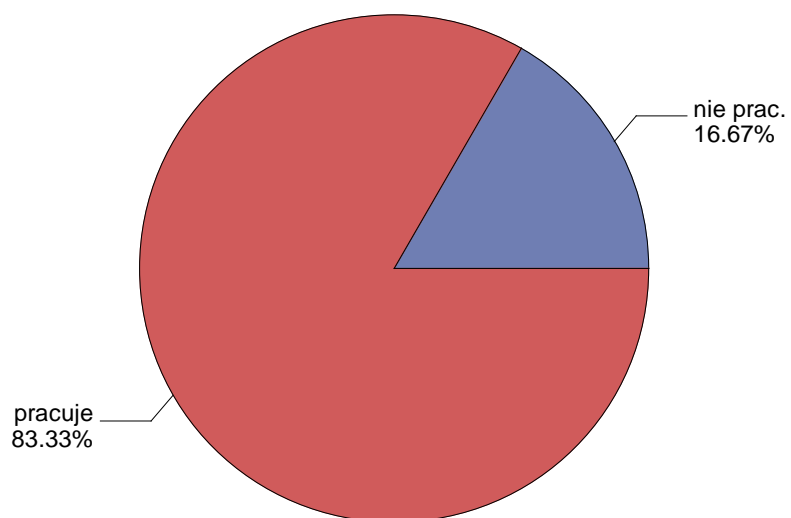
Ryc. 61. Struktura osób z brakiem depresji według statusu zawodowego.



Ryc. 62. Struktura osób z łagodną depresją według statusu zawodowego.



Ryc. 63. Struktura osób z umiarkowaną depresją według statusu zawodowego.



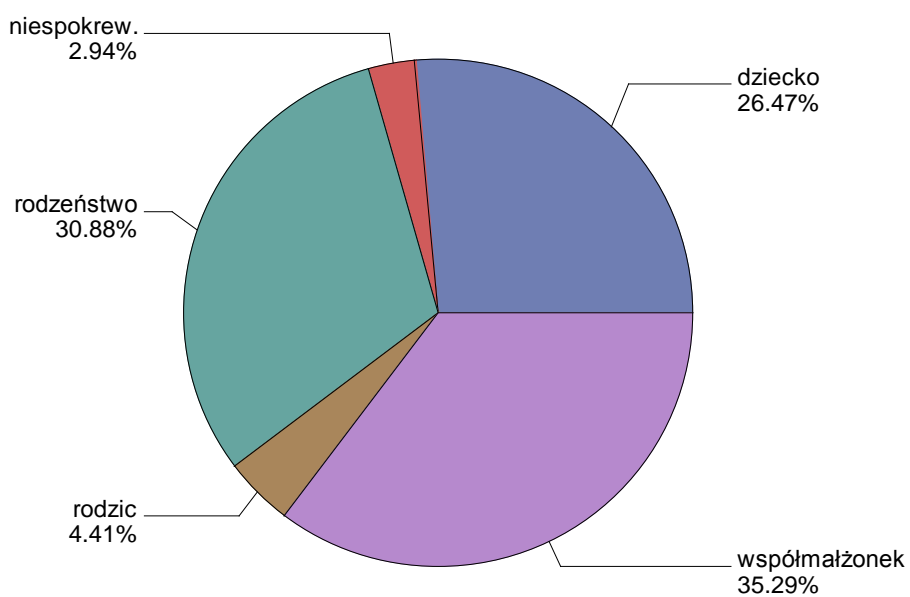
Ryc. 64. Struktura osób z umiarkowanie ciężką depresją według statusu zawodowego

Następnie dokonano analizy zależności nasilenia depresji od pokrewieństwa opiekuna z podopiecznym, wykazała ona, że depresja jest najbardziej nasiloną u opiekunów współmałżonków, a różnice pomiędzy poszczególnymi grupami są statystycznie istotne na poziomie $p < 0,0001$. Wyniki obrazuje tabela 77.

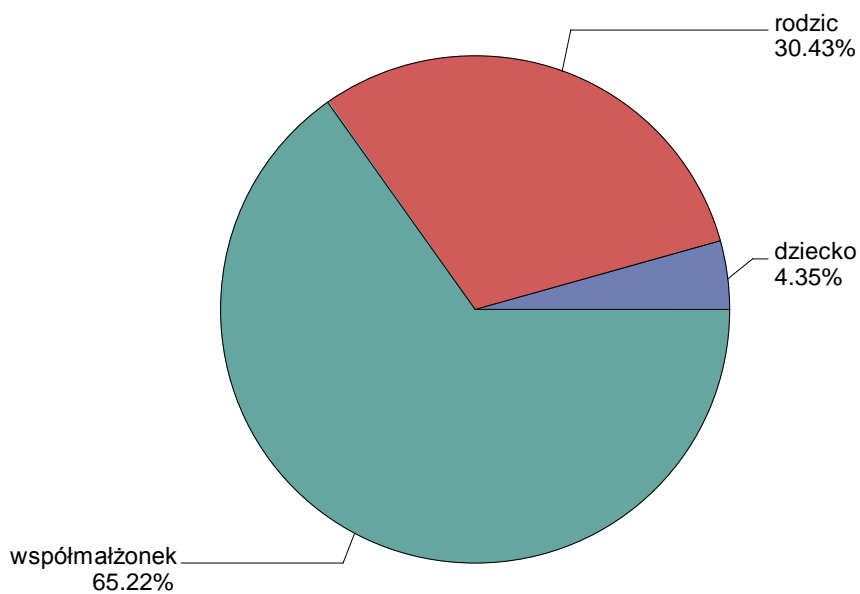
Tab. 77. Zależność nasilenia depresji od stopnia pokrewieństwa opiekuna wobec podopiecznego

Nasilenie depresji	Pokrewieństwo					Liczba opiekunów
	Niespokr.	Rodzeństwo	Dziecko	Rodziec	Współmałżonek	
Brak depresji	2 1,75%	21 18,42%	18 15,79%	3 2,63%	24 21,05%	68 59,65%
Łagodna depresja	0 0,00%	0 0,00%	1 0,88%	7 6,14%	15 13,16%	23 20,18%
Umiarkowana depresja	0 0,00%	0 0,00%	0 0,00%	1 0,88%	16 14,04%	17 14,91%
Umiarkowanie ciężka depresja	0 0,00%	0 0,00%	0 0,00%	1 0,88%	5 4,39%	6 5,26%
Liczba opiekunów	2 1,75%	21 18,42%	19 16,67%	12 10,57%	60 52,63%	114 100,00%

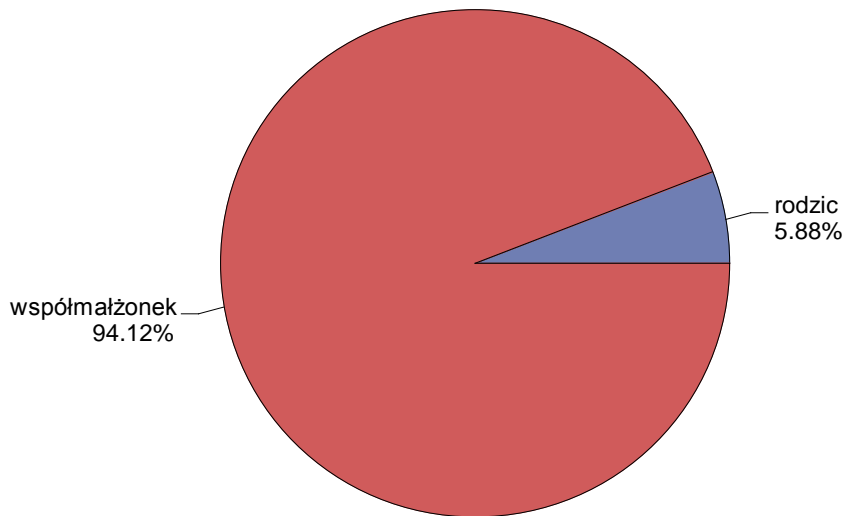
Zależność pomiędzy stopniem pokrewieństwa opiekuna względem podopiecznego a nasileniem depresji zobrazowano graficznie na rycinach 65, 66, 67, 68.



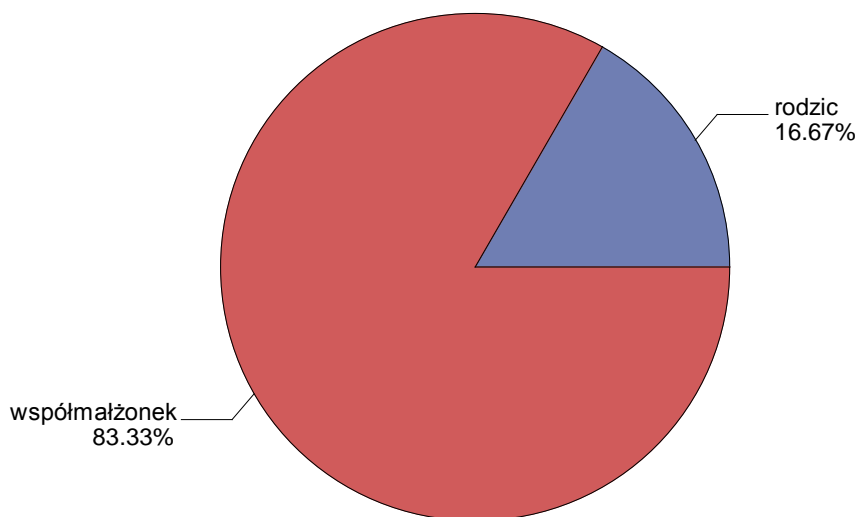
Ryc. 65. Struktura osób z brakiem depresji według pokrewieństwa.



Ryc. 66. Struktura osób z łagodną depresją według pokrewieństwa.



Ryc. 67. Struktura osób z umiarkowaną depresją według pokrewieństwa.



Ryc. 68. Struktura osób z umiarkowanie ciężką depresją według pokrewieństwa.

Pytanie dodatkowe zadane tym opiekunom, którzy odpowiedzieli twierdząco na którekolwiek z pytań PHQ-9, czyli łącznie 94 osoby.

Dziewięćdziesięciu czterech spośród 114 opiekunów udzieliło przynajmniej jednej odpowiedzi punktowanej wyżej niż 0 punktów na którekolwiek z 9 zagadnień kwestionariusza PHQ-9 i w związku z powyższym zostali zapytani jak bardzo problemy psychiczne utrudniały im wykonywanie pracy, zajmowanie się domem lub relacje z innymi ludźmi. Na pytanie dodatkowe opiekunowie ci mogli udzielić jednej z 4 odpowiedzi a mianowicie 0) w ogóle nie utrudniały, 1) trochę utrudniały, 2) bardzo utrudniały, 3) niezmiernie utrudniały.

W pierwszej kolejności zbadano częstość poszczególnych udzielonych odpowiedzi na pytanie dodatkowe wśród opiekunów bez depresji i z depresją (z uzyskaną punktacją w PHQ-9 przekraczającą punkt odcięcia o wartości 12 punktów). Opiekunowie z depresją statystycznie istotnie ($p < 0,0001$) częściej udzielali odpowiedzi wskazujących na wysoką dokuczliwość objawów depresji, co przedstawiono w tabeli 78.

Tab. 78. Treść odpowiedzi udzielonych na pytanie dodatkowe PHQ-9 przez opiekunów bez depresji i z depresją.

Obecność depresji	Odpowiedź na pytanie dodatkowe PHQ-9				Liczba opiekunów
	w ogóle nie utrudniały	trochę utrudniały	bardzo utrudniały	niezmiernie utrudniały	
Bez depresji	30	33	14	1	78
	31.91%	35.11%	14.89%	1.06%	82.98%
Z depresją	0	0	3	13	16
	0.00%	0.00%	3.19%	13.83%	17.02%
Liczba opiekunów	30	33	17	14	94
	31.91%	35.11%	18.09%	14.89%	100.00%

Następnie przeanalizowano częstość udzielonych odpowiedzi na pytanie dodatkowe w zależności od nasilenia depresji. Bardziej nasilona depresja sprzyja większej dokuczliwości objawów depresji ($p < 0,0001$). W tabeli 79 przedstawiono charakterystykę poszczególnych odpowiedzi na pytanie dodatkowe w zależności od nasilenia depresji.

Tab. 79. Odpowiedzi na pytanie dodatkowe w zależności od nasilenia depresji.

Nasilenie depresji	Odpowiedź na pytanie dodatkowe PHQ-9				Liczba opiekunów
	w ogóle nie utrudniały	trochę utrudniały	bardzo utrudniały	niezmiernie utrudniały	
Bez depresji	30 31.91%	17 18.09%	1 1.06%	0 0.00%	48 51.06%
Łagodna depresja	0 0.00%	15 15.96%	8 8.51%	0 0.00%	23 24.47%
Umiarkowana depresja	0 0.00%	1 1.06%	8 8.51%	8 8.51%	17 18.09%
Umiarkowanie ciężka depresja	0 0.00%	0 0.00%	0 0.00%	6 6.38%	6 6.38%
Liczba opiekunów	30 31.91%	33 35.11%	17 18.09%	14 14.89%	94 100.00%

Opiekunowie płci żeńskiej czuli, że objawy depresji statystycznie istotnie bardziej upośledzały ich funkcjonowanie, niż opiekunowie płci męskiej ($p < 0,0001$). Scharakteryzowano to szczegółowo w tabeli 80.

Tab. 80. Odpowiedzi na pytanie dodatkowe w zależności od płci opiekuna.

Płeć opiekuna	Odpowiedź na pytanie dodatkowe PHQ-9				Liczba opiekunów
	w ogóle nie utrudniały	trochę utrudniały	bardzo utrudniały	niezmiernie utrudniały	
Mężczyźni	17 18.09%	14 14.89%	3 3.19%	4 4.26%	38 40.43%
Kobiety	13 13.83%	19 20.21%	14 14.89%	10 10.64%	56 59.57%
Liczba opiekunów	30 31.91%	33 35.11%	17 18.09%	14 14.89%	94 100.00%

Biorąc pod uwagę wiek opiekunów pacjentów z HD, którzy udzielili odpowiedzi na pytanie dodatkowe stwierdzono, iż statystycznie istotnie młodsi są opiekunowie, którzy nie czują dyskomfortu związanego z objawami depresji ($p < 0,05$), natomiast pozostałe podgrupy nie różnią się statystycznie istotnie pod względem średniego wieku (tab. 81).

Tab. 81. Charakterystyka opiekunów, którzy odpowiedzieli na pytanie dodatkowe pod względem wieku.

Parametry grup wiekowych	Odpowiedź na pytanie dodatkowe PHQ-9			
	w ogóle nie utrudniały	trochę utrudniały	bardzo utrudniały	niezmiernie utrudniały
Najmłodszy	27 lat	27 lat	36 lat	44 lat
Dolny kwartył wieku	30 lata	40 lata	50 lat	48 lat
Średnia wieku (\pm SD)	43,63(\pm 12,05)	51,72(\pm 13,55)	56,64(\pm 9,51)	51,5(\pm 5,18)
Górny kwartył wieku	56 lata	64 lat	64 lat	55 lat
Najstarszy	63 lat	72 lata	72 lata	60 lat
Wariancja	145,20	183,70	90,49	26,83
Współczynnik wariancji	27,61	26,20	16,79	10,01
Współczynnik kierunkowy	0,05	-0,36	-0,51	0,31
Kurtoza	-1,45	-1,11	-0,18	-0,91

Wyższe wykształcenie sprzyja bardziej intensywnemu odczuciu dokuczliwości objawów depresji ($p < 0,0001$). Szczegółowo zaprezentowano związek wykształcenia z poczuciem uciążliwości objawów depresji w tabeli 82.

Tab. 82. Związek wykształcenia z poczuciem uciążliwości objawów depresji wśród opiekunów.

Wykształcenie opiekuna	Odpowiedź na pytanie dodatkowe PHQ-9				Liczba opiekunów
	w ogóle nie utrudniały	trochę utrudniały	bardzo utrudniały	niezmiernie utrudniały	
Podstawowe	0 0.00%	0 0.00%	2 2.13%	0 0.00%	2 2.13%
Zawodowe	12 12.77%	7 7.45%	4 4.26%	3 3.19%	26 27.66%
Średnie	18 19.15%	20 21.28%	10 10.64%	3 3.19%	51 54.26%
Wyższe	0 0.00%	6 6.38%	1 1.06%	8 8.51%	15 15.96%
Liczba opiekunów	30 31.91%	33 35.11%	17 18.09%	14 14.89%	94 100.00%

Opiekunowie nie pracujący zawodowo odbierali objawy depresji jako bardziej uciążliwe od opiekunów pracujących ($p=0,02$). Szczegółowo przedstawiono tę zależność w tabeli nr 83.

Tab. 83. Zależność pomiędzy statusem zawodowym a uciążliwością objawów depresji.

Nasilenie depresji	Odpowiedź na pytanie dodatkowe PHQ-9				Liczba opiekunów
	w ogóle nie utrudniały	trochę utrudniały	bardzo utrudniały	niezmiernie utrudniały	
Pracujący	20 21.28%	14 14.89%	5 5.32%	8 8.51%	47 50.00%
Ograniczone zatrudnienie	4 4.26%	4 4.26%	1 1.06%	4 4.26%	13 13.83%
Nie pracuje	6 6.38%	15 15.96%	11 11.70%	2 2.13%	34 36.17%
Liczba opiekunów	30 31.91%	33 35.11%	17 18.09%	14 14.89%	94 100.00%

Opiekunowie, którzy byli współmałżonkami i rodzicami podopiecznych z HD najbardziej odczuwali dokuczliwość objawów depresji ($p=0,005$) co przedstawiono szczegółowo w tabeli 84.

Tab. 84. Dokuczliwość objawów depresji w zależności od relacji rodzinnej z podopiecznym.

Nasilenie depresji	Odpowiedź na pytanie dodatkowe PHQ-9				Liczba opiekunów
	w ogóle nie utrudniały	trochę utrudniały	bardzo utrudniały	niezmiernie utrudniały	
Niespokrewniony	1 1.06%	0 0.00%	0 0.00%	0 0.00%	1 1.06%
Rodzeństwo	10 10.64%	2 2.13%	1 1.06%	0 0.00%	13 13.83%
Dziecko	5 5.32%	4 4.26%	0 0.00%	0 0.00%	9 9.57%
Rodziec	1 1.06%	7 7.45%	3 3.19%	1 1.06%	12 12.77%
Współmałżonek	13 13.83%	20 21.28%	13 13.83%	13 13.83%	59 62.77%
Liczba opiekunów	30 31.91%	33 35.11%	17 18.09%	14 14.89%	94 100.00%

6.4. Weryfikacja hipotez

Hipoteza nr 1

Opieka nad podopiecznym z HD jest obciążająca fizycznie dla opiekuna pacjenta.

Weryfikacja:

Opieka nad osobą dotkniętą HD jest obciążająca fizycznie dla opiekuna, na co wskazują wyniki odpowiedzi na pytania dotyczące zmęczenia fizycznego i pogorszenia zdrowia fizycznego opiekuna. Najistotniej wpływa na obciążenie fizyczne opiekuna upośledzenie samodzielności i sprawności funkcjonowania podopiecznego.

Hipoteza nr 2

Opieka nad chorym z HD jest obciążająca psychicznie dla opiekuna chorego.

Weryfikacja:

Powyższa hipoteza została potwierdzona, wyniki badań własnych wykazały, iż opieka nad osobą z HD jest obciążająca emocjonalnie dla opiekuna a główny wpływ na to mają utrata samodzielności, zaburzenia zachowania i młodszy wiek podopiecznego. Czynniki, które najmocniej wpływają na chęć ucieczki opiekunów od sytuacji opieki jest pogorszenie ogólnego stanu zdrowia podopiecznego, gorsza sprawność funkcjonowania oraz upośledzenie zdolności poznawczych wyrażone w testach fluencji słownej i cyfr-symboli.

Hipoteza nr 3

Sprawowanie opieki nad podopiecznym z HD jest obciążające czasowo dla opiekuna pacjenta.

Weryfikacja:

Opieka nad osobą z HD obciąża czasowo opiekuna i obciążenie to rośnie wraz z pogorszeniem się stanu klinicznego podopiecznego. Czynniki, które najmocniej wpływają na poczucie braku chwili odpoczynku od opieki nad osobą z HD jest upośledzenie zdolności poznawczych, sprawności funkcjonowania i samodzielności, ale również młodszy wiek podopiecznego i obecność zaburzeń psychicznych u podopiecznego. Podobnie mniejsza samodzielność, obniżona sprawność funkcjonowania a także upośledzenie zdolności poznawczych i młodszy wiek podopiecznego wpływała na konieczność nieustannego

pilnowania chorego. Czasowo obciążała opiekuna konieczność świadczenia nieustannej pomocy na rzecz podopiecznego. Najmocniej poczucie to wzmagają spadek niezależności podopiecznego, upośledzenie zdolności poznawczych wyrażone testem czytania słów i interferencji a także czas, który upłynął od zachorowania i płeć żeńska podopiecznego. Poczucie opiekunów, iż sprawując opiekę nad chorym z HD nie wysypiają się wystarczająco dużo związane było z gorszą samodzielnością oraz nasilonymi zaburzeniami zachowania.

Hipoteza nr 4

Sprawowanie opieki nad osobą dotkniętą HD zaburza życie osobiste, rodzinne i zawodowe opiekuna.

Weryfikacja:

Opieka nad osobą dotkniętą HD zaburza życie osobiste, rodzinne i zawodowe opiekuna, co wyrażone zostało m.in. w odpowiedziach na pytanie o poczucie, iż opiekuna omija wiele rzeczy w życiu w wyniku opieki nad osobą z HD. Najbardziej poczucie to wzmagają obniżenie sprawności funkcjonowania podopiecznego, upośledzenie zdolności poznawczych wyrażone testem fluencji słownej, ale istotny również jest młodszy wiek podopiecznego. Podobnie gorsza sprawność funkcjonowania podopiecznego, gorsza kondycja zdrowotna gorsze zdolności poznawcze wyrażone testem cyfr symboli i młodszy wiek miała wpływ na obniżenie jakości życia towarzyskiego opiekuna. Poczucie, iż życie ułoży się inaczej najmocniej wsparte zostało nasileniem zaburzeń ruchowych, brakiem samodzielności, gorszymi zdolnościami poznawczymi i młodszym wiekiem podopiecznego. Gorsze kontakty z innymi członkami rodziny wywołane są przede wszystkim brakiem samodzielności podopiecznego, ale i gorszymi zdolnościami poznawczymi oraz obecnością zaburzeń psychicznych. Opiekun również odczuwał, iż jego wysiłek nie jest doceniany przez innych członków rodziny, co wynikało z obniżenia zdolności poznawczych, gorszego funkcjonowania i zaburzeń psychicznych podopiecznego, natomiast problemy małżeńskie opiekuna wynikały z gorszej kondycji zdrowotnej i zaburzeń psychicznych podopiecznego. Gorsza sprawność funkcjonowania podopiecznego istotnie wpływała również, na jakość świadczonej przez opiekuna pracy zawodowej oraz poczucie urazy do krewnych, którzy mogliby pomóc, ale tego nie czynią. Temu poczuciu sprzyjał też podopiecznego młodszy wiek.

Hipoteza nr 5

Długotrwała opieka nad osobą z HD może wywoływać dyskomfort oraz sytuacyjną drażliwość i agresję u opiekuna.

Weryfikacja:

Hipoteza ta została potwierdzona wynikami badań własnych. Poczucie zakłopotania zachowaniem podopiecznego jest najsilniej związane z punktacją w skali GCI, czyli ogólną kondycją podopiecznego następnie z nasileniem zaburzeń psychicznych oraz z upośledzeniem zdolności poznawczych wyrażonym wynikiem testu fluencji słownej. Poczucie wstydu za podopiecznego wiąże się z nasileniem zaburzeń ruchowych, upośledzeniem zdolności poznawczych wyrażonym testem cyfr-symboli oraz starszym wiekiem podopiecznego. Nasilenie zaburzeń psychicznych oraz starszy wiek podopiecznego związane jest faktem żywienia urazy do podopiecznego. Dyskomfort w obecności gości nasila u opiekuna obecność zaburzeń ruchowych natomiast złość w kontaktach z podopiecznym jest wywoływana obecnością zaburzeń psychicznych, gorszą ogólną kondycją zdrowotną i starszym wiekiem podopiecznego.

Hipoteza nr 6

Wraz z nasileniem się u podopiecznego objawów choroby Huntingtona wzrasta obciążenie opiekuna.

Weryfikacja:

Wyniki własne potwierdzają tę hipotezę. Wzrost ten wydaje się być współmierny do nasilenia się objawów HD u podopiecznych.

Hipoteza nr 7

Wraz z czasem trwania sprawowania opieki nad osobą z chorobą Huntingtona występuje adaptacja opiekuna do zaistniałej sytuacji, modulowana przez postęp HD, co może powodować pojawienie się dysonansu pomiędzy stanem zaawansowania HD a stopniem obciążenia opiekuna.

Weryfikacja:

Nie stwierdzono obecności zjawiska adaptacji do sytuacji opieki nad osobą dotkniętą HD. Być może zjawisko takie mogłoby być odnotowane w dłuższym okresie obserwacji, o czym świadczy brak istotności statystycznej zmiany punktacji w większości pytań CBI przy zachowaniu istotności statystycznej zmiany punktacji w skalach oceny samodzielności i funkcjonowania.

7. Dyskusja

Sprawowanie opieki nad osobą przewlekle chorą najczęściej spoczywa na najbliższych osobach z otoczenia chorego; widoczne jest to zwłaszcza w krajach gdzie dominują bliskie relacje rodzinne, a więc opieka nad chorym głównie spoczywa na nieformalnych opiekunach takich jak współmałżonkowie, dzieci, rzadziej członkowie dalszej rodziny, czy też przyjaciele chorego lub osoby obce [Bień i wsp., 2001; Gabrylewicz i wsp., 2006; Jakubiak, 2010; Zysnarska i wsp., 2010; Pędich, 2006; Elmstahl i wsp., 1996; Mitseva i wsp., 2012; Smith i wsp., 2004]. W przypadku osób dotkniętych chorobą Huntingtona również zazwyczaj najbliższa rodzina podejmuje się pełnienia roli opiekuna i bierze na siebie odpowiedzialność za opiekę nad chorym członkiem rodziny [Kessler, 1993].

W Polsce jak podkreślają Morawska i Gutysz-Wojnicka [2008] to właśnie rodzina (opiekun rodzinny) stanowi podstawową jednostkę zapewniającą osobom przewlekle chorym wsparcie i całodobową opiekę. Zdaniem Bień [2006] rodzina spełnia rolę największej „instytucji” opieki długoterminowej nie tylko w Polsce, ale i na świecie, a opiekunowie rodzinni oprócz tego, że zapewniają podopiecznym wsparcie i opiekę stanowią również ważne ogniwo systemu opieki nad chorym często są oni głównym źródłem informacji o przebiegu choroby w przypadku, gdy pozyskanie informacji od chorego jest niemożliwe [Szczerbińska, 2003].

Konieczność sprawowania opieki nad osobą chorą w rodzinie wywiera wpływ na funkcjonowanie tejże rodziny, a związane jest to najczęściej z koniecznością wprowadzenia zmian w dotychczasowym rytmie życia całej rodziny, często jest to zmiana pełnionych ról, rezygnacja z pracy zawodowej, życia towarzyskiego i innych przyjemności [Kosińska i wsp., 2013]. Tak więc choroba członka rodziny, zwłaszcza gdy jest to choroba przewlekła oznacza konieczność modyfikacji planów życiowych i dotychczasowego życia rodziny.

Wydaje się być, zatem oczywistym, że sprawowanie opieki nad osobą przewlekle chorą stanowi duże wyzwanie dla opiekunów, zmagają się oni często z wieloma problemami, trudnościami wynikającymi z opieki; problemy te nierzadko obejmują wiele sfer ich życia, a mianowicie mogą dotyczyć sfery fizycznej, psychicznej, społecznej czy ekonomicznej. Owe doświadczenia opiekunów Grabowska-Fudala i Jaracz [2007] określają mianem obciążenia, jakie wynika ze sprawowania opieki nad chorym. W konsekwencji doświadczane przez opiekuna obciążenie zarówno fizyczne i psychiczne jak również finansowe i społeczne ma

wpływ, na jakość życia opiekuna, co w dalszej kolejności przekłada się na jego funkcjonowanie w obszarze rodzinnym, zawodowym i społecznym [Rachel i wsp., 2014; Zarit i wsp., 1980; Pinquart i Sorensenn, 2003].

W związku z powyższym obserwuje się wzrost zainteresowania konsekwencjami sprawowania opieki nad chorym przewlekle zarówno w Polsce jak i na świecie [Domaradzki, 2005; Grabowska-Fudala i wsp., 2009; Wolff, 2007; Awad i Varuganti, 2008], jednakże jeśli chodzi o chorobę Huntingtona to badania koncentrują się przede wszystkim na pacjencie, na jakości jego życia czy też na klinicznym wymiarze choroby [Helder i wsp., 2002; Shakespeare i Anderson, 1993; Skirton i Glendinning, 1997] natomiast opiekunom nieformalnym zwłaszcza w Polsce nadal poświęca się niewiele uwagi [Banaszkiewicz i wsp., 2012]. Niedostrzeganie problemów opiekunów często odbija się na samym podopiecznym, bowiem gorszy stan psychiczny czy somatyczny opiekuna wynikający z nadmiernego przeciążenia opieką nad chorym może przyczynić się do zaniedbań w trakcie opieki a często i nadużyć wobec podopiecznego [Rachel i wsp., 2014], dlatego tak bardzo ważne jest zwrócenie uwagi na problemy opiekunów, na ich stan zarówno psychiczny jak i somatyczny i zapewnienie im jak najlepszego wsparcia tak potrzebnego w procesie sprawowania opieki nad osobą chorą.

Fakt, że problem obciążenia opiekuna sytuacją opieki nad osobą z chorobą Huntingtona nie był dotychczas dostatecznie szeroko omawiany w literaturze podkreśla wagę niniejszej pracy. Jak wstępnie wspomniano dotychczas problem obciążenia opiekuna sytuacją sprawowania opieki nad osobą chorą, w tym chorą przewlekle, został szeroko omówiony w piśmiennictwie lecz jedynie w przypadku m.in. takich chorób przewlekłych, jak choroba Alzheimera [Georges i wsp., 2008; Gabrylewicz i wsp., 2006; Rachel i wsp., 2014; Kosmala i Kłoszewska, 2003], choroba Parkinsona [Grabowska-Fudala i wsp., 2009], udar mózgu [Rigby i wsp., 2009; Jaracz i wsp., 2014], czy choroby psychiczne, jak schizofrenia [Award i Voruganti, 2008; Borowiecka -Kluza i wsp., 2013]. Jednak bardzo istotne jest zbadanie w jaki sposób dana jednostka chorobowa z jej charakterystycznymi objawami, którą w tym przypadku jest HD, wpływa na obciążenie opiekuna. Stąd wynika dążenie do określenia konkretnych objawów lub dysfunkcji podopiecznego, które są najistotniejsze i jednocześnie najbardziej obciążające z punktu widzenia opiekuna. Choroba Huntingtona ma swoje charakterystyczne objawy, spośród których praktycznie patognomiczne są zaburzenia ruchowe. Na pewnym etapie choroby z reguły pojawiają się również zaburzenia poznawcze o typie otępienia podkorowego oraz zaburzenia psychiczne [Snowden i wsp., 2001; Kirkwood i

wsp., 2001; Tabrizi i wsp., 2009; Dorsey i wsp., 2013; Cummnings i Mega, 2005]. Oczywiście objawy kliniczne HD prowadzą do pogorszenia sprawności funkcjonowania i samodzielności pacjenta, który jest dotknięty tą chorobą, a co za tym idzie prowadzi do konieczności zastępowania stopniowych deficytów funkcjonalnych chorego przez osobę drugą. Wyniki uzyskane w I etapie badań wskazują, że faktycznie to niesprawność funkcjonowania podopiecznego wysuwa się na czoło czynników, które samodzielnie mają najbardziej istotny wpływ na obciążenie opiekuna. W grupie 24 aspektów sprawowania opieki wyrażonych pytaniami formularza CBI zadany opiekunom pacjentów z HD, aż 12 z nich ujawniło, że upośledzenie samodzielności i sprawności funkcjonowania było najsilniej wpływającym czynnikiem na obciążenie opiekuna. Co więcej jedynie w 5 pytaniach nie pojawiła się sprawność funkcjonowania, jako czynnik wzmagający obciążenie opiekuna. Dane piśmiennicze zaczerpnięte z doświadczeń w innych przewlekłych chorobach neurologicznych i psychicznych potwierdzają tę obserwację wskazując na kluczową rolę upośledzenia samodzielności funkcjonowania podopiecznego w obciążeniu opiekuna. Badanie Jaracz i wsp. [2014] przeprowadzone na 150 parach, pacjent po udarze mózgu/opiekun wskazało, że właśnie stan samodzielności chorych był jednym z ważniejszych czynników determinujących obciążenie opiekuna. Podobnie badanie Em i wsp. [2017] oceniające związek między stanem emocjonalnym opiekunów, a stopniem niepełnosprawności pacjentów z udarem mózgu wykazało, że opiekunowie doświadczali obciążenia emocjonalnego sprawując opiekę nad podopiecznym, doznawali oni silnego poczucia lęku a główną przyczyną obciążenia była niesprawność funkcjonowania chorego. Inne badania odnoszące się do obciążenia opiekunów opieką nad podopiecznym z udarem mózgu także potwierdzają, że niski poziom samodzielności funkcjonowania chorych odgrywa istotną rolę w obciążeniu opiekuna [Ilse i wsp., 2008; Puciarelli i wsp., 2017; Nelson i wsp., 2008]. Podobnie w przypadku schizofrenii, badania przeprowadzone przez Hanzawa i wsp. [2010] ujawniły, że czynnikiem istotnie wpływającym na obciążenie opiekuna było upośledzenie samodzielności i sprawności funkcjonowania podopiecznego. Badanie Mora – Castaneda i wsp. [2018], na grupie 70 osób ze zdiagnozowaną schizofrenią i 70 głównych nieformalnych opiekunach również potwierdziło, że obciążenie opiekunów było pozytywnie skorelowane z upośledzeniem chorego w funkcjonowaniu zawodowym i społecznym, czyli związane jest z upośledzeniem czynnościowym podopiecznego. Wyniki badań Inogbo i wsp. [2017] są również zgodne w tym zakresie wskazując, że niski poziom funkcjonowania pacjenta ze schizofrenią wpływa na wzrost obciążenia opiekuna a zatem gorsze funkcjonowanie podopiecznego zwiększało obciążenie opiekuna. W badaniach oceniających

obciążenie opiekunów sprawujących opiekę nad podopiecznym z chorobą Alzheimera również niesprawność funkcjonalna stanowiła istotny czynnik wpływający na obciążenie opiekuna [Garre-Olmo i wsp., 2016; Grabowska-Fudala i wsp., 2013].

Należy podkreślić że w chorobie Huntingtona objawami które najbardziej upośledzają funkcjonowanie chorych są zaburzenia ruchowe [Zielonka i wsp., 2018]. Zaburzenia ruchowe, które są tak charakterystyczne dla HD przez co wydaję się być najbardziej kłopotliwymi dla opiekuna, pojawiły się jako czynniki wpływające na obciążenie opiekuna zaledwie w 3 pytaniach, w tym 2 na pierwszym miejscu. Wydaje się, zatem, że nasilenie zaburzeń ruchowych obciąża opiekuna głównie pośrednio poprzez upośledzenie funkcjonowania i ograniczenie samodzielności podopiecznego. Zbliżone wyniki otrzymali Banaszkiwicz i wsp. [2012] wykazując w badaniu przeprowadzonym na 80 parach pacjent/opiekun, że objawy ruchowe, zaburzenia funkcji poznawczych, depresja i czas trwania choroby wydawały się znacząco wpływać na niepełnosprawność funkcjonalną pacjentów z HD istotnie wzmagając obciążenie opiekunów, jednocześnie szczególnie wiążąc obciążenie opiekunów z obecnością objawów ruchowych i depresją.

W badaniach własnych wykazano, że zaburzenia psychiczne/zachowania również stanowią czynnik istotnie obciążający opiekuna. Zaburzenia te, jako czynnik modyfikujący obciążenie opiekuna pojawiły się aż w 11 pytaniach spośród 24 w CBI. Ponadto w kilku aspektach ujętych w pytaniach kwestionariusza CBI zaobserwowano, iż zaburzenia zachowania stanowią czynnik wpływający na obciążenie opiekuna współwystępując z zaburzeniami funkcji poznawczych. Podobne obserwacje poczynił Brain i wsp. [2018] w badaniu przeprowadzonym w Stanach Zjednoczonych z udziałem osób cierpiących na schizofrenię i ich opiekunów, wyniki badań Braina wskazywały, że objawy psychiatryczne jak: pobudzenie, wrogość, podejrzliwość, ale także i współwystępowanie z nimi zaburzeń poznawczych powodowało istotnie odczuwalne obciążenie opiekunów, w konsekwencji miało to negatywny wpływ na życie rodzinne, zawodowe, stosunki społeczne, a więc obciążało opiekuna zarówno fizycznie jak i emocjonalnie. Także Zhong i wsp. [2016] w badaniu, którego celem było określenie czynników wpływających na obciążenie australijskich opiekunów pacjentów z chorobą Parkinsona wykazali, że współwystępujące razem dysfunkcje psychiczne i poznawcze były istotnymi czynnikami obciążającymi opiekuna. Wydaje się zatem, że zaburzenia psychiczne/zachowania stanowią znaczący czynnik warunkujący obciążenie opiekuna. Wyniki badań wielu autorów potwierdzają, że objawy psychiatryczne takie jak: apatia, lęk, drażliwość, pobudzenie, zachowania agresywne, zaburzenia snu istotnie wpływają

na obciążenie opiekuna, w konsekwencji przyczyniają się również do pogorszenia stanu zdrowia, jakości życia i często prowadzą do izolacji społecznej opiekuna [Isik i wsp., 2018; Chen i wsp., 2018; Hallikainen i wsp., 2018]. Co ciekawe, pomimo braku silnego wpływu zaburzeń psychicznych/zachowania na funkcjonowanie osób dotkniętych HD [Zielonka i wsp., 2018] opiekunowie tych osób doświadczają obciążenia nimi wywołanego. Zaburzenia psychiczne wydają się bardziej dokuczliwe i obciążające dla opiekunów niż dla samych chorych, którzy często mogą być pozbawieni wglądu [Landi i wsp., 2016; Harwood i wsp., 2000].

Wspomniane już uprzednio zaburzenia zdolności poznawczych samodzielnie również istotnie wpływały na obciążenie opiekuna. Zaobserwowano wpływ zaburzeń zachowania na obciążenie opiekuna aż w 12 pytaniach kwestionariusza CBI, a w 3 z nich czynnik ten pojawił się jako najsilniej wpływający na obciążenie opiekuna. Jednocześnie zaburzenia poznawcze wydają się mieć istotny wpływ zarówno na funkcjonowanie chorych z HD [Zielonka i wsp. 2018] jak i na obciążenie opiekunów. Wyniki badań z udziałem pacjentów z chorobą Parkinsona i ich opiekunów przeprowadzone przez Lavson i wsp. [2017] potwierdzają, że upośledzenie funkcji poznawczych u podopiecznych wywiera wpływ na obciążenie opiekuna. Thommessen i wsp. [2002] badając obciążenie psychospołeczne małżonków opiekujących się osobami z udarem, otępieniem i chorobą Parkinsona dowiedli, że opiekunowie sprawujący opiekę nad chorym niezależnie od rodzaju choroby odczuwali podobny poziom obciążenia psychospołecznego, a zaburzenia funkcji poznawczych były szczególnie ważnym czynnikiem tegoż obciążenia. Wyniki badań Leroy i wsp. [2012] również potwierdzają, że nawet łagodne upośledzenie funkcji poznawczych u podopiecznych z chorobą Parkinsona zwiększając niepełnosprawność chorego wywiera istotny wpływ na obciążenie opiekuna opieką. Podobnie w przypadku choroby Alzheimera wyniki uzyskane przez Yu i wsp. [2015] wskazały, że czynniki takie, jak: niski poziom funkcji poznawczych, ale także i czas przeznaczany na opiekę były bezpośrednio związane ze zwiększającym się obciążeniem opiekuna.

Obciążenie opiekuna jest zauważalne we wszystkich 24 aspektach wyrażonych w pytaniach kwestionariusza CBI. Wydaje się, że opieka nad osobą dotkniętą HD najbardziej obciąża opiekuna w zakresie konieczności świadczenia pomocy na rzecz podopiecznego przy wykonywaniu wielu zadań/obowiązków (pytanie 1). Związanymi z podopiecznym czynnikami nasilającymi powyższe odczucia opiekuna były gorsza sprawność funkcjonowania i zależność podopiecznego od opiekuna, istotny był także wpływ ogólnego stanu zdrowia chorego. W obserwacji długofalowej statystycznie istotne było nasilenie się

poczucia obciążenia u opiekuna. Obciążenie opiekuna wynikające ze świadczenia pomocy podopiecznemu jest szeroko omawiane w literaturze. Badania przeprowadzone w Hiszpanii, Szwecji, Wielkiej Brytanii i USA przez Bergvall i wsp. [2011] z udziałem pacjentów z chorobą Alzheimera i ich opiekunów wykazały, że głównym czynnikiem wpływającym na liczbę godzin spędzonych przez opiekunów na opiece nad chorym jest zdolność podopiecznego do wykonywania czynności dnia codziennego. Zatem gorsza zdolność podopiecznego do wykonywania czynności dnia codziennego wpływała na większą ilość czasu spędzanego na opiece (pomocy w wykonywaniu zadań, czynności, obowiązków), co przekładało się na wzrost obciążenia opiekuna. Wyniki badań van Exel i wsp. [2005] oceniające obciążenie opiekunów opieką nad chorym po udarze mózgu również potwierdziły, że obciążenie opiekunów było związane z liczbą wykonywanych zadań opiekuńczych, co oznacza, że podopieczny potrzebował pomocy przy wykonywaniu zadań, czynności czy też obowiązków. Badania własne również wykazały, że zależność podopiecznego od opiekuna (pyt. 2) jest w podobnym stopniu obciążająca dla opiekuna, a czynnikiem mającym największy wpływ na wzrost tego poczucia zależności był podobnie niski poziom funkcjonowania chorego. Czynnikiem słabiej wpływającymi natomiast: zaburzenia zachowania, ogólny stan zdrowia podopiecznego i czas, jaki upłynął od zachorowania. Poczucie to u opiekuna również istotnie statystycznie nasilało się w obserwacji długofalowej. Wpływ zależności podopiecznego od opiekuna na obciążenie opiekuna potwierdzają dane literaturowe. Wyniki uzyskane przez Scholte i wsp. [1998] w badaniu 115 pacjentów po udarze mózgu i ich opiekunów wykazały, że zależność podopiecznych od opiekunów wpływa obciążająco na opiekuna. Obciążające dla opiekunów było poczucie, że podopieczni polegają wyłącznie na ich opiece, że są od nich całkowicie zależni. Ponadto, zdaniem autorów, wyższe obciążenie tychże opiekunów częściowo wiązało się z niepełnosprawnością funkcjonalną chorych, co również zostało zaobserwowane w badaniach własnych, a także brakiem pomocy w codziennych czynnościach koniecznych do wykonania przy ich podopiecznych. Sprawowanie opieki nad osobą dotkniętą HD jak wykazały badania własne w znaczący sposób obciąża opiekuna także w zakresie oczekiwań opiekuna, iż jego życie ułoży się inaczej i jego sytuacja życiowa będzie inna (pyt. 10). Poczucie owej rozbieżności pomiędzy spodziewaną sytuacją a realną sytuacją życiową u opiekuna narastało wraz z nasilaniem się typowych dla HD objawów ruchowych oraz z obniżeniem niezależności podopiecznego, także ze słabiej zachowanymi zdolnościami poznawczymi. Dane literaturowe potwierdzają obecność obniżenia poziomu zadowolenia z życia wśród opiekunów osób z chorobami przewlekłymi takimi jak choroba Alzheimera [Liu i wsp., 2017]. Mankow i wsp. [2017]

oceniając obciążenie i zadowolenie z życia opiekunów sprawujących opiekę nad podopiecznym po ciężkim urazie mózgu wykazali, że wraz z czasem trwania opieki obciążenie opiekuna wzrastało jednocześnie satysfakcja z życia ulegała obniżeniu. Również w ujęciu ogólnym czyli bez precyzowania schorzenia zadowolenie z życia wśród opiekunów żyjących w napięciu wydaje się być istotnie zaburzone [Dahlrup i wsp., 2015]. Ponadto dla opiekunów pełniących wiele ról, zwłaszcza kobiet mających zazwyczaj wiele obowiązków związanych z życiem rodzinnym, zawodowym, społecznym bycie opiekunem wiązało się z niezadowoleniem z życia [Fernandez i wsp., 2018].

Sprawowanie opieki nad podopiecznym z HD - jak wykazały wyniki badań własnych - najmniej obciąża opiekuna w kwestiach takich jak poczucie wstydu za swojego podopiecznego, żywienie urazy do chorego, czy też poczucie u opiekuna dyskomfortu w obecności gości, znajomych. Dość zbliżone wyniki otrzymali Avdikou i wsp. [2018], jednakże pojawiła się tu pewna rozbieżność między opiekunami płci żeńskiej i męskiej, bowiem opiekunowie mężczyźni sprawując opiekę nad podopiecznym z otępieniem doświadczali mniejszego poczucia wstydu w związku z tym można przypuszczać, że i mniejszego poczucia dyskomfortu w obecności gości, znajomych. Inne badania potwierdzają, że opiekunowie osób z chorobą psychiczną także doświadczają stygmatyzacji w związku z chorobą swoich bliskich, wskazują na to między innymi badania Karnieli-Miller i wsp. [2013], które wykazały, że opiekunowie doświadczali odrzucenia i unikania przez innych, co z kolei wywoływało u nich poczucie zranienia, rozczarowania także wstydu. Wong i wsp. [2018] na podstawie przeprowadzonych wywiadów z opiekunami podopiecznych ze schizofrenią również stwierdzili występowanie poczucia zawstydzenia u opiekunów w związku ze „specyficznym” zachowaniem chorego. Jeden z opiekunów opowiadał o upokorzeniu, którego doświadczał, gdy jego chora żona podczas epizodu psychotycznego regularnie odwiedzała jego miejsce pracy. Inny twierdził, że po zdiagnozowaniu u jego syna schizofrenii jego wizerunek w oczach innych uległ zmianie, zaczął być postrzegany, jako ktoś gorszy. Wyniki badań Hans i wsp. [1980] przeprowadzone z udziałem opiekunów żon chorych z HD potwierdzają otrzymane wyniki własne dowodzące, że obciążenie opiekuna wynikające ze sprawowania opieki nad chorym odnosi się także do takiej kwestii jak żywienie urazy do podopiecznego. Badania tychże autorów wykazały, że żony będące opiekunami mężów cierpiących na chorobę Huntingtona na wieść o chorobie męża reagowały niedowierzaniem i odmową, jednakże kiedy uświadamiały sobie postęp choroby, związane z nim zagrożenie polegające na przekazaniu choroby dzieciom, a także negatywny wpływ

choroby na ich związek małżeński, życie rodzinne, czy styl życia, reakcja żon opiekunek zmieniała się na urazę i wrogość w stosunku do chorego męża. Badania Croog i wsp. [2006] z udziałem opiekunów współmałżonków pacjentów z chorobą Alzheimera również potwierdzają, że obciążenie opiekuna, jakie wynika ze sprawowania opieki wpływa na żywienie niechęci, gniewu wobec podopiecznego. Wpływa na to zwłaszcza konieczność ograniczeń w życiu osobistym, czasie wolnym i życiu społecznym opiekuna. Badania przeprowadzone przez Martin-Cook i wsp. [2003], także potwierdziły występowanie u opiekunów chorych z demencją poczucia niechęci, żywienia urazy względem podopiecznego, a czynnikiem najbardziej wzmacniającym to poczucie były zaburzenia zachowania. Opiekunowie odczuwają często niechęć do podopiecznych z powodu ich zachowań wynikających z choroby a to z kolei utrudnia sprawowanie opieki i wpływa na jakość świadczonej pomocy [Williamson i Shaffer, 2000]. Ponadto niechęć, żywienie urazy i uczucie gniewu wobec podopiecznego [Schofield i wsp., 1997] powoduje, że opiekunowie mogą być bardziej podatni na negatywne zachowania wobec swoich podopiecznych, a w konsekwencji może to doprowadzić do nadużyć względem podopiecznych [Rachel i wsp., 2014].

W badaniu własnym zaobserwowano istotną statystycznie zmianę obciążenia opiekunów w czasie obserwacji w aspektach opieki objętych pytaniami nr 1, 2, 4, 5, 6. Brak obserwacji narastania obciążenia w pozostałych aspektach wyjaśniać może zbyt krótki czas obserwacji chorego i jego opiekuna w badaniu, ale nie należy wykluczać również obecności zjawiska adaptacji, którego istotności statystycznej nie udało się jednak potwierdzić w modelu regresji liniowej. Istotny wzrost obciążenia opiekuna wykazano w zakresie upośledzenia samodzielności podopiecznego i jego zależności od opiekuna, konieczności nieustannego świadczenia na rzecz podopiecznego pomocy przy wykonywaniu różnych czynności, a także braku chwili odpoczynku opiekuna od obowiązków związanych z opieką. Ponadto w aspektach objętych pytaniami nr 4, które dotyczyło poczucia konieczności świadczenia nieustannej pomocy na rzecz podopiecznego przez opiekuna oraz nr 5, które dotyczyło poczucia braku chwili odpoczynku od obowiązków związanych z opieką nad chorym z HD obciążenie opiekuna istotnie było związane z pogorszeniem sprawności funkcjonowania oraz upośledzeniem samodzielności podopiecznego mierzonych odpowiednio w podskalach funkcjonowania i niezależności UHDRS. Bardzo zbliżone wyniki uzyskali autorzy badający obciążenie opiekunów sprawujących opiekę nad podopiecznymi z innymi chorobami przewlekłymi. Santos-Garcia i de la Fuente-Fernandez [2015] wykazali, że niepełnosprawność podopiecznych z chorobą Parkinsona uniemożliwiająca im wykonywanie

codziennych czynności życiowych oraz obecność depresji u podopiecznych to 2 główne przyczyny wzrostu obciążenia opiekuna. Inne badania również potwierdzają, że niesprawność podopiecznego z chorobą Parkinsona a zatem i upośledzenie jego samodzielności wpływa na obciążenie opiekuna. Yuksel i wsp. [2018] w swym badaniu dowiedli, że oprócz niepełnosprawności mającej znaczny wpływ na obciążenie opiekunów zajmujących się podopiecznym z chorobą Parkinsona równie istotny wpływ ma czas trwania choroby. W przypadku opiekunów sprawujących opiekę nad chorymi z udarem mózgu obciążenie opieką wzrastało wraz z czasem trwania choroby ale także jej codzienną czasochłonnością [Gbiri i wsp., 2015]. Także Oliva-Moreno [2018] wskazuje, że ciężar ponoszony przez opiekunów wynikający ze sprawowania opieki nad chorym z udarem był związany z ilością czasu przeznaczanego na opiekę. A zatem, jak można zauważyć, długi czas trwania choroby, ale także i wydłużony czas opieki w ciągu dnia powodowany koniecznością pomocy podopiecznemu w wykonywaniu różnych czynności dnia codziennego, skracając znacząco czas prywatny opiekuna (czas na pracę zawodową, odpoczynek, przebywanie w towarzystwie znajomych i przyjaciół) wpływa obciążająco na opiekuna. Badania Koohestani i Baghcheghi [2012] wykazały, że aż około 80% chorych po udarze mózgu w związku z upośledzeniem samodzielności jest uzależnionych od pomocy opiekuna w wykonywaniu codziennych czynności życiowych a nadmiar obowiązków obciąża opiekuna i może prowadzić, jak potwierdzają Tari-Moradi i Ahadi [2015], również do pojawienia się problemów zdrowotnych u opiekuna powodowanych brakiem wystarczającego odpoczynku od obowiązków związanych z opieką nad podopiecznym. A zatem wydaje się być oczywistym, iż gorsza samodzielność podopiecznego wpływa na wydłużenie czasu sprawowania nad nim opieki i skrócenie czasu przeznaczonego na odpoczynek opiekuna.

Badania własne nie wykazały, aby istniała sytuacja istotnej rozbieżności pomiędzy globalnym stanem klinicznym pacjenta - ocenianym w UHDRS - a poczuciem obciążenia opiekuna, co przeczy hipotezie o adaptacji do sytuacji opieki oraz sytuacji przeciążenia opiekuna. Dokonując przeglądu literatury światowej poświęconej zjawisku adaptacji opiekuna do sytuacji opieki nad podopiecznym z chorobą Huntingtona obserwuje się rozbieżność wyników badań, bowiem w badaniu Skirtona i Glendininga [1997] nie stwierdzono by istniała adaptacja opiekuna do sytuacji opieki, zauważono natomiast pojawianie się frustracji u opiekunów w związku z kolejnymi kryzysami wynikającymi z postępu choroby. Natomiast Lovit i van Teijlingen [2005] zauważyli, że powolny postęp HD ułatwiał opiekunom opracowywanie strategii radzenia sobie z problemami w miarę ich pojawiania się. Podobne

spostrzeżenia poczynili Williamas i wsp. [2009] w badaniu przeprowadzonym na 42 opiekunach osób z HD. Wyniki tych 2 powyższych badań wskazują, iż opiekunowie sprawujący opiekę nad podopiecznymi z HD dostosowują się do zmian w momencie ich występowania i stosują podejście operacyjne, a nie strategiczne, do opieki, co oznacza, że radzą sobie z problemami w miarę ich pojawiania się, a nie poszukują rozwiązań długoterminowych. Ponadto mimo utrzymującego się poczucia dyskomfortu w związku ze sprawowaniem opieki opiekunowie próbowali dostosować się do nowej sytuacji. Należy podkreślić, że obydwie prace były badaniami przekrojowymi opartymi jedynie o wywiady z opiekunami pacjentów i nie obejmowały potencjalnej zmiany postawy związanej z długim okresem sprawowania opieki. Badania te były przeprowadzone na niewielkich grupach opiekunów, dlatego do wyników tych badań należy podchodzić z dużą ostrożnością. W przypadku badań własnych być może dłuższa obserwacja pacjentów pozwoliłaby na zaobserwowanie zjawiska adaptacji - na co wskazuje brak progresji obciążenia opiekuna w czasie w większości aspektów ujętych w kwestionariuszu CBI pomimo istotnego statystycznie pogorszenia stanu podopiecznych w trakcie obserwacji w skalach oceny samodzielności i funkcjonowania. Mimo to wydaje się, że badania własne stanowią obecnie najbardziej rozbudowaną analizę zjawiska adaptacji opiekuna do sytuacji opieki nad osobami dotkniętymi chorobą Huntingtona, co stanowi bardzo istotny wkład w rozwój nauki. W tym miejscu należałoby się jednak również odnieść do analizy wzrostu obciążenia opiekuna badanych podopiecznych z HD w odniesieniu do narastania czynnika biologicznego charakteryzującego progresję HD, jakim jest Disease Burden, a stanowiącego kwintesencję stałej dla osób dotkniętych HD liczby powtórzeń trójnukleotydu CAG w zmutowanym allelu i wieku tych osób. Badania własne wyraźnie wskazują na istotną statystycznie współmierność tego wzrostu w przypadku aż 12 spośród 24 pytań CBI, co oznacza, że w przypadku tych pytań bezpośrednio można obliczyć zmianę w DB konieczną do wzrostu obciążenia opiekuna o jeden punkt w skalach likerta relewantnych dla poszczególnych pytań CBI. Obliczenie to wykonane za pomocą regresji krokowej wspiera uzyskane wyniki potwierdzające współmierność wzrostu obciążenia opiekuna wraz z progresją HD i redukuje prawdopodobieństwo istnienia zjawiska przeciążenia, tudzież adaptacji wśród opiekunów.

Istotnym elementem przeprowadzonych badań było dokonanie walidacji Inwentarza Obciążenia Opiekuna – CBI. Obliczenie współczynnika Alfa Cronbacha dla poszczególnych pytań, grup pytań oraz całego CBI wykazały znakomitą wewnętrzną spójność polskojęzycznej wersji językowej, potwierdzając jednocześnie wyniki uzyskane dla wersji w innych językach,

angielskim [Nowak i Guest., 1989], hiszpańskim [Wazquez i wsp., 2019], portugalskim [Valer i wsp., 2015], włoskim [Marvardi i wsp., 2005], chińskim [Chou i wsp., 2002]. Wynik ten został potwierdzony poprzez właściwe współczynniki adjusted i parsimonius GFI wskazujące wysoką jakość dopasowania hipotetycznego modelu do danych [Cole, 1987]. Ostatnim etapem walidacji było dokonanie oszacowania trafności zbieżnej CBI z ZBI oraz CBS, które są zwalidowane i powszechnie stosowane w Polsce. Zarówno korelacje pomiędzy całymi kwestionariuszami jak i ich odpowiadającymi sobie tematycznie częściami oraz powiązanymi tematycznie pytaniami były wysokie a zarazem istotne statystycznie, co wskazuje, iż CBI w statystycznie istotnie zbieżny z nimi sposób obrazuje obciążenie opiekunów. Należy przy tym zaznaczyć, że korelacjami poszczególnych pytań pokryto 21 spośród 24 pytań CBI. Godnym podkreślenia jest również fakt użycia CBI w języku polskim do wcześniej przeprowadzonych badań [Banaszkiewicz i wsp., 2012]. Proces walidacji CBI został wykorzystany do zebrania dodatkowych informacji charakteryzujących opiekunów osób z HD, które umożliwiły poszukiwania czynników niezależnych od podopiecznych, a mogących wpływać na poczucie obciążenia u opiekuna. Płeć żeńska, wyższe wykształcenie, rezygnacja z zatrudnienia, starszy wiek opiekuna (głównie z przedziału wiekowego opiekuna 51-60 lat), obecność i nasilenie depresji (mierzone w skali PHQ-9) oraz sytuacja, w której opiekun jest małżonkiem podopiecznego statystycznie istotnie sprzyjało większemu obciążeniu opiekuna w CBI, ZBI i CBS. Podobne spostrzeżenia poczynili także inni autorzy. Barros i wsp. [2019] oceniając jakość życia i obciążenie opiekunów wynikające ze sprawowania opieki nad dziećmi i młodzieżą z niepełnosprawnością wykazali, że najczęściej to starsi opiekunowie, zwłaszcza kobiety bez zatrudnienia doświadczali większego obciążenia opieką. Wyniki badań Arciszewskiej i wsp. [2015] wykazały, że w przypadku opiekunów sprawujących opiekę nad podopiecznym z chorobą afektywną dwubiegunową - ChAD najbardziej doświadczają obciążenia opieką kobiety opiekunki, ale także i opiekunowie małżonkowie, co potwierdzają otrzymane wyniki własne. Również badania Borowieckiej-Karpiuk i wsp. [2014] wykazały, że opiekunowie małżonkowie częściej doświadczali obciążenia sprawując opiekę nad chorym z depresją i ChAD. Podobne wyniki otrzymali Rachmani i wsp. [2018] badając obciążenie opiekunów małżonków sprawujących opiekę nad współmałżonkiem dotkniętym chorobą psychiczną (schizofrenią, zaburzeniem schizoafektywnym i ChAD). Wyniki uzyskane przez Liu i wsp. [2017] potwierdzają otrzymane wyniki własne, które wykazały, że obecność i nasilenie depresji u opiekuna sprzyjało zwiększaniu się obciążenia opiekuna. Jedna trzecia opiekunów była dotknięta depresją mierzalną w PHQ-9, przy czym opiekunowie płci żeńskiej istotnie statystycznie częściej i ciężiej byli nią dotknięci oraz ciężiej znosili trudy związane z

jej obecnością. Otrzymane wyniki własne potwierdzają badania przeprowadzone przez innych autorów [Liu i w.p., 2017; Schulz i Williamson, 1991; Hernández Gómez i w.p., 2019; Govina i w.p., 2019]. W badaniach własnych wyższe wykształcenie, brak zatrudnienia, związek małżeński z podopiecznym, sprzyjały obecności i nasileniu depresji, ponadto opiekunom tym depresja bardziej utrudniała funkcjonowanie. Argyriou i w.p. [2011] w badaniach nad jakością życia i obciążeniem emocjonalnym opiekunów sprawujących opiekę nad podopiecznym ze stwardnieniem rozsianym również wykazali, że częściej depresji doświadczali opiekunowie z wyższym wykształceniem. Badania Rodriguez i w.p. [2001] wskazują, że brak zatrudnienia sprzyja występowaniu depresji zarówno wśród kobiet jak i mężczyzn. Również badania He i w.p. [2019] potwierdzają, że brak zatrudnienia sprzyja występowaniu depresji u opiekunów. Wyniki badań autorów [Waleed, 2019; Liu i w.p., 2017] wykazały, że opiekunowie małżonkowie częściej doświadczali depresji a nasilanie się jej prowadziło do zwiększania się obciążenia opiekuna.

Starszy opiekun częściej doświadczał depresji od młodszego a zarazem bardziej ona utrudniała jego funkcjonowanie. Podobne spostrzeżenia poczynili Givens i w.p., [2014] również wcześniej wymieniani autorzy [Hernández Gómez i w.p., 2019; Liu i w.p., 2017; Govina i w.p., 2019].

Badania własne jak również badania innych autorów potwierdzają, iż HD w oczywisty i szczególnie sposób dotyka tak chorego, jak i jego opiekuna, czy też jego rodzinę [Kessler, 1999; Skirton i w.p., 2012; Rothing i w.p., 2014; Roscoe i w.p., 2009]. HD - ze względu na swój przewlekły i postępujący charakter oraz szereg objawów psychiatrycznych, ruchowych, poznawczych - doprowadza do stopniowej utraty samodzielności przez chorego, który staje się z czasem całkowicie uzależniony od pomocy opiekuna [Williams i w.p., 2000; Williams i w.p., 2012; Sołtan i w.p., 2011]. Dodatkowo dziedziczny charakter choroby sprawia, że opieka nad podopiecznym jest dla opiekunów szczególnie stresująca, bowiem bardzo często opiekują się kilkoma pokoleniami chorych a sami jeśli są nosicielami zmutowanego genu mogą zachorować w przyszłości [Korer i Fitzsimmons, 1985; Kesler, 1993; Williams i w.p., 2012]. Złożone problemy wynikające z HD - zarówno fizyczne, psychiczne jak i społeczne - mogą powodować szczególne trudności w opiece, a dodatkowo długotrwałe sprawowanie opieki nad chorym [Skirton i w.p., 2012], co oczywiście ma miejsce w przypadku choroby Huntingtona może mieć niekorzystny wpływ na funkcjonowanie rodzinne, zawodowe czy społeczne opiekuna oraz na jego zdrowie somatyczne i psychiczne. Istnieje więc konieczność zwrócenia uwagi na formy wsparcia dla osób sprawujących opiekę, które by minimalizowały

obciążenie, redukowały stres i poprawiały jakość życia opiekunów. A zatem ważne jest dokonywanie zmian systemowych i polepszanie dostępu do opieki medycznej i socjalnej, ważna jest także edukacja na temat choroby zarówno personelu medycznego jak i pracowników socjalnych oraz rodzin i bliskich chorego. Opiekunowie mają często negatywne doświadczenia z opieką medyczną i socjalną, mają trudności z dostępem do placówek służby zdrowia, domów opieki społecznej, często też brakuje im wsparcia innych członków rodziny [Skirton i wsp., 2010; Roscoe i wsp., 2009; Helder i wsp., 2002; Dawson i wsp., 2004]. Pomoc dla opiekunów powinna mieć zatem charakter zorganizowany, systemowy i być łatwo dostępna. Konieczny jest dalszy rozwój instytucjonalnych form wsparcia takich, jak ośrodki opieki dziennej; także niezbędne jest wdrażanie programów edukacyjnych dotyczących organizacji rehabilitacji, ćwiczeń logopedycznych, organizacji grup wsparcia [Zielonka i wsp., 2013], a także programów psychospołecznych dotyczących strategii postępowania z chorym, psychoedukacji, konsultacji z rodziną [Thompson i wsp., 2007; Holland i wsp., 2009; Eloniemi – Sulkava i wsp., 2009]. Wydaje się być zasadne prowadzenie dalszych badań dotyczących doświadczeń i potrzeb opiekunów – zwłaszcza opiekunów sprawujących opiekę nad podopiecznymi z chorobami rzadkimi i w związku z tym mało znanymi, jak choroba Huntingtona, albowiem potrzeby opiekunów – z uwagi na dobro chorego, na jakość świadczonej opieki – nie powinny być pomijane.

8. WNIOSKI

1. Opieka nad osobą dotkniętą chorobą Huntingtona stanowi obciążenie dla opiekuna, co jest wyrażone współmiernym wzrostem obciążenia wraz z nasilaniem się objawów choroby Huntingtona. Jakkolwiek nie obserwuje się ani przeciążenia opiekuna sprawowaniem opieki nad osobą dotkniętą chorobą Huntingtona, ani adaptacji do sytuacji opieki, to warto zauważyć, że istotny wzrost obciążenia opiekuna w czasie sprawowania opieki dotyczy przede wszystkim aspektów poczucia konieczności udzielania pomocy i wyręczenia podopiecznego oraz straty czasu z tym związanej.
2. Poszczególne objawy tworzą całość obrazu klinicznego choroby Huntingtona, który uwidatnia się w utracie samodzielności przez osobę dotkniętą tą chorobą, a zatem - jak można się było tego spodziewać - ta wypadkowa wszystkich objawów wyrażona w utracie zdolności/samodzielności funkcjonowania najbardziej przekłada się na obciążenie opiekuna. Spośród objawów choroby Huntingtona zaburzenia zachowania oraz poszczególne dysfunkcje zdolności poznawczych w najszerszym stopniu wpływają na poczucie obciążenia opiekuna.
3. Płeć żeńska, wyższe wykształcenie, rezygnacja z zatrudnienia, starszy wiek opiekuna, obecność i nasilenie depresji oraz pełnienie opieki nad współmałżonkiem sprzyja większemu obciążeniu opiekuna. Te same czynniki demograficzne sprzyjały również obecności i nasileniu się depresji u opiekuna.

9. STRESZCZENIE

Ocena obciążenia opiekunów sprawujących opiekę nad osobami z chorobą Huntingtona

EWA MODRZEJEWSKA-ZIELONKA

WPROWADZENIE. Choroba Huntingtona (ang.: *Huntingtons Disease* - HD) jest rzadką, postępującą, neurodegeneracyjną chorobą genetyczną, dziedziczną autosomalnie dominująco, przebiegającą z charakterystycznymi objawami ruchowymi, zaburzeniami funkcji poznawczych i zaburzeniami psychicznymi, które w miarę postępu choroby doprowadzają do całkowitego uzależnienia się chorego od opiekuna. Dziedziczny charakter HD sprawia, że członkowie rodzin osób z chorobą Huntingtona bardzo często opiekują się kilkoma pokoleniami chorych - nierzadko ze świadomością, w przypadku, jeśli są nosicielami zmutowanego genu, nieuchronności zachorowania w przyszłości. Zważywszy na genetyczny charakter choroby, neuropsychiatryczne objawy, początek choroby w wieku średnim (czwarta, piąta dekada życia pacjenta), jak również długi okres sprawowania opieki, który nierzadko trwa nawet trzydzieści lat, wydaje się, iż brzemień opiekuna związane z opieką nad pacjentem z HD jest ogromne.

CEL PRACY. Podejmując badania postanowiono zgłębić problematykę obciążenia opiekunów wynikającego ze sprawowania opieki nad osobą z HD, jak również dokonać jego analizy i oceny. Ponadto celem niniejszej pracy była także ocena wpływu poszczególnych objawów choroby Huntingtona (ruchowych, poznawczych i psychicznych), również czynników związanych z opiekunem (demograficznych i psychologicznych) na obciążenie opiekunów. Założono, że przeprowadzone badania pozwolą ustalić, czy sprawowanie opieki jest obciążające fizycznie, psychicznie, czasowo, czy wpływa na życie osobiste, rodzinne i zawodowe opiekuna, czy wraz z nasileniem objawów HD wzrasta obciążenie opiekunów. Ponadto ważne wydaje się ustalenie jak opiekun radzi sobie z opieką nad pacjentem z HD. Czy wraz z czasem trwania sprawowania opieki występuje adaptacja do zaistniałej sytuacji i obciążenie opiekuna ulega ograniczeniu czy, wprost przeciwnie, nawarstwia się zmęczenie i opiekun staje się niewydolny?

MATERIAŁ I METODY. Materiał badawczy wykorzystany w I etapie badań pochodził z rejestru Europejskiej Sieci Choroby Huntingtona z ośrodka EHDN w Poznaniu. W badaniu

wzięli udział wszyscy pacjenci z HD potwierdzoną badaniem genetycznym i ich opiekunowie, uczestniczący w badaniu obserwacyjnym REGISTRY w latach 2007-2014, czyli 144 pary: pacjent/opiekun. Obciążenie opiekunów oceniono za pomocą Inwentarza Obciążenia Opiekuna – CBI. Do oceny stanu klinicznego chorych z HD zastosowano ujednoliconą skalę oceny choroby Huntingtona – UHDRS. Nasilenie objawów choroby oceniono – wykorzystując skalę GCI. Wykorzystano Disease Burden – DB, jako marker biologiczny progresji HD. Etap II badania przeprowadzono w okresie od 20.05-25.07.2019 roku, a udział w nim wzięli opiekunowie tych samych chorych, którzy uczestniczyli w I etapie badania. Materiał badawczy zebrano za pośrednictwem Poczty Polskiej wysyłając opiekunom 144 podopiecznych z HD inwentarz obciążenia opiekuna – CBI, skalę obciążenia opiekuna – CBS, wywiad obciążenia Zarita – ZBI, Kwestionariusz Zdrowia Pacjenta – PHQ-9 oraz ankietę z pytaniami o dane demograficzne opiekuna. Tą samą drogą otrzymano na 144 wysłane ankiety zwrot 114 poprawnie wypełnionych ankiet.

WYNIKI. Przeprowadzona w ramach I etapu badań analiza przekrojowa odnosząca się do odczuć opiekunów chorych z HD uzyskanych z odpowiedzi na 24 pytania kwestionariusza CBI potwierdza obecność obciążenia opiekuna w każdym z 24 aspektów objętych powyższymi pytaniami. Niesprawność funkcjonalna chorych była głównym czynnikiem, który w sposób istotny wpływał na obciążenie opiekuna, jak również sprzyjał nasilaniu się tego obciążenia w trakcie obserwacji. Spośród objawów HD zaburzenia zachowania oraz zaburzenia funkcji poznawczych w najszerszym stopniu wpływają na poczucie obciążenia.

Ponadto zaobserwowano istotną statystycznie zmianę obciążenia opiekunów w czasie obserwacji. Spośród 24 aspektów objętych pytaniami zadanymi opiekunom w pytaniach nr 1, 2, 4, 5, 6 stwierdzono istotny statystycznie wzrost obciążenia opiekuna w trakcie obserwacji w badaniu, natomiast w pozostałych aspektach tego wzrostu nie odnotowano. Zauważony wzrost obciążenia opiekuna wykazano w zakresie upośledzenia samodzielności podopiecznego i jego zależności od opiekuna, konieczności nieustannego świadczenia na rzecz podopiecznego pomocy przy wykonywaniu różnych czynności, a także braku chwili odpoczynku opiekuna od obowiązków związanych z opieką. Stwierdzono także, iż w aspektach objętych pytaniami nr 4 dotyczącym poczucia konieczności świadczenia nieustannej pomocy na rzecz podopiecznego przez opiekuna oraz nr 5 dotyczącym poczucia braku chwili odpoczynku od obowiązków związanych z opieką nad chorym z HD, czynnikiem samodzielnie istotnie modyfikującym obciążenie opiekuna było pogorszenie sprawności funkcjonowania oraz samodzielności. Badania własne nie wykazały również, aby

istniała sytuacja istotnej rozbieżności globalnego stanu klinicznego pacjenta ocenianego w UHDRS i poczucia obciążenia opiekuna, co przeczy hipotezie o adaptacji do sytuacji opieki, ale również i sytuacji przeciążenia opiekuna. Obserwację te potwierdziła obecność współzależności pomiędzy DB, a obciążeniem opiekuna.

Celem potwierdzenia wartości badawczej CBI wykonano walidację tego kwestionariusza. Zarówno współczynnik Alfa Cronbacha, który wykazał znakomitą wewnętrzną spójność kwestionariusza, jak i współczynniki GFI wykazujące wysoką jakość dopasowania kwestionariusza do modelu oraz dobra trafność zbieżna z ZBI i CBS potwierdziły, iż CBI było dobrym narzędziem do oceny obciążenia opiekunów osób z HD. Proces walidacji CBI został ponadto wykorzystany do zebrania dodatkowych informacji charakteryzujących opiekunów pacjentów z HD, które umożliwiły poszukiwania czynników niezależnych od podopiecznych, a mogących wpływać na poczucie obciążenia u opiekuna. Płeć żeńska, wyższe wykształcenie, rezygnacja z zatrudnienia, przedział wiekowy opiekuna 51-60 lat, obecność i nasilenie depresji (mierzone w skali PHQ-9) oraz pełnienie opieki nad współmałżonkiem statystycznie istotnie sprzyjało większemu obciążeniu opiekuna w CBI, ZBI i CBS. Jedna trzecia opiekunów była dotknięta depresją oszacowaną w PHQ-9, przy czym opiekunowie płci żeńskiej istotnie statystycznie częściej i ciężiej byli nią dotknięci oraz ciężiej znosili trudy związane z jej obecnością. Wyższe wykształcenie, brak zatrudnienia, związek małżeński z podopiecznym, sprzyjały obecności i nasileniu depresji, ponadto opiekunom tym depresja bardziej utrudniała funkcjonowanie. Starszy opiekun częściej doświadczał depresji od młodszego a zarazem bardziej ona utrudniała jego funkcjonowanie.

WNIOSKI.

1. Opieka nad osobą dotkniętą chorobą Huntingtona stanowi obciążenie dla opiekuna, co jest wyrażone współmiernym wzrostem obciążenia wraz z nasilaniem się objawów choroby Huntingtona. Jakkolwiek nie obserwuje się ani przeciążenia opiekuna sprawowaniem opieki nad osobą dotkniętą HD ani adaptacji do sytuacji opieki, to warto zauważyć, iż istotny wzrost obciążenia opiekuna w czasie sprawowania opieki dotyczy przede wszystkim aspektów poczucia konieczności udzielania pomocy i wyręczania podopiecznego oraz straty czasu z tym związanej.
2. Poszczególne objawy tworzą całość obrazu klinicznego choroby Huntingtona, który uwydatnia się w utracie samodzielności przez osobę dotkniętą HD, a zatem - jak można się było tego spodziewać - ta wypadkowa wszystkich objawów wyrażona w skalach oceny funkcjonowania najsilniej przekłada się na obciążenie opiekuna.

Wydaje się jednak, że to zaburzenia zachowania oraz poszczególne dysfunkcje zdolności poznawczych w najszerszym stopniu wpływają na poczucie obciążenia opiekuna.

3. Płeć żeńska, wyższe wykształcenie, rezygnacja z zatrudnienia, starszy wiek opiekuna, obecność i nasilenie depresji oraz pełnienie opieki nad współmałżonkiem sprzyja większemu obciążeniu opiekuna. Te same czynniki demograficzne sprzyjały również obecności i nasileniu się depresji u opiekuna.

SŁOWA KLUCZOWE: opieka nad chorym, choroba Huntingtona, obciążenie opieką

10. SUMMARY

An assessment of the burden on Huntington's disease patients' caregivers

EWA MODRZEJEWSKA-ZIELONKA

INTRODUCTION. Huntington's disease (HD) is a rare, progressive, neurodegenerative, autosomal dominant disorder characterized by motor, cognitive, and behavioral symptoms. Its progression leads to a total dependence from a caregiver. Since HD is an inherited disease, typically family members are caregivers for several generations. Often caregivers from HD families are also affected by the same mutation and while serving as caregivers, they live with consent that they will be also affected by HD in the future. Taking into account that neuropsychiatric symptoms start to develop at middle age (fourth, fifth life decade), consequently caregivers serve for decades (even up to 30 years) and this might have a critical impact on them.

AIM OF THIS STUDY. This study aimed to get more insights into a burden on HD patient's caregiver and to try at the same time to validate an impact on caregivers. In addition, this project aimed to establish an impact of each clinical symptom (e.g. motor, psychiatric or cognitive) and caregiver related factors (demographic and psychologic) on caregiver's burden. This study should also give an answer how family and professional life of caregivers is being affected on e.g. physical, psychiatric level, time-limitation. It might be also important to establish how caregivers cope with their obligations towards HD patients e.g. whether long time care causes an adaptation of caregivers to their role and their quality of care is being limited or whether long time care causes their tiredness leading to less effective care?

MATERIAL AND METHODS. Study material in the first stage of the current project was based on data collected by the European Huntington's Disease Network (EHDN) Study Site in Poznan. All HD patients and their caregivers who participated in REGISTRY observational study in Poznan EHDN Study Sites between 2007 and 2014, collectively 144 couples: 144 HD individuals and 144 their caregivers. Survey examination was used for data collection. Caregiver Burden Inventory (CBI) was used to examine caregivers. HD individuals were examined using Unified Huntington's Disease Rating Scale (UHDRS) consisted of motor, behavioral, cognitive and functional parts. Symptoms intensity was assessed using Global Clinical Impression (GCI) scale. Disease Burden (DB) was used as a biological biomarker of

HD progression. Stage II of the study was conducted from 20th May until 25th July 2019 and concerned caregivers of the same HD patients who participated in the stage I of this study. Study material was collected via Poczta Polska. The CBI accompanied by Caregiver Burden Scale (CBS), Zarit Burden Interview (ZBI), Patient Health Questionnaire (PHQ-9) and demographic interview was dispatched to all 144 patients' caregivers. One hundred and fourteen of 144 filled questionnaires sets were turned back.

RESULTS. Caregiver's burden was confirmed in all 24 assessed aspects covered by 24 questions from the CBI in cross-sectional analysis. HD affected individuals' functional disability was a major factor contributing to caregiver's burden and it was increased within the time of longitudinal observation. Specific HD symptoms like behavioral and cognitive contributed most widely to the caregiver's burden.

Moreover, a statistically significant caregiver's burden increase was observed in longitudinal observation. Five out of 24 questions from CBI including 1, 2, 4, 5, 6 had statistically significant increase in course of longitudinal observation on caregiver's burden, while there was no statistical significance for remaining 19 questions. Caregivers' burden was increased by HD patients an independence impairment, continues dependence on caregivers and consequently by a lack of rest in care. Aspects covered by questions 4 (about feeling of necessity for a constant support by caregivers) and 5 (concerning a lack of rest from caregiver's support) were independently modified by a functional disability and independence impairment. No adaptation or caregivers' overload were found to be statistically significant as discrepancy between UHDRS and CBI scores in longitudinal analysis was not observed. Moreover DB (that is biological factor) change was in close relation to caregivers' burden increase.

CBI validation was performed to prove its value in Polish language CBI version. Its validity was proven by Cronbach Alfa that confirmed internal integrity, GFI that confirmed adjustment quality and high convergent validity with ZBI and CBS. The validation process was used to collect data characterizing caregivers, this included factors independent from patients, that contribute to caregivers burden. Female gender, higher education level, resign from work, caregiver age range 51-60 years, presence and higher intensity of depression (measured in PHQ-9) and care for spouse, statistically significantly contributed to caregiver's burden increase measured in CBI, ZBI and CBS. Third-rate of caregivers were depressed as measured in PHQ-9, while female caregivers statistically significantly more often were affected, moreover women presented lower tolerance for troubles related to caregiving duties.

Higher education level, lack of employment, marriage with the charge contributed to depression presence and its intensity, moreover depression was correlated with difficulties performing caregivers' tasks. Older caregivers were more vulnerable for depression and the depression stronger impaired their functioning as caregivers.

CONCLUSIONS.

1. Clearly, a care for HD affected individuals resulted in an increased caregiver's burden that grows proportionately to the HD clinical progression. However, there was no caregiver adaptation or overload observed. It should be emphasized that caregiver's burden increased statistically significant in the case of following aspects: permanent support and relieve necessity in line with feeling of time waste for caregiving tasks.
2. HD symptoms form HD clinical picture that is reflected by independence impairment as a consequence of particular symptoms. This contributes strongly to the caregiver's burden. On might conclude, that the widest contributors to the caregiver's burden were behavioral and cognitive symptoms.
3. Female gender, higher education level, resign from work, older caregiver's age, presence and higher intensity of depression and care for spouse contribute to caregiver's burden. The same factors contribute depression increase in caregivers.

KEY WORDS: care for affected individual, Huntington's disease, caregiver's burden.

11. PIŚMIENNICTWO

1. Andren S, Elmståhl S. Family caregivers' subjective experiences of satisfaction in dementia care: aspects of burden, subjective health and sense of coherence. *Scand. J. Caring. Sci.* 2005; 19: 175-168.
2. Arciszewska AI, Siwek M, Dudek D. Caregiving burden and psychological distress among spouses of bipolar patients - comparative analysis of subtype I and II. *Psychiatr Pol.* 2015;49(6):1289-302.
3. Argyriou AA, Karanasios P, Ifanti AA, Iconomou G, Assimakopoulos K, Makridou A, Giannakopoulou F, Makris N. Quality of life and emotional burden of primary caregivers: a case-control study of multiple sclerosis patients in Greece. *Qual Life Res.* 2011 ;20(10):1663-1668.
4. Aubeeluck A, & Buchanan H. The Huntington's disease quality of life battery for carers: Reliability and validity. *Clin Genet.* 2007; 71(5): 434-445.
5. Aubeeluck A, Buchanan H, Struppel EJ. 'All the burden on all the carers': exploring quality of life with family caregivers of Huntington's disease patients. *Qual Life Res.* 2012; 21(8): 1425-1435.
6. Aubeeluck A, Buchanan H. Capturing the Huntington's disease spousal carer experience. *Dementia.* 2006; 5(1): 95-116.
7. Avdikou K, Stefanatos C, Tsatali M, Gouva M, Tsolaki M. The Role of Gender in Shame, Hostility, and Aggression Experienced by Caregivers for Patients With Dementia. *Am J Alzheimers Dis Other Demen.* 2018; 7:1533317518802458.
8. Awad AG, Varuganti LN. The burden of Schizophrenia on caregivers: a review. *Pharmacoecon.* 2008; 26(2): 149-162.
9. Banaszkiwicz K, Sitek EJ, Rudzińska M, Sołtan W, Sławek J, Szczudlik A. Huntington's disease from the patient, caregiver and physician's perspectives: three sides of the same coin? *J Neural Transm.* 2012; 119(11): 1361-1365.
10. Barros ALO, de Gutierrez GM, Barros AO, Santos MTBR. Quality of life and burden of caregivers of children and adolescents with disabilities. *Spec Care Dentist.* 2019;39(4):380-388.
11. Beglinger LJ, Langbehn DR, Duff K, et al. Probability of obsessive and compulsive symptoms in Huntington's disease. *Biol Psychiatry.* 2007; 61: 415-418.
12. Benazzi F. Rapid onset of tardive dyskinesia in Huntington disease with olanzapine. *J Clin Psychopharmacol.* 2002; 22: 438-439.
13. Bergvall N, Brinck P, Eek D, Gustavsson A, Wimo A, Winblad B, Jönsson L. Relative importance of patient disease indicators on informal care and caregiver burden in Alzheimer's disease. *Int Psychogeriatr.* 2011; 23(1): 73-85.
14. Berk M, Ng F, Dodd S, Callaly T, Campbell S, Bernardo M, Trauer T. The validity of the CGI severity and improvement scales as measures of clinical effectiveness suitable for routine clinical use. *J Eval Clin Pract.* 2008; 14(6): 979-983.
15. Bień B, Doroszkiewicz H. Opieka długoterminowa w geriatrici: dom czy zakład opieki? *Przewodnik Lekarza.* 2006; 10: 48-57.
16. Bień B, Wojszel ZB, Wilmańska J, Sienkiewicz J. Starość pod ochroną. Opiekunowie rodzinni niesprawnych osób starych w Polsce – porównawcze studium środowiska miejskiego i wiejskiego w Polsce. *Oficyna Wydawnicza TEXT, Kraków* 2001.
17. Biglan KM, Ross CA, Langbehn DR, Aylward EH, Stout JC, Queller S, Carlozzi NE, Duff K, Beglinger LJ, Paulsen JS; PREDICT-HD Investigators of the Huntington

- Study Group. Motor abnormalities in premanifest persons with Huntington's disease: the PREDICT-HD study. *Mov Disord.* 2009; 24(12): 1763-1772.
18. Biglan KM, Shoulson I. Huntington's disease. [in:] Hallett M, Poewe W (ed): *Therapeutics of Parkinson's disease and other movement disorders.* John Wiley & Sons, New York 2008; pp. 295-315.
 19. Blake H, Lincoln NB. Factors associated with strain in co-resident spouses of patients following stroke. *Clin Rehabil.* 2000; 14: 307-314.
 20. Błaszczuk M, Boczarska-Jedynak M, Rudzińska M. Odmienność kliniczna młodzieńczej postaci choroby Huntingtona. *Przegląd Lekarski.* 2015; 72(7): 366-370
 21. Bonelli RM, Wenning GK. Pharmacological management of Huntington's disease: an evidence-based review. *Curr Pharm. Des.* 2006; 12(21): 2701–2720.
 22. Bookwala J, Yee JL, Shulz R. Caregiving and detrimental mental and physical health outcomes. [in:] Williamson GM, Shaffer DR, Parmelee PA (ed): *Physical illness and depression in older adults: a Handbook of theory, research, and practice.* New York: Kluwer Acad/Plenum 2000; pp. 83-131.
 23. Borowiecka-Karpiuk J, Dudek D, Siwek M, Jaeschke R. Spousal burden in partners of patients with major depressive disorder and bipolar disorder. *Psychiatr Pol.* 2014;48(4):773-87.
 24. Borowiecka-Kluza JE, Miernik-Jaeschke M, Jaeschke R, Siwek M, Dudek D. Brzemie rodziny chorych z zaburzeniami afektywnymi – zarys problemu. *Psychiatr Pol.* 2013; 47(4): 635–646.
 25. Bossy-Wetzel E, Petrilli A, Knott AB. Mutant huntingtin and mitochondrial dysfunction. *Trends Neurosci.* 2008; 31(12): 609-616.
 26. Brain C, Kymes S, DiBenedetti DB, Brevig T, Velligan D. Experiences, attitudes, and perceptions of caregivers of individuals with treatment – resistant schizophrenia: a qualitative study. *BMC Psychiatry.* 2018; 18(1): 253.
 27. Brodaty H, Green A, Kochera A. Metaanalysis of psychosocial intervention for caregivers of people with dementia. *J. Am.Geriatr. Soc.* 2003; 51: 657–664.
 28. Burgunder JM, Guttman M, Perlman S, Goodman N, van Kammen DP, Goodman L. An international survey-based algorithm for the pharmacologic treatment of chorea in Huntington's disease. *PLoS Curr.* 2011;3: RRN 1260.
 29. Burke RE, Fahn S, Mayeux R, Weinberg H, Louis K, Willner JH. Neuroleptic malignant syndrome caused by dopamine - depleting drugs in a patient with Huntington disease. *Neurology* 1981; 31: 1922-1025.
 30. Burns A, Rabins P. Carer burden in dementia. *Int. J Geriatr Psychiatry.* 2000; (15): 9-13.
 31. Caine ED, Hunt RD, Weingartner H, Ebert MH. Huntington's dementia: clinical and neuropsychological features. *Arch Gen Psychiatry.* 1978; 35: 377–384.
 32. Cannella M, Maglione V, Martino T, Ragona G, Frati L, Li GM, Squitieri F. DNA instability in replicating Huntington's disease lymphoblasts. *BMC Med Genet.* 2009; 10: 11.
 33. Cantor MH. Strain among caregivers: a study of experience in the United States Gerontologist. 1983; 23: 597-604.
 34. Cattaneo E, Rigamonti D, Zuccato Ch. Zagadka płasawicy Huntingtona. *Świat Nauki.* 2003; 2: 42-47.
 35. Chen P, Gnarino PD, Dysken MW, Pallaki M, Asthana S, Llorente MD, Love S, Vartrees JE, Schellenberg GD, Sano M. Neuropsychiatric Symptoms and Caregiver Burden in Individuals with Alzheimer's Disease: The TEAM – AD VA Cooperative. *J Geriatr Psychol Neurol.* 2018; 31(4): 177-185.

36. Chong SS, Almqvist E, Telenius H, LaTray L, Nichol K, Bourdelat-Parks B, Goldberg YP, Haddad BR, Richards F, Sillence D, Greenberg CR, Ives E, Van den Engh G, Hughes MR, Hayden MR. Contribution of DNA sequence and CAG size to mutation frequencies of intermediate alleles for Huntington disease: evidence from single sperm analyses. *Hum Mol Genet.* 1997; 6: 301-309.
37. Ciałkowska-Kuźmińska M, Kiejna A. Konsekwencje opieki nad pacjentem z zaburzeniami psychicznymi - definicje i narzędzia oceny. *Psychiatr Polska.* 2010; 44(4): 519-527.
38. Cole DA. Utility of confirmatory factor analysis in test validation research. *Journal of Consulting and Clinical Psychology.* 1987; 55(4), 584-594.
39. Collewijn H, Went LN, Tamminga EP, Vegter-Van der Vlis M. Oculomotor deficits in patients with Huntington's disease and their offspring. *J Neurol Sci* 1988; 86: 307-320.
40. Craufurd D, Snowden J. Neuropsychological and neuropsychiatric aspects of Huntington's disease. [in:] Bates G, Harper PS, Jones L (ed). *Huntington's Disease.* New York: Oxford University Press 2002; pp. 62-94.
41. Craufurd D, Snowden J. Neuropsychological and neuropsychiatric aspects of Huntington's disease. [in:] *Huntington's disease.* Wyd. 4. Ed. G. Bates, S. Tabrizi, L. Jones L. Oxford, New York: Oxford University Press 2014; pp. 36-65.
42. Croog SH, Burleson JA, Sudilovsky A, Baume RM. Spouse caregivers of Alzheimer patients: problem responses to caregiver burden. *Aging Ment Health.* 2006; 10(2): 87-100.
43. Cummings JL, Mega MS. *Neuropsychiatria.* Wrocław: Wydawnictwo Medyczne Urban & Partner 2005; s. 288-291.
44. Dahlrup B, Ekström H, Nordell E, Elmståhl S. Coping as a caregiver: a question of strain and its consequences on life satisfaction and health-related quality of life. *Arch Gerontol Geriatr.* 2015; 61(2): 261-270.
45. Dawson S, Kristjanson LJ, Toye CM, Flett P. Living with Huntington's disease: need for supportive care. *Nurs Health Sci.* 2004; 6(2): 123-130.
46. De Barbaro B. *Brzemie rodziny w schizofrenii.* Sekcja Psychoterapii Polskiego Towarzystwa Psychiatrycznego, Kraków. 1992: 5-56.
47. de Tommaso M, Difruscolo O, Scirucchio V, Specchio N, Livrea P. Two years' follow-up of rivastigmine treatment in Huntington disease. *Clin.Neuropharmacol.* 2007; 30(1): 43-46.
48. Di Maio L, Squitieri F, Napolitano G, Campanella G, Trofatter JA, Conneally PM. Suicide risk in Huntington's disease. *J Med Genet.* 1993; 30: 293-295.
49. Domaradzki J. Wpływ choroby Huntingtona na opiekunów rodzinnych. *Przegląd literatury. Psychiatr Pol.* 2015; 49(5): 931-944.
50. Dorsey ER, Beck CA, Darwin K, Nichols P, Brocht AF, Biglan KM, Shoulson I; Huntington Study Group COHORT Investigators. Natural history of Huntington disease. *JAMA Neurol.* 2013; 70(12): 1520-30.
51. Duff K, Paulsen JS, Beglinger LJ, Nance M, Myers RH, Kayson E, Orme C, Shoulson I. Psychiatric symptoms in Huntington's disease before diagnosis: The predict-HD study. *Biol Psychiatry.* 2007; 62: 1341-1346.
52. Durr A. Huntington's disease. [in:] Jankovic JJ, Tolosa E (ed): *Parkinson's disease and movement disorders.* Lippincott Williams & Wilkins. Philadelphia 2007; pp. 225-235.
53. Dymecki J, Kulczycki J. *Neuropatologia.* Wrocław. Wyd Med Urban 2005; s. 275-323.

54. Elmstahl S, Malmberg B, Annerstendl L. Caregiver's burden of patients 3 years after stroke assessed by a novel caregiver burden scale. *Arch Phys Med Rehabil.* 1996; 77: 177-182.
55. Elmstahl S, Malmberg B, Annerstendl L.: Caregiver's burden of patients 3 years after stroke assessed by a novel caregiver burden scale. *Arch. Phys. Med. Rehabil.* 1996; 77: 177-182. 12.
56. Eloniemi-Sulkava U, Saarenheimo M, Laakkonen ML, Pietilä M, Savikko N, Kautiainen H, Tilvis RS, Pitkälä KH. Family care as collaboration: effectiveness of a multicomponent support program for elderly couples with dementia. Randomized controlled intervention study. *J Am Geriatr Soc.* 2009; 57(12): 2200-2208.
57. Em S, Boskurt M, Coglayan M, Cevlan Cevik F, Kaya C, Oktoyoglu P, Nas K. Psychological health of caregivers and association with functional status of stroke patients. *Top Stroke Rehabil.* 2017; 24(5): 323-329.
58. Erdemoglu AK, Boratav C. Risperidone in chorea and psychosis of Huntington's disease. *Eur J Neurol.* 2002; 9: 182-183.
59. Etchegary H. Healthcare experiences of families affected by Huntington disease: need for improved care. *Chronic Illness.* 2011; 7(3): 225–238.
60. Farran CJ, Miller BH, Kaufman JE, Davis L. Race, finding meaning, and caregiver distress. *J Aging Health.* 1997; 9(3): 316-333.
61. Fernandez HH, Friedman JH, Grace J, Beason-Hazen S. Donepezil for Huntington's disease. *Mov Disord.* 2000; 15: 173-176.
62. Fernández Lorca MB, Lay SL. Multiple roles and subjective well-being of middle-aged women who are caregivers of elderly people in Chile. *J Women Aging.* 2018; 26: 1-19.
63. Fisher ER, Hayden MR. Multisource ascertainment of Huntington disease in Canada: prevalence and population at risk. *Mov Disord.* 2014; 29(1): 105-114.
64. Forrest Keenan K, Miedzybrodzka Z, van Teijlingen E, McKee L, Simpson SA. Young people's experiences of growing up in a family affected by Huntington's disease. *Clin Genet.* 2007; 71(2): 120–129.
65. Forsberg-Warleby G, Moller A, Blomstrand C. Spouses of first ever stroke patients psychological well-being in the first phase after stroke. *Stroke.* 2001; 32: 1646-1651.
66. Frank S. Treatment of Huntington's disease. *Neurotherapeutics.* 2014; 11: 153-160.
67. Gabryelewicz T, Kotarka-Minc S, Mączka M, Motyl R, Sobów T, Szczudlik A. i wsp. Charakterystyka polskiej populacji osób z chorobą Alzheimera i ich opiekunów: Raport z badania obserwacyjnego EX-ON. *Psychogeriatr Pol.* 2006; 3(2): 75–84.
68. Garre-Olmo J, Vilalta-Franch J, Calvó-Perxas L, Turró-Garriga O, Conde-Sala L, López-Pousa S. A path analysis of patient dependence and caregiver burden in Alzheimer's disease. *Int Psychogeriatr.* 2016; 28(7): 1133-1141.
69. Gbiri CA, Olawale OA, Isaac SO. Stroke management: Informal caregivers' burdens and strains of caring for stroke survivors. *Ann Phys Rehabil Med.* 2015; 58(2): 98-103.
70. Georges J, Jansen S, Jackson J, Meyrieux A, Sadowska A, Selmes M. Alzheimer's disease in real life – the dementia carer's survey. *Int J Geriatr Psychiatry.* 2008; 23(5): 546–551.
71. Geppert A, Losy J, Kozubski W. Familial Westphal variant of Huntington's disease. *Neurol Neurochir Pol.* 2007; 41: 89-92.
72. Gil JM, Rego AC. Mechanisms of neurodegeneration in Huntington's disease. *Eur J Neurosci.* 2010; 27: 2803–2820.

73. Gimenez-Roland S, Mateo D. Eufermedad de Huntington: Tetrabenacina comparada con haloperidol en la reduccion de los morimientos involntarios. *Neurologia*. 1989; 8: 282-287.
74. Givens JL, Mezzacappa C, Heeren T, Yaffe K, Fredman L. Depressive symptoms among dementia caregivers: role of mediating factors. *Am J Geriatr Psychiatry*. 2014;22(5):481-488.
75. Govina O, Vlachou E, Kalemikerakis I, Papageorgiou D, Kavga A, Konstantinidis T. Factors Associated with Anxiety and Depression among Family Caregivers of Patients Undergoing Palliative Radiotherapy. *Asia Pac J Oncol Nurs*. 2019;6(3):283-291.
76. Grabowska-Fudala B, Jaracz K, Górna K i wsp. Obciążenie osób sprawujących opiekę nad osobami z chorobą Parkinsona. *Wydaw Neurocentrum* 2009; s. 73-85.
77. Grabowska-Fudala B, Jaracz K, Smelkowska A, Pniewska J, Buczkowska M. Obciążenie osób sprawujących opiekę nad osobami z chorobą Alzheimera. *Wyniki wstępne*. *Now Lekar*. 2013; 82(1): 25-30.
78. Grabowska-Fudala B, Jaracz K. Obciążenie osób sprawujących opiekę nad chorymi po przebytych udarze mózgu. *Udar Mózgu*. 2007; 9: 24-31.
79. Grad J, Sainsbury P. Mental illness and family. *Lancet*. 1963; 281(7280): 544-547.
80. Groenewegen HJ. The basal ganglia and motor control. *Neural Plast*. 2003; 10: 107-120.
81. Gusella JF, Wexler NS, Conneally PM, Naylor SL, Anderson MA, Tanzi RE, et al. A polymorphic DNA marker genetically linked to Huntington's disease. *Nature*. 1983; 306(5940): 234-238.
82. Hallikainen I, Koivisto AM, Valimaki T. The influence of the individual neuropsychiatric symptoms of people with Alzheimer disease on family caregiver distress – A longitudinal ALSOVA study. *Int J Geriatr. Psychiatry*. 2018; doi: 10.1002/gps.4911.
83. Hans MB, Koeppen AH. Huntington's chorea. Its impact on the spouse. *J Nerv Ment Dis*. 1980; 168(4): 209-214.
84. Hanzawa S, Bae JK, Tanaka H, Bae YJ, Tanaka G, Inadomi H, Nakane Y, Ohta Y. Caregiver burden and coping strategies for patients with schizophrenia: comparison between Japan and Korea. *Psychiatry Clin Neurosci*. 2010; 64(4): 377-86.
85. Harper PS and Morris M. Introduction: A historical background. [in:] Harper PS (ed.). *Huntington's disease*. 1st ed. London; WB Saunders 1991; pp. 1-35.
86. Harper PS. The epidemiology of Huntington's disease. [in:] Bates G, Harper P, Jones L (ed.). *Huntington's disease*. Oxford University Press, New York 2002; pp. 159-197.
87. Harper PS. The epidemiology of Huntington's disease. *Human Genetics*. 1992; 89: 365-376.
88. Hartelius L, Jonsson M, Rickeberg A, Laakso K. Communications and Huntington's disease: Qualitative interviews and focus groups with persons with Huntington's disease, family members and carers. *International Journal of Language and Communication Disorders*. 2010; 45(3): 381-393.
89. Harwood DG, Sultzer DL, Wheatley MV. Impaired insight in Alzheimer disease: association with cognitive deficits, psychiatric symptoms, and behavioral disturbances. *Neuropsychiatry Neuropsychol Behav Neurol*. 2000; 13(2): 83-88.
90. Hayden MR, Ehrlich R, Parker H, Ferera SJ. Social perspectives in Huntington's chorea. *S Afr Med J*. 1980; 58(5): 201-203.
91. He J, Dai W, Li Y, He L, Huang R. Frequency of Depression-Related Symptoms in Caregivers of Patients with Silicosis. *J Healthc Eng*. 2019; 11;2019:6035920

92. Helder D, Kaptein AA, Van Kempen GM, Weinman J, Van Houwelingen HC, Roos RA. Living with Huntington's disease: Illness perceptions, coping mechanisms, and patients' well-being. *Br J Health Psychol.* 2002; 7(4): 449–462.
93. Helder DI, Kaptein AA, van Kempen GM, van Houwelingen JC, Roos RA. Impact of Huntington's disease on quality of life. *Mov Disord.* 2001; 16(2): 325–330.
94. Hernández Gómez MA, Fernández Domínguez MJ, Blanco Ramos MA, Alves Pérez MT, Fernández Domínguez MJ, Souto Ramos AI, González Iglesias MP, Clavería Fontán A. Depression and burden in the caretaking of elderly. *Rev Esp Salud Publica.* 2019;93:12.
95. Hersch SM, Rosas HD. Neuroprotection for Huntington's disease: ready, set, slow. *Neurotherapeutics.* 2008; 5(2): 226-36
96. Ho AK, Sahakian BJ, Brown RG, Barker RA, Hodges JR, Ane MN, Snowden J, Thompson J, Esmonde T, Gentry R, Moore JW, Bodner T. NEST-HD Consortium. Profile of cognitive progression in early Huntington's disease. *Neurology.* 2003; 61(12): 1702-1706.
97. Hoening J, Hamilton MW. The schizophrenic patient in the community and his effect no the household. *Int J Soc Psychiatry.* 1966; 12(3): 165-176.
98. Holland JM, Currier JM, Gallagher-Thompson D. Outcomes from the Resources for Enhancing Alzheimer's Caregiver Health (REACH) program for bereaved caregivers. *Psychol Aging.* 2009; 24(1): 190–202.
99. Holmans PA, Massey TH, Jones L. Genetic modifiers of Mendelian disease: Huntington's disease and the trinucleotide repeat disorders. *Hum Mol Genet.* 2017; 26(R2): R83-R90.
100. Hoogeveen AT, Willemsen R, Meyer N, de Rooij KE, Roos RA, van Ommen GJ, Galjaard H. Characterization and localization of the Huntington disease gene product. *Human Molecular Genetics.* 1993; 2: 2069–2073.
101. Huntington G. On Chorea. *The Medical and Surgical Reporter: A Weekly Journal.* 1872; 26: 317–321.
102. Huntington Study Group. Effect of Deutetrabenazine on Chorea Among Patients With Huntington Disease: A Randomized Clinical Trial. *JAMA.* 2016; 5: 40-50.
103. Huntington Study Group. Unified Huntington's Disease Rating Scale: reliability and consistency. *Mov Disord.* 1996; 11(2): 131- 142.
104. Ilse IB, Feys H, de Wit L, Putman K, de Weerd W. Stroke caregivers' strain: prevalence and determinants in the first six months after stroke. *Disabil Rehabil.* 2008; 30: 523–530.
105. Inogbo CF, Olotu SO, James BO, Nna EO. Burden of care amongst caregivers who are first-degree relatives of patients with schizophrenia. *Pan Afr Med J.* 2017; 28: 284.
106. Isik AT, Soysal P, Solmi M, Veronese N. Bidirectional relationship between caregiver burden and neuropsychiatric symptoms in patients with Alzheimer's disease: A narrative review. *Int J Geriatr Psychiatry.* 2018; doi: 10.1002/gps.4965.
107. Ivkovic A , Titlic M, Tadic T i in. Huntington's disease. Case report. *Neurol Neurochir Pol.* 2003; 37(1): 235–241.
108. Jacenko A, Górna K, Jaracz K. Możliwości pomiaru obciążenia opiekunów osób chorych psychicznie – Possibilities of measurement for the...*Wiadomości Psychiatryczne.* 2012; 1-26.
109. Jakubiak L. Epidemia długowieczności. *Rynek Zdr.* 2010; 6: 59.
110. Jaracz K, Grabowska-Fudala B, Górna K, Jaracz J, Moczko J, Kozubski W. Burden in caregivers of long-term stroke survivors: Prevalence and determinants at 6 month and 5 years after stroke. *Patient Educ Couns.* 2015; 98(8):1011-6.

111. Jaracz K, Grabowska-Fudala B, Górna K, Kozubski W. Caregiving burden and its determinants in Polish caregivers of stroke survivors. *Arch Med Sci.* 2014; 10(5): 941-950.
112. Jarka M, Brosig B, Richter HE. Psychosoziale Probleme bei Huntingtonischer Chorea: Teil 2. Ergebnisse und Erfahrungen aus einer fünfjährigen Projekt. *Psychiatrische Praxis.* 1996; 23: 121–125.
113. Kaptein AA, Scharloo M, Helder DI, Snoei L, van Kempen GM, Weinman J, van Houwelingen JC, Roos RA. Quality of life in couples living with Huntington's disease: the role of patients' and partners' illness perceptions. *Qual Life Res.* 2007; 16(5): 793–801.
114. Karachitos A, Gałgańska H, Kmita H. The role of mitochondria in the pathogenesis of Huntington's disease. *Post Biochem.* 2010; 56(2): 174–181.
115. Karnieli-Miller O, Perlick DA, Nelson A, Mattias K, Corrigan P, Roe D. Family members' of persons living with a serious mental illness: experiences and efforts to cope with stigma. *J Mental Health.* 2013; 22(3): 254–262.
116. Kępczyński Ł, Łopatyńska K. Choroba Huntingtona – obraz kliniczny u dzieci i młodzieży. *Klin Pediatr.* 2010; 18(1): 65-68.
117. Kessler S. Forgotten person in the Huntington's disease family. *American Journal of Medical Genetics.* 1993; 48(3): 145–150.
118. Kessler S. The spouse in the Huntington disease family. *Fam Syst Med.* 1993a; 11(2): 191–199.
119. Kirkwood SC, Su JL, Conneally P, Foroud T. Progression of symptoms in the early and middle stages of Huntington disease. *Arch Neurol.* 2001; 58(2): 273-278.
120. Knowling MR, Wrench W. Treatment of Huntington's chorea with sulpiride. *S Afr Med J.* 1991; 79(3): 169.
121. Kokoszka A, Jastrzębski A, Obrębski M. Ocena psychometrycznych właściwości polskiej wersji Kwestionariusza Zdrowia Pacjenta – 9 dla osób dorosłych. *Psychiatria.* 2016; 13 (4):187-193.
122. Koller WC, Trimble J. The gait abnormality of Huntington's disease. *Neurology.* 1985; 35: 1450-1454.
123. Koohestani H, Baghcheghi N. Burn out in caregivers of patients with stroke and its related factors. *Hakim Health Sys Res.* 2012; 14(4): 242–248.
124. Korner J, Fitzsimmons JS. The effect of Huntington's Chorea on family life. *Br J Soc Work.* 1985; 15: 581–597.
125. Kosińska M, Kułagowska E, Niebrój L, Stanisławczyk D. Obciążenia opiekunów osób zakwalifikowanych do opieki długoterminowej domowej. *Medycyna Środowiskowa* 2003; 16(2): 59-68.
126. Kosmala K, Kłoszewska J. Ocena wpływu zaburzeń zachowania osób z chorobą Alzheimera na samopoczucie ich opiekunów. *Rocz Psychogeriatr.* 2003; 6: 39-49.
127. Kosmala K, Kłoszewska J. Poczucie obciążenia opieką u opiekunów osób otępiiałych. *Rocz Psychogeriatryczny.* 2002; 5: 95-105.
128. Kroenke K, Spitzer RL, Williams JBW. The PHQ-9: Validity of a brief depression severity measure. *J Gen Intern Med.* 2001; 16: 606–613.
129. Landi P, Marazziti D, Rutigliano G, Dell'Osso L. Insight in Psychiatry and Neurology: State of the Art, and Hypotheses. *Harv Rev Psychiatry.* 2016; 24(3): 214-28;
130. Lanska D, Lavine L, Lanska MJ, Schoenberg BS. Huntington's disease mortality in the united states. *Neurology* 1988; 38: 769-772.
131. Lavson RA, Yarnall AJ, Johnston F, Duncan GW, Khoo TK, Collerton D, Taylor JP, Burn DJ, KCKLE – PD study group. Cognitive impairment in Parkinson's disease: impact on quality of life of carers. *Int. J Geriatr Psychiatry.* 2017; 32(12): 1362-1370.

132. Lawrence AD, Sahakian BJ, Hodges JR, Rosser AE, Lange KW, Robins TW. Executive and mnemonic functions in early Huntington's disease. *Brain*. 1996; 119: 1633-1645.
133. Leimkühler AM. "Selbsthilfepotential der Familie" als Überforderung des Ehepartners: Bericht über eine Angehörigengruppe von Chorea-Huntington Patienten. *Psychiatrische Praxis*. 1987; 14: 78-83.
134. Leroi I, McDonald K, Pantula H, Harbissettar V. Cognitive impairment in Parkinson disease: impact on quality of life, disability, and caregiver burden. *J Geriatr Psychiatry Neurol*. 2012; 25(4): 208-214.
135. Liu S, Li C, Shi Z, Wang X, Zhon Y, Liu S, Lin J, Yu T, Ji Y. Caregiver burden and prevalence of depression, anxiety and sleep disturbances in Alzheimer's disease caregivers in China. *J Clin Nurs*. 2017; 26(9-10): 1291-1300.
136. Liu S, Li C, Shi Z, Wang X, Zhou Y, Liu S, Liu J, Yu T, Ji Y. Caregiver burden and prevalence of depression, anxiety and sleep disturbances in Alzheimer's disease caregivers in China. *J Clin Nurs*. 2017;26(9-10):1291-1300.
137. Long JD, Lee JM, Aylward EH, Gillis T, Mysore JS, Abu Elneel K, Chao MJ, Paulsen JS, MacDonald ME, Gusella JF. Genetic Modification of Huntington Disease Acts Early in the Prediagnosis Phase. *Am J Hum Genet*. 2018; 103(3): 349-357.
138. Lowit A, van Teijlingen ER. Avoidance as a strategy of (not) coping: qualitative interviews with carers of Huntington's disease patients. *BMC Family Practice*. 2005; 6: 38-46.
139. Lund JC. Chorea Sti Viti i Saetersdalen. Uddrag af Distriktslæge J.C. Lunds Medicinalberetning for 1860. Beretning om Sundhedstilstanden m.m. i Norge i 1860, 137-138 (1860).
140. MacDonald ME, Ambrose CM, Duyao MP, Myers RH, Lin C, Srinidhi L, Barnes G, Taylor SA, James M, Groot N i wsp. A novel gene containing a trinucleotide repeat that is expanded and unstable on Huntington's disease chromosomes. *Cell*. 1993; 72: 971-983.
141. Mace NL, Rabins PV. 36 godzin na dobę. Poradnik dla opiekunów osób z chorobą Alzheimera i innymi chorobami otępiennymi oraz zaburzeniami pamięci w późnym okresie życia. Warszawa: Medi i Page 2005.
142. Madhusoodanan S, Brenner R, Moise D, Sindagi J, Brafman I. Psychiatric and Neuropsychological abnormalities in Huntington's disease: a case study. *Ann Clin Psychiatry*. 1998; 10: 117-120.
143. Manskow US, Friberg O, Roe C, Braine M, Damsgard E. Patterns of change and stability in caregiver burden and life satisfaction from 1 to 2 years after severe traumatic brain injury: A Norwegian longitudinal study. *Neuro Rehabilitation*. 2017; 40(2): 211-222.
144. Marshall E. Clinical features and treatment of Huntington's disease [in:] Watts R, Loller W (ed.) *Movement disorders neurologic principles and practice*. McGraw-Hill, New York 2004; pp. 589-602.
145. Martin-Cook K, Remakel-Davis B, Svetlik D, Hynan LS, Weiner MF. Caregiver attribution and resentment in dementia care. *Am J Alzheimers Dis Other Demen*. 2003; 18(6): 366-74.
146. Marvardi M, Mattioli P, Spazzafumo L, Mastriforti R, Rinaldi P, Polidori MC, Cherubini A, Quartesan R, Bartorelli L, Bonaiuto S, Cucinotta D, Di Iorio A, Gallucci M, Giordano M, Martorelli M, Masaraki G, Nieddu A, Pettenati C, Putzu P, Solfrizzi V, Tamaro AE, Tomassini PF, Vergani C, Senin U, Mecocci P; Study Group on Brain Aging; Italian Society of Gerontology and Geriatrics. The Caregiver

- Burden Inventory in evaluating the burden of caregivers of elderly demented patients: results from a multicenter study. *Aging Clin Exp Res.* 2005; 17(1): 46-53.
147. Mateo D, Bunoz-Blanco JL, Gimenez-Roldan S. Neuroleptic malignant syndrome related to tetrabenazine introduction and haloperidol discontinuation in Huntington's disease. *Clin Neuropharmacol.* 1992; 15: 63-68.
 148. Maurin J, Boyd B. Burden of mental illness on the family: A critical review. *Arch Psychiatr Nurs.* 1990; 4: 99-107.
 149. Mausbach BT, Aschbacher K, Patterson TL, von Känel R, Dimsdale JE, Mills PJ, Ancoli-Israel S, Grant I. Effects of placement and bereavement on psychological well-being and cardiovascular risk in Alzheimer's caregivers: a longitudinal analysis. *J Psychosom Res.* 2007; 62: 439-445.
 150. Mausbach BT, Patterson TL, von Känel R, Mills PJ, Dimsdale JE, Ancoli-Israel S, Grant I. The attenuating effect of personal mastery on the relations between stress and Alzheimer caregiver health: a five-year longitudinal analysis. *Aging Mental Health.* 2007; 11: 637-644.
 151. McCullagh E, Brigistocke G, Donaldson N, Karla L. Determinants of caregiving burden and quality of life in caregivers of stroke patients. *Stroke.* 2005; 36: 2181-2186.
 152. McGarva K. Huntington's disease - seldom seen, seldom heard? *Health Bull.* 2001; 59(5): 306-308.
 153. Mendez MF. Huntington's disease: update and review of neuropsychiatric aspects, INT'LJ. *Psychiatry Med.* 1994; 24 (3): 189-208.
 154. Mitseva A, Peterson CB, Karamberi C, Oikonomou LCh, Ballis AV, Giannakakos C, Dafoulas GE. Gerontechnology: providing a helping hand when caring for cognitively impaired older adults-intermediate results from a controlled study on the satisfaction and acceptance of informal caregivers. *Curr Gerontol Geriatr Res.* 2012; 2012: 401705.
 155. Mora-Castañeda B, Márquez-González M, Fernández-Liria A, de la Espriella R, Torres N, Arenas Borrero Á. Clinical and Demographic Variables Associated Coping and the Burden of Caregivers of Schizophrenia Patients. *Rev Colomb Psiquiatr.* 2018; 47(1): 13-20.
 156. Morawska JM, Gutysz-Wojnicka A. Problemy opiekunów chorych po udarze mózgu. *Udar Mózgu Problemy Interdyscyplinarne.* 2008; 10(2): 83-90.
 157. Moss DJH, Pardiñas AF, Langbehn D, Lo K, Leavitt BR, Roos R, Durr A, Mead S. TRACK-HD investigators; REGISTRY investigators, Holmans P, Jones L, Tabrizi SJ. Identification of genetic variants associated with Huntington's disease progression: a genome-wide association study. *Lancet Neurol.* 2017; 16(9): 701-711.
 158. Nelson MM, Smith MA, Martinson BC, Kind A, Luepker RV. Declining patient functioning and caregiver burden/health: the Minnesota stroke survey – quality of life after stroke study. *Gerontologist.* 2008; 48(5): 573-583.
 159. Novak M, Guest C. Application of a multidimensional caregiver burden inventory. *Gerontologist.* 1989; 29(6): 798-803.
 160. Oliva-Moreno J, Peña-Longobardo LM, Mar J, Masjuan J, Soulard S, Gonzalez-Rojas N, Becerra V, Casado MÁ, Torres C, Yebenes M, Quintana M, Alvarez-Sabín J. CONOCES Investigators Group. Determinants of Informal Care, Burden, and Risk of Burnout in Caregivers of Stroke Survivors: The CONOCES Study. *Stroke.* 2018; 49(1): 140-146.
 161. Ondo WG, Tintner R, Thomas M, Jankovic J. Tetrabenazine treatment for Huntington's disease - associated chorea. *Clin Neuropharmacol.* 2002; 25: 300-302.

162. Ossemann M, Sindic CJ, Laterve C. Tetrabenazine as a cause of neuroleptic malignant syndrome. *Mov Disord.* 1996; 11: 95.
163. Papoutsis M, Labuschagne I, Tabrizi SJ, Stout JC. The cognitive burden in Huntington's disease: pathology, phenotype, and mechanisms of compensation. *Mov Disord.* 2014; 29(5): 673-683
164. Paulsen JS, Long JD. Onset of Huntington's disease: can it be purely cognitive? *Mov Disord.* 2014; 29: 1342-1350.
165. Paulsen JS, Ready RE, Hamilton JM, Mega MS, Cummings JL. Neuropsychiatric aspects of Huntington's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2001; 71: 310-314.
166. Paulsen JS. Cognitive impairment in Huntington disease: diagnosis and treatment. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2011; 11(5): 474-483.
167. Pearlin LI, Mullan JT, Semple SJ, Skaff MM. Caregiving and the stress process: an overview of concepts and their measures. *Gerontologist.* 1990; 30: 583-594.
168. Pędich W. Gerontologia i geriatria. [w:] Grodzicki T, Kocemba J, Skalska A (red.). *Geriatria z elementami gerontologii.* Gdańsk: Wyd. Via Medica 2006: 2-5 oraz 53-38.
169. Peinemann A, Schuller S, Pohl C, Jahn T, Weindl A, Kassubek J. Executive dysfunction in early stages of Huntington's disease is associated with striatal and insular atrophy: a neuropsychological and voxel-based morphometric study. *J Neurol Sci.* 2005; 239(1): 11-19.
170. Penney JB Jr, Vonsattel JP, MacDonald ME, Gusella JF, Myers RH. CAG repeat number governs the development rate of pathology in Huntington's disease. *Ann Neurol.* 1997 ;41(5):689-92.
171. Phillips W, Shannon KM, Barker RA. The current clinical management of Huntington's disease. *Mov Disord.* 2008; 23: 1491-1504.
172. Pickett T, Altmaier E, Paulsen JS. Caregiver burden in Huntington's disease. *Rehabil Psychol.* 2007; 52(3): 311-318.
173. Pinquart M, Sorensen S. Correlates of physical health of informal caregivers: a metaanalysis. *J Gerontol B Psychol Sci Soc Sci.* 2007; 62: 126-137.
174. Pinquart M, Sorensen S. Differences between caregivers and noncaregivers in psychological health and physical health: a meta-analysis. *Psychol Aging.* 2003; 18: 250-267.
175. Pringsheim T, Wiltshire K, Day L i wsp. The incidence and prevalence of Huntington's disease: a systematic review and meta-analysis. *Mov Disord.* 2012; 27: 1083-1089.
176. Pucciarelli G, Vellone E, Savini S, Simeone S, Ausili D, Alvaro R, Lee CS, Lyons KS. Roles of Changing Physical Function and Caregiver Burden on Quality of Life in Stroke: A Longitudinal Dyadic Analysis. *Stroke.* 2017; 48(3): 733-739.
177. Rabins PV, Black B. Measuring quality of life in dementia: purposes, goals, challenges and progress. *Int Psychogeriatr.* 2007; 3: 401-407.
178. Rabins PV, Black B. Measuring quality of life in dementia: purposes, goals, challenges and progress. *Int Psychogeriatr.* 2007; 3: 401-407.
179. Rachel W, Datka W, Zyss T, Zięba A. Obciążenie opiekunów pacjentów z otępieniem w chorobie Alzheimerera. *Geront Pol.* 2014; 22(1): 14-23.
180. Rahmani F, Ebrahimi H, Seyedfatemi N, Namdar Areshtanab H, Ranjbar F, Whitehead B. Trapped like a butterfly in a spider's web: Experiences of female spousal caregivers in the care of husbands with severe mental illness. *J Clin Nurs.* 2018;27(7-8):1507-1518.
181. Raś P, Opala G, Ochudło S. Kwestionariusz poczucia obciążenia osób opiekujących się chorymi z otępieniem — nowe narzędzie badawcze. *Psychogeriatria Polska.* 2005; 2: 21-32.

182. Razani J, Kakos B, Orieta-Barbalace C, Wong JT, Casas R, Lu P, Alessi C, Josephson K. Predicting caregiver burden from daily functional abilities of patients with mild dementia. *J Am Geriatr Soc.* 2007; 55(9): 1415-1420.
183. Ready RE, Mathews M, Leserman A, Paulsen JS. Patient and caregiver quality of life in Huntington's disease. *Mov Disord.* 2008; 23(5): 721-726.
184. Reed C, Belger M, Dell'agnello G i wsp. Caregiver burden in Alzheimer's disease: differential associations in adult-child and spousal caregivers in the GERAS observational study. *Dement Geriatr Cogn Dis Extra.* 2014; 4: 51-64.
185. Reilmann R. Pharmacological treatment of chorea in Huntington's disease – good clinical practice versus evidence – based guideline. *Mov Disord.* 2013; 28: 1030-1033.
186. Reine G, Lancon C, Simeroni MC, Duplan S, Auguier P. Caregiver burden in relatives of persons with schizophrenia: an overview of measure instruments. *Encephal.* 2003; 29 (2): 137-147.
187. Rich JB, Troyer AK, Bylsma FW, Brandt J. Longitudinal analysis of phonemic clustering and switching during word-list generation in Huntington's disease. *Neuropsychology.* 1999; 13(4): 525-531.
188. Rigby H, Gubitz G, Phillips S. A systematic review of caregiver burden following stroke. *Int J Stroke.* 2009; 4(4): 285-292.
189. Ring HA, Serra-Mestres J. Neuropsychiatry of the basal ganglia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2002; 72: 12-21.
190. Rodriguez E, Frongillo EA, Chandra P. Do social programmes contribute to mental well-being? The long-term impact of unemployment on depression in the United States. *Int J Epidemiol.* 2001;30(1):163-170.
191. Roos RAC. Huntington's disease: a clinical review. *Orph J Rare Dis.* 2010; 5(40): 1-8.
192. Roscoe LA, Corsentino E, Watkins S, McCall M, Sanchez-Ramos J. Well-being of family caregivers of persons with late-stage Huntington's disease: lessons in stress and coping. *Health Commun.* 2009; 24(3): 239-248.
193. Rosenblatt A, Ranen N, Nance M, Paulsen JS. A physician's guide to the management of Huntington's disease. 2nd ed. Huntington's Disease Society of America; New York: 1999.
194. Ross CA, Tabrizi SJ. Huntington's disease: from molecular pathogenesis to clinical treatment. *Lancet Neurol.* 2011; 10: 83-98.
195. Rothing M, Malterud K, Frich JC. Caregiver roles in families affected by Huntington's disease: a qualitative interview study. *Scand J Caring Sci.* 2014; 28(4): 700-705.
196. Rubinsztein DC, Leggo J, Coles R, et al. Phenotypic characterization of individuals with 30-40 CAG repeats in the Huntington disease (HD) gene reveals HD cases with 36 repeats and apparently normal elderly individuals with 36-39 repeats. *Am J Hum Genet.* 1996; 59: 16-22.
197. Sales E. Family burden and quality of life. *Qual. Life Res.* 2003; 12(supl.1): 33-41.
198. Santos IS, Tavares BF, Munhoz TN, Almeida LS, Silva NT, Tams BD, Patella AM, Matijasevich A.. Sensitivity and specificity of the Patient Health Questionnaire-9 (PHQ-9) among adults from the general population. *Cad Saude Publica* 2013; 29: 1533-1543.
199. Santos-García D, de la Fuente-Fernández R. Factors contributing to caregivers' stress and burden in Parkinson's disease. *Acta Neurol Scand.* 2015; 131(4): 203-210.
200. Scazufca M. Brazilian version of the Burden Interview scale for the assessment of burden of care in carers of people with mental illnesses. *Rev Bras Psiquiatr.* 2002;24(1):12-17.

201. Schene AH, Tessler RC, Gamache GM. Instruments measuring family or caregiver burden in severe mental illness. *Soc Psychiatry Psychiatr Epidemiol.* 1994; 29: 228–240.
202. Schene AH. Objective and subjective dimensions of family burden. Towards an integrative framework for research. *Soc Psychiatry Psychiatr Epidemiol.* 1990; 25: 289–297.
203. Schofield HL, Murphy B, Herrman HE, Bloch S, Singh B. Family caregiving: measurement of emotional well-being and various aspects of the caregiving role. *Psychol Med.* 1997; 27(3): 647-657.
204. Scholte op Reimer WJ, de Haan RJ, Rijnders PT, Limburg M, van den Bos GA. The burden of caregiving in partners of long-term stroke survivors. *Stroke.* 1998; 29(8): 1605-1611.
205. Schulz R. Psychiatric and physical health effects of family caregiving: treatment and prevention. IPA “Path to Prevention”, Montreal, 2009. *International Psychogeriatrics.* 2009; 21: 5.
206. Schulz R, Williamson GM. A 2-year longitudinal study of depression among Alzheimer's caregivers. *Psychol Aging.* 1991;6(4):569-578.
207. Semple OD. The experiences of family members of persons with Huntington's disease. *Perspectives.* 1995; 19(4): 4–10.
208. Seneca S, Fagnart D, Keymolen K, Lissens W, Hasaerts D, Debulpaep S, Desprechins B, Liebaers I, De Meirleir L. Early onset Huntington disease: a neuronal degeneration syndrome. *Eur. J. Pediatr.* 2004; 163: 717-721.
209. Shakespeare J, Anderson J. Huntington's disease – falling through the net. *Health Trends.* 1993; 25(1): 19–23.
210. Shoulson I, Fahn S. Huntington disease: clinical care and evaluation. *Neurology.* 1979 Jan;29(1):1-3.
211. Shoulson I, Young AB. Milestones in Huntington disease. *Mov Disord.* 2011; 26(6): 1127-1133
212. Siesling S, van Vugt JP, Zwinderman KA, Kieburts K, Roos RA. Unified Huntington's disease rating scale: a follow up. *Mov Disord.* 1998; 13: 915-919.
213. Skirton H, Glendinning N. Using research to develop care for patients with Huntington's disease. *Br J Nurs.* 1997; 6(2): 83–90.
214. Skirton H, Williams JK, Barnette JJ, Paulsen JS. Family carer personal concerns in Huntington disease. *J Adv Nurs.* 2012 ;68(1): 137-146.
215. Skirton H, Williams JK, Jacksons Barnette J, Paulsen JS. Huntington disease: families' experiences of healthcare services. *J Adv Nurs.* 2010; 66(3): 500–510.
216. Sławek J, Sołtan W, Sitek EJ. Choroba Huntingtona – w 20 rocznicę odkrycia genu LT 15, patogenezę, diagnostykę i leczenie. *Pol Przegl Neurol.* 2013; 9(3): 85-95.
217. Smith LN, Norrie J, Kerr SM, Lawrence M, Langhorne P, Lees KR. Impact and influences on caregiver outcomes at one year post-stroke. *Cerebrovasc Dis.* 2004, 18: 145–153.
218. Snaith RP, Warren HD. Treatment of Huntington's chorea with tetrabenazine. *Lancet* 1974; 7854: 413-414.
219. Snowden J, Craufurd D, Griffiths H, Thompson J, Neary D. Longitudinal evaluation of cognitive disorder in Huntington's disease. *J Int Neuropsychol Soc.* 2001; 7(1): 33-44.
220. Soares H. Huntington's disease: difficulties of family caregivers. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry.* 2012; 006, 83 (Suppl 1): A51–A52.
221. Sołtan W, Gołębiowska E, Limon J. Choroba Huntingtona – trzy punkty widzenia. *Forum Medycyny Rodzinnej.* 2011; 5(2): 108-114.

222. Soltysiak B, Gardiner P, Skirton H. Exploring supportive care for individuals affected by Huntington disease and their family caregivers in a community setting. *Clin Nurs*. 2008; 17(7B): 226–234.
223. Son J, Erno A, Shea DG, Femia EE, Zarit SH, Stephenes MAP. The caregiver stress process and health outcomes. *J Aging Health*. 2007; 19(6): 871-887.
224. Sørensen SA, Fenger K. Causes of death in patients with Huntington's disease and in unaffected first-degree relatives. *J Med Genet*. 1992; 29(12): 911-914.
225. Sorrell JM. Caring for the caregivers. *J Psychosoc Nurs Ment Health Serv*. 2007; 11: 17-20.
226. Sparbel KJH, Driessnack M, Williams JK, Schutte DL, Tripp-Reimer T, McGonigal-Kenney M. i wsp. Experiences of teens living in the shadow of Huntington disease. *J Genet Couns*. 2008; 17(4): 327–335.
227. Spitzer RL, Kroenke K, Williams JB. Validation and utility of a self -report version of PRIME-MD: The PHQ Primary Care Study. *JAMA* 1999; 282: 1737–1744.
228. Squitieri F, Cannella M, Porcellini A, Brusa L, Simonelli M, Ruggieri S. Short-term effects of olanzapine in Huntington disease. *Neuropsychiatry Neuropsychol Behav Neurol*. 2001; 14: 69-92.
229. Squitieri F, Griguoli A, Capelli G, Porcellini A, D'Alessio B. Epidemiology of Huntington disease: First post-HTT gene analysis of prevalence in Italy. *Clin. Genet*. 2016;89:367–370.
230. Stern R, Eldridge R. Attitudes of patients and their relatives to Huntington's disease. *J Med Genet*. 1975; 12(3): 217–223.
231. Suzuki K, Kumei S, Ohhira M, Nozu T, Okumura T. Screening for major depressive disorder with the Patient Health Questionnaire (PHQ-9 and PHQ-2) in an outpatient clinic staffed by primary care physicians in Japan: a case control study. *PLoS ONE* 2015; 10: e 0119147.
232. Szczerbińska K. Udział rodziny w realizacji opieki nad osobami starszymi. *Zesz Nauk Ochr Zdr Zdr Publ Zarz*. 2003; 1: 77–87.
233. Szczudlik A, Liberski P, Barcikowska M. Otępienie. Kraków: Wydawnictwo Uniwersytetu Jagiellońskiego 2004; s. 358-367.
234. Szczudlik A, Rudzińska M, Zielonka D. Choroba Huntingtona – obecny stan wiedzy. *Polski Przegląd Neurologiczny* 2008; 4 supl. A: 95-97.
235. Tabrizi SJ, Langbehn DR, Leavitt BR, Roos RA, Durr A, Craufurd D, Kennard C, Hicks SL, Fox NC, Scahill RI, Borowsky B, Tobin AJ, Rosas HD, Johnson H, Reilmann R, Landwehrmeyer B, Stout JC; TRACK-HD investigators. Biological and clinical manifestations of Huntington's disease in the longitudinal TRACK-HD study: cross-sectional analysis of baseline data. *Lancet Neurol*. 2009; 8(9): 791-801.
236. Tari Moradi A, Ahadi H. Survey of depression, anxiety and physical health of caregivers to elders with aged and brain stroke. *Alborz Univ Med J*. 2015; 3(4): 199–204.
237. Terelak JF. Przeciążenie jako źródło stresu. [w:] Terelak JF (red): *Psychologia stresu*. Bydgoszcz: Oficyna Wydawnicza BRANTA 2001; s. 190-194.
238. The Huntington's Disease Collaborative Research Group. A novel gene containing a trinucleotide repeat that is expanded and unstable on Huntington's disease chromosomes. *Cell*. 1993; 72(6): 971–983.
239. Thommessen B, Aarsland D, Braekhus A, Oksengaard AR, Engedal K, Laake K. The psychosocial burden on spouses of the elderly with stroke, dementia and Parkinson's disease. *Int J Geriatr Psychiatr*. 2002; 17(1): 78-84.

240. Thompson C, Spilsbury K, Hall J, Birks Y, Barnes C, Adamson J. Systematic review of information and support interventions for caregivers of people with dementia. *BMC Geriatr.* 2007; 7: 18.
241. Thompson PD, Benaedelli A, Rothwell JC, Day BL, Dick JP, Benecke R, Marsden CD. The coexistence of bradykinesia and chorea in Huntington's disease and its implications for theories of basal ganglia control of movement. *Brain.* 1988; 11(2): 223-244.
242. Toczek M, Zielonka D, Zukowska P, Marcinkowski JT, Slominska E, Isalan M, Smolenski RT, Mielcarek M. An impaired metabolism of nucleotides underpins a novel mechanism of cardiac remodeling leading to Huntington's disease related cardiomyopathy. *Biochim Biophys Acta.* 2016; 1862(11): 2147-2157.
243. Tomaszewski K, Zarychta M, Bieńkowska A, Chmurowicz J, Nowak W, Skalska A. Walidacja polskiej wersji językowej Patient Health Questionnaire-9 w populacji hospitalizowanych osób starszych. *Psychiatr Pol.* 2011; 45(2): 223–233.
244. Tyler A, Harper PS, Davies K, Newcome RG. Family breakdown and stress in Huntington's Chorea. *Journal of Biosocial Science.* 1983; 15: 127–138.
245. Tyler A. Social and psychological aspects of Huntington 's disease. [in:] Harper P (ed.) *Huntington disease.* WS Saunders, London 1991; pp.179-203.
246. Urbańska J. Zmęczeniem życiem codziennym. Środowiskowe i zdrowotne uwarunkowania oraz możliwości redukcji w sanatorium. Wydawnictwo Naukowe UAM, Poznań 2010; s. 28-30.
247. Vale TC, Cardoso F. Chorea: A Journey through History. *Tremor Other Hyperkinet Mov (N Y).* 2015; 5: 5-296
248. van Duijn E, Kingma EM, Timman R, Zitman FG, Tibben A, Roos RA, van der Mast RC. Cross-sectional study on prevalence's of psychiatric disorders in mutation carriers of Huntington's disease compared with mutation-negative first-degree relatives. *J Clin Psychiatry.* 2008; 69: 1804–1810.
249. van Exel NJ, Koopmanschap MA, van den Berg B, Brouwer WB, van den Bos GA Burden of informal caregiving for stroke patients. Identification of caregivers at risk of adverse health effects. *Cerebrovasc Dis.* 2005; 19(1): 11-17.
250. Vasudev A, Palmer T, Thomas A, Burn D, Barker W. Factors predicting discharge of Huntington's disease patients from a neuropsychiatry unit. *Intern Psychoger.* 2010; 22(3): 489-493.
251. Waleed M. Dementia: The Toll on Caregivers and the Role of the Pharmacist. *Sr Care Pharm.* 2019 Jan 1;34(1):14-26.
252. Walker FO. Huntington's disease. *Lancet.* 2007; 369(9557): 218-228.
253. Wang W, Bian Q, Zhao Y, Li X, Wang W, Du J, Zhang G, Zhou Q, Zhao M. Reliability and validity of the Chinese version of the Patient Health Questionnaire (PHQ-9) in the general population. *Gen Hosp Psychiatry.* 2014; 36(5): 539–544.
254. Wexler A. A brief prehistory of Huntington's disease. *J Huntingtons Dis.* 2013; 2(3): 231-237.
255. Whitlatch CJ, Zarit SH, von Eye A. Efficacy of interventions with caregivers: a reanalysis. *Gerontologist.* 1991; 31(1):9-14.
256. Wichowicz H. Zaburzenia psychiczne w chorobie Huntingtona w okresie przedklinicznym. *Psychiatria w Praktyce Klinicznej.* 2009; 2(2): 84-92.
257. Williams JK, Ayers L, Specht J, Sparbel K, Klimek ML. Caregiving by teens for family members with Huntington disease. *J Fam Nurs.* 2009; 15(3): 273–294.
258. Williams JK, Hamilton R, Nehl C, McGonigal-Kenney M, Schutte DL, Sparbel K, Birrer E, Tripp-Reimer T, Friedrich R, Penziner E, Jarmon L, Paulsen J. "No one else

- sees the difference”: ‘family members’ perceptions of changes in persons with preclinical Huntington disease. *Am J Med Genet Part B*. 2007; 144B(5): 636–641.
259. Williams JK, Schutte DL, Holkup PA, Evers C, Muilenburg A. Psychosocial impact of predictive testing for Huntington disease on support persons. *American Journal of Medical Genetics*. 2000; 96(3): 353-359.
 260. Williams JK, Skirton H, Barnette JJ, Paulsen JS. Family carer personal concerns in Huntington disease. *J Adv Nurs* 2012; 68(1): 137–146.
 261. Williams JK, Skirton H, Paulsen JS, Tripp-Reimer T, Jarmon L, McGonigal Kenney M, Birrer E, Hennig BL, Honeyford J. The emotional experiences of family carers in Huntington disease. *J. Adv. Nurs*. 2009; 65(4): 789–798.
 262. Williamson GM, Shaffer DR. The Family Relationships in Later Life Project. Caregiver loss and quality of care provided: Pre-illness relationship makes a difference. [in:] Harvey JH, Miller ED, editors. *Loss and trauma: General and close relationship perspectives*. Philadelphia: Brunner/Mazel; 2000, pp. 230-237.
 263. Wolff N, Perlich DA, Kaczyński R, Calabrese J, Nierenbreg A, Miklowitz DJ. Modelling cost and burden of informal caregiving for person with bipolar disorder. *J Ment Health Policy Econ*. 2006; 9(2): 99-110.
 264. Wong YI, Kong D, Tu L, Frasso R. "My bitterness is deeper than the ocean": understanding internalized stigma from the perspectives of persons with schizophrenia and their family caregivers. *Int J Ment Health Syst*. 2018; 12: 14.
 265. Yu H, Wang X, He R, Liang R, Zhou L. Measuring the Caregiver Burden of Caring for Community – Residing People with Alzheimer’s Disease. *PLoS One* 2015; 10(7): 132-168.
 266. Yuksel B, Ak PD, Sen A, Sariahmetoglu H, Uslu SC, Atakli D. Caregiver burden and quality of life in early stages of idiopathic Parkinson's disease. *Idegyogy Sz*. 2018; 71(9-10): 343-350.
 267. Zarit SH, Orr NK, Zarit JM. *The hidden victims of Alzheimer's disease: Families under stress* New York University Press, New York 1985.
 268. Zarit SH, Reever KE, Bach-Peterson J. Relatives of impaired elderly: Correlates of feeling of burden. *Gerontologist*. 1980; 11: 121–126.
 269. Zarit SH, Reever KE, Bach-Peterson J. Relatives of the impaired elderly: correlates of feelings of burden. *Gerontologist*. 1980; 20 (6):649-655.
 270. Zarit, SH, Zarit, JM. Instructions for the burden interview. Technical Document, University Park, PA, Pennsylvania State University 1987.
 271. Zhong M, Peppard R, Velakoulis D, Evans AH. The relationship between specific cognitive defects and burden of care in Parkinson’s disease. In *Psychogeriatr*. 2016; 28(2): 275-281.
 272. Zielonka D, Marcinkowski JT, Klimberg AJ. Health policy and legal regulations concerning the functioning in society of individuals burdened with Huntington’s disease and other rare diseases. *J Pre-Clin Res*. 2013; 7(1): 27–31.
 273. Zielonka D, Mielcarek M, Landwehrmeyer GB. Update on Huntington’s disease: advances in care and emerging therapeutic options. *Parkinsonism Relat. Disord*. 2015; 21: 169–178.
 274. Zielonka D, Piotrowska I, Mielcarek M. Cardiac dysfunction in Huntington's disease. *Exp Clin Cardiol*. 2014; 20(8): 2547-2554.
 275. Zielonka D, Ren M, De Michele G, Roos RAC, Squitieri F, Bentivoglio AR, Marcinkowski JT, Landwehrmeyer GB. The contribution of gender differences in motor, behavioral and cognitive features to functional capacity, independence and quality of life in patients with Huntington's disease. *Parkinsonism Relat Disord*. 2018; 49: 42-47.

276. Zinzi P, Salmaso D, De Grandis R i wsp. Effects of an intensive rehabilitation programme on patients with Huntington's disease: a pilot study. *Clin Rehabil.* 2007; 21: 603-313.
277. Zuhlke C, Riess O, Bockel B i wsp. Mitotic stability and meiotic variability the (CAG)_n repeat in the Huntington disease gene. *Hum Molec Genet.* 1993; 2: 2063–2067.
278. Zysnarska M, Wojnicz-Michera I, Taborowska M, Kołdecki P, Maksymiuk T. Kobieta – opiekun osoby przewlekle chorej – wyznaczniki przeciążenia. *Nowiny Lekarskie,* 2010; 79(5): 386-391.

12. WYKAZ TABEL

TAB.1. Punktacje w skalach oceny stanu klinicznego podopiecznych podczas pierwszej wizyty.....	37
TAB.2. Obciążenie opiekuna ocenione w poszczególnych pytaniach formularza CBI.....	51
TAB.3. Czynniki wpływające na poczucie opiekuna, iż podopieczny potrzebuje jej/jego pomocy przy wykonywaniu wielu zadań/obowiązków.....	52
TAB.4. Czynniki wpływające na poczucie opiekuna iż jej/jego podopieczny jest zależny od niej/niego.....	53
TAB.5. Czynniki wpływające na konieczność nieustannego pilnowania podopiecznego.....	54
TAB.6. Czynniki wpływające na poczucie konieczności świadczenia nieustannej pomocy na rzecz podopiecznego przez opiekuna.	54
TAB.7. Czynniki wpływające na poczucie braku chwili odpoczynku od obowiązków związanych z opieką nad chorym z HD.....	55
TAB.8. Czynniki wpływające na nasilenie poczucia opiekuna, iż omija go wiele rzeczy w życiu.....	55
TAB.9. Czynniki wpływające na nasilenie poczucia, że w związku z opieką nad chorym ucierpiało życie towarzyskie opiekuna.....	55
TAB.10. Czynniki wpływające na nasilenie poczucia, że w związku z opieką nad chorym ucierpiało życie towarzyskie opiekuna.....	56
TAB.11. Czynniki wpływające na wyczerpanie emocjonalne opieką nad chorym z HD.....	56
TAB.12. Czynniki wpływające na poczucie rozbieżności pomiędzy spodziewaną sytuacją a realną sytuacją życiową u opiekuna.....	57
TAB.13. Czynniki wpływające na poczucie niedostatku snu u opiekuna.....	57
TAB.14. Czynniki wpływające na poczucie pogorszenia się zdrowia opiekuna.....	57
TAB.15. Czynniki wpływające na pogorszenie zdrowia fizycznego opiekuna.....	58
TAB.16. Czynniki wpływające na poczucie zmęczenia fizycznego u opiekuna.....	58
TAB.17. Czynniki wpływające na pogorszenie kontaktów z członkami rodziny.....	58
TAB.18. Czynniki wpływające na poczucie braku docenienia przez innych członków rodziny wysiłku opiekuna.....	59
TAB.19. Czynniki wpływające na problemy małżeńskie opiekuna.....	59
TAB.20. Czynniki wpływające na upośledzenie wykonywania swojej pracy i obowiązków tak dobrze jak wcześniej przez opiekuna.....	59
TAB.21. Czynniki wpływające na żywienie urazy do krewnych, którzy mogliby pomóc opiekunowi ,ale tego nie robią.....	59

TAB.22. Czynniki wpływające na poczucie zakłopotania z powodu zachowania podopiecznego.....	60
TAB.23. Czynniki wpływające na poczucie wstydu za swojego podopiecznego.....	60
TAB.24 .Czynniki wpływające na poczucie urazy do podopiecznego.....	60
TAB.25. Czynniki wpływające na poczucie wstydu przed gośćmi w domu u opiekuna.	61
TAB.26. Czynniki wpływające na złość w kontaktach z podopiecznym.....	61
TAB.27. Wartości beta modelu regresji liniowej wskazujące na siłę statystyczną wpływu zmian punktacji poszczególnych skal UHDRS na zmianę punktacji odpowiedzi w poszczególnych pytaniach formularza CBI. Wartości wyłuszczone (wartości $p<0,01$) oznaczają, że wpływ ten był statystycznie istotny	86
TAB.28. Zestawienie p-wartości pozwalających na stwierdzenie czy w modelu regresji liniowej istnieje rozbieżność pomiędzy zmianą stanu klinicznego podopiecznego a obciążeniem opiekuna. Obecność istotności statystycznej pozwala na stwierdzenie, że taka rozbieżność istnieje. Wartość $p<0,01$ uznano za istotną statystycznie.....	86
TAB.29. Zestawienie p-wartości pozwalających na stwierdzenie czy w modelu regresji liniowej istnieje rozbieżność pomiędzy zmianą stanu klinicznego podopiecznego a obciążeniem opiekuna. Obliczenia uwzględniają wiek podopiecznego. Obecność istotności statystycznej pozwala na stwierdzenie że taka rozbieżność istnieje. Wartość $p<0,01$ uznano za istotną statystycznie.....	87
TAB. 30. Wpływ zmiany DB na punktację odpowiedzi na poszczególne pytania CBI.....	88
TAB. 31. Właściwości poszczególnych pozycji CBI.....	93
TAB. 32. Średnie, odchylenia standardowe (SD) i wartości alfa Cronbacha poszczególnych sekcji CBI.....	94
TAB. 33. Korelacja CBI z ZBI i CBS. Istotność statystyczna korelacji na poziomie $p<0,0001$	94
TAB. 34. Korelacja obciążenia społecznego wyrażonego w odpowiadających sobie sekcjach CBI, ZBI i CBS. Istotność statystyczna korelacji na poziomie $p<0,0001$	95
TAB. 35. Korelacja obciążenia emocjonalnego wyrażonego w odpowiadających sobie sekcjach CBI, ZBI i CBS. Istotność statystyczna korelacji na poziomie $p<0,0001$	95
TAB. 36. Korelacja obciążenia czasowego wyrażonego w odpowiadających sobie sekcjach CBI i ZBI. Istotność statystyczna korelacji na poziomie $p<0,0001$	95
Tab. 37. Korelacja obciążenia rozwojowego wyrażonego w odpowiadających sobie sekcjach CBI i ZBI. Istotność statystyczna korelacji na poziomie $p<0,0001$	96
TAB. 38. Korelacja obciążenia w wybranych pytaniach CBI, ZBI i CBS. Istotność statystyczna korelacji na poziomie $p<0,0001$	96
TAB. 39. Korelacja obciążenia w wybranych pytaniach CBI, ZBI i CBS. Istotność statystyczna korelacji na poziomie $p<0,0001$	97
TAB. 40. Korelacja obciążenia w wybranych pytaniach CBI, ZBI i CBS. Istotność statystyczna korelacji na poziomie $p<0,0001$	97

TAB. 41. Korelacja obciążenia w wybranych pytaniach CBI, ZBI i CBS. Istotność statystyczna korelacji na poziomie $p<0,0001$	97
TAB. 42. Korelacja obciążenia w wybranych pytaniach CBI, ZBI i CBS. Istotność statystyczna korelacji na poziomie $p<0,0001$	98
TAB. 43. Korelacja obciążenia w wybranych pytaniach CBI, ZBI i CBS. Istotność statystyczna korelacji na poziomie $p<0,0001$	98
TAB. 44. Korelacja obciążenia w wybranych pytaniach CBI, ZBI i CBS. Istotność statystyczna korelacji na poziomie $p<0,0001$	99
TAB. 45. Korelacja obciążenia w wybranych pytaniach CBI, ZBI i CBS. Istotność statystyczna korelacji na poziomie $p<0,0001$	99
TAB. 46. Korelacja obciążenia w wybranych pytaniach CBI, ZBI i CBS. Istotność statystyczna korelacji na poziomie $p<0,0001$	100
TAB. 47. Korelacja obciążenia w wybranych pytaniach CBI, ZBI i CBS. Istotność statystyczna korelacji na poziomie $p<0,0001$	100
TAB. 48. Obciążenie opiekunów osób z HD, poszczególnych płci, w CBI.....	101
TAB. 49. Obciążenie opiekunów w CBI w poszczególnych grupach wiekowych.....	102
TAB. 50. Obciążenie opiekuna osoby z HD ze względu na wykształcenie.....	102
TAB. 51. Obciążenie opiekuna w CBI w zależności od statusu zawodowego.....	103
TAB. 52. Obciążenie opiekuna w CBI w zależności od stopnia pokrewieństwa opiekuna....	104
TAB. 53. Obciążenia opiekuna w zależności od obecności u niego depresji.....	104
TAB. 54. Wpływ nasilenia depresji na obciążenie opiekuna.....	105
TAB. 55. Obciążenie opiekunów osób z HD z podziałem na płeć w ZBI.....	106
TAB. 56. Obciążenie opiekunów w ZBI w poszczególnych grupach wiekowych.....	106
TAB. 57. Obciążenie opiekuna osoby z HD ze względu na wykształcenie. Obciążenie mierzone w ZBI.....	107
TAB. 58. Obciążenie opiekuna w ZBI w zależności od statusu zawodowego.....	108
TAB. 59. Obciążenie opiekuna w ZBI w zależności od stopnia pokrewieństwa opiekuna....	109
TAB. 60. Obciążenie opiekuna w ZBI w zależności od obecności u niego depresji.....	109
TAB. 61. Obciążenie opiekuna w ZBI w zależności od nasilenia nastroju depresyjnego....	110
TAB. 62. Obciążenie opiekunów osób z HD, poszczególnych płci, w CBS.....	111
TAB. 63. Obciążenie opiekunów w CBS w poszczególnych grupach wiekowych.....	112
TAB. 64. Obciążenie opiekuna osoby z HD ze względu na wykształcenie.....	112
TAB. 65. Obciążenie opiekuna w CBS w zależności od statusu zawodowego.....	113
TAB. 66. Obciążenie opiekuna w CBS w zależności od stopnia pokrewieństwa opiekuna...114	
TAB. 67. Obciążenia opiekuna w zależności od obecności u niego depresji.....	114

TAB. 68. Wpływ nasilenia depresji na obciążenie opiekuna.....	115
TAB. 69. Charakterystyka wieku opiekunów dotkniętych depresją i wolnych od depresji...	117
TAB. 70. Obciążenie depresją w zależności od wykształcenia opiekunów.....	118
TAB. 71. Obecność depresji w zależności od statusu zawodowego opiekuna.....	120
TAB. 72. Obciążenie depresją w zależności od stopnia pokrewieństwa opiekuna względem podopiecznego.....	121
TAB. 73. Nasilenie depresji w zależności od płci opiekuna.....	123
TAB. 74. Charakterystyka wieku opiekunów zakwalifikowanych do poszczególnych grup w zależności od nasilenia depresji.....	125
TAB. 75. Zależność nasilenia depresji od wykształcenia opiekuna.....	127
TAB. 76. Zależność nasilenia depresji od statusu zawodowego opiekuna.....	130
Tab. 77. Zależność nasilenia depresji od stopnia pokrewieństwa opiekuna wobec podopiecznego.....	133
Tab. 78. Treść odpowiedzi udzielonych na pytanie dodatkowe PHQ-9 przez opiekunów bez depresji i z depresją.....	136
Tab. 79. Odpowiedzi na pytanie dodatkowe w zależności od nasilenia depresji.....	137
TAB. 80. Odpowiedzi na pytanie dodatkowe w zależności od płci opiekuna.....	137
TAB. 81. Charakterystyka opiekunów, którzy odpowiedzieli na pytanie dodatkowe pod względem wieku.....	138
TAB. 82. Związek wykształcenia z poczuciem uciążliwości objawów depresji wśród opiekunów.	139
TAB.83. Zależność pomiędzy statusem zawodowym a uciążliwością objawów depresji.....	139
TAB.84. Dokuczliwość objawów depresji w zależności od relacji rodzinnej z podopiecznym.....	140

13. WYKAZ RYCN

RYC.1. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w UHDRS Motor Ass. Zmiana punktacji w UHDRS Motor Ass. wyniosła średnio 4,022 punktu w czasie obserwacji.....	38
RYC.2. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w UHDRS Behavioural Ass. Statystycznie nieistotna zmiana punktacji w UHDRS Behavioural Ass. średnio o -1,07 punktu w czasie obserwacji.....	39
RYC.3. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w UHDRS Cognitive Ass. Statystycznie nieistotna zmiana punktacji w UHDRS Cognitive Ass. średnio o 0,137 punktu w czasie obserwacji.	40
RYC.4. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w teście modalności cyfr-symboli. Zmiana punktacji w teście modalności cyfr-symboli wyniosła średnio 0,943 punktu w czasie obserwacji.....	41
RYC.5. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w teście nazywania kolorów Stroopa. Statystycznie nieistotna zmiana punktacji w teście nazywania kolorów Stroopa średnio o -0,728 punktu w czasie obserwacji.....	42
RYC.6. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w teście czytania słów Stroopa. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji w teście czytania słów Stroopa średnio o -0,849 punktu w czasie obserwacji.....	43
RYC.7. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w teście interferencji Stroopa. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji w teście czytania słów Stroopa średnio o -0,356 punktu w czasie obserwacji.	44
RYC.8. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w teście fluencji słownej. Statystycznie nieistotna zmiana punktacji w teście fluencji słownej średnio o 0,137 punktu w czasie obserwacji.	45
RYC.9. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w UHDRS Functional Ass. Zmiana punktacji w UHDRS Functional Ass. wyniosła średnio -1,219 punktu w czasie obserwacji.....	46
RYC.10. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w UHDRS Independence Scale. Zmiana punktacji w UHDRS Independence Scale wyniosła średnio -2,938 punktu w czasie obserwacji.....	47
RYC.11. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w TFC. Zmiana punktacji w TFC wyniosła średnio -0,588 punktu w czasie obserwacji.....	48
RYC.12. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w GCI. Zmiana punktacji w GCI wyniosła średnio 0,266 punktu w czasie obserwacji.....	49
Ryc. 13. Histogram przedstawiający zmianę wartości Disease Burden. Zmiana wartości wyniosła średnio 11,91 punkta w czasie obserwacji.....	50
RYC.14. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w pierwszym pytaniu formularza CBI. Zmiana punktacji wyniosła średnio 0,476 punktu w czasie obserwacji.....	62

RYC.15. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w drugim pytaniu formularza CBI. Zmiana punktacji wyniosła średnio 0,392 punktu w czasie obserwacji.....	63
RYC.16. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w trzecim pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o 0,033 punktu w czasie obserwacji.....	64
RYC.17. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w czwartym pytaniu formularza CBI. Zmiana punktacji wyniosła 0,114 punktu w czasie obserwacji.....	65
RYC.18. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w piątym pytaniu formularza CBI. Zmiana punktacji wyniosła 0,118 punktu w czasie obserwacji.....	66
RYC.19. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w szóstym pytaniu formularza CBI. Zmiana punktacji wyniosła 0,126 punktu w czasie obserwacji.....	67
RYC.20. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w siódmym pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o -0,0007 punktu w czasie obserwacji.....	68
RYC.21. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w ósmym pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o -0,06 punktu w czasie obserwacji.....	69
RYC.22. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w dziewiątym pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o 0,0002 punktu w czasie obserwacji.....	70
RYC.23. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w dziesiątym pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o - 0,009 punktu w czasie obserwacji.....	71
RYC.24. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w jedenastym pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o - 0,01 punktu w czasie obserwacji.....	72
RYC.25. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w dwunastym pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o -0,04 punktu w czasie obserwacji.....	73
RYC.26. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w trzynastym pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o -0,04 punktu w czasie obserwacji.....	74
RYC.27. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w czternastym pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o 0,03 punktu w czasie obserwacji.....	75
RYC.28. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w piętnastym pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o 0,008 punktu w czasie obserwacji.....	76
RYC.29. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w szesnastym pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o -0,06 punktu w czasie obserwacji.....	77
RYC.30. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w siedemnastym pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o 0,007 punktu w czasie obserwacji.....	78
RYC.31. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w osiemnastym pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o -0,03 punktu w czasie obserwacji.....	79
RYC.32. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w dziewiętnastym pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o - 0,001 punktu w czasie obserwacji.....	80
RYC.33. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w dwudziestym pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o - 0,04 punktu w czasie obserwacji.....	81

RYC.34. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w dwudziestym pierwszym pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o 0,02 punktu w czasie obserwacji.....	82
RYC.35. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w dwudziestym drugim pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o - 0,02 punktu w czasie obserwacji.....	83
RYC.36. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w dwudziestym trzecim pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o - 0,01 punktu w czasie obserwacji.....	84
RYC.37. Histogram przedstawiający zmianę punktacji w dwudziestym czwartym pytaniu formularza CBI. Nieistotna statystycznie zmiana punktacji o 0,01 punktu w czasie obserwacji.....	85
RYC.38. Rozkład wieku badanej grupy.....	89
RYC.39. Rozkład wieku obu płci opiekunów osób dotkniętych HD.....	90
RYC.40. Podział opiekunów według wykształcenia.....	91
RYC.41. Podział opiekunów ze względu na ich status zawodowy.....	91
RYC.42. Podział opiekunów ze względu na pokrewieństwo wobec podopiecznego.....	92
RYC.43. Opiekunowie dotknięci depresją obu płci.....	116
RYC.44. Opiekunowie wolni od depresji obu płci.....	117
RYC.45. Charakterystyka wieku opiekunów dotkniętych i nie dotkniętych depresją.....	118
RYC.46. Obciążenie depresją zależnie od wykształcenia.....	119
RYC.47. Struktura wykształcenia opiekunów wolnych od depresji.....	119
RYC.48. Opiekunowie cierpiący na depresję w poszczególnych grupach wydzielonych ze względu na ich status zawodowy.....	120
RYC.49. Opiekunowie wolni od depresji w poszczególnych grupach wydzielonych z uwagi na status zawodowy.....	121
RYC.50. Obecność depresji w zależności od relacji rodzinnej opiekuna z podopiecznym..	122
RYC.51. Struktura pokrewieństwa wśród opiekunów bez depresji.....	122
RYC.52. Stosunek mężczyzn do kobiet w grupie bez depresji.....	123
RYC.53. Stosunek mężczyzn do kobiet w grupie z łagodną depresją.....	124
RYC.54. Stosunek mężczyzn do kobiet w grupie z umiarkowaną depresją.....	124
RYC.55. Stosunek mężczyzn do kobiet w grupie z umiarkowanie ciężką depresją.....	125
RYC.56. Średnia wieku i odchylenie standardowe w poszczególnych grupach wydzielonych na podstawie nasilenia depresji.....	126
RYC.57. Struktura osób z brakiem depresji według wykształcenia.....	128

RYC.58. Struktura osób z łagodną depresją według wykształcenia.....	128
RYC.59. Struktura osób z umiarkowaną depresją według wykształcenia.....	129
RYC.60. Struktura osób z umiarkowanie ciężką depresją według wykształcenia.....	129
RYC.61. Struktura osób z brakiem depresji według statusu zawodowego.....	131
RYC.62. Struktura osób z łagodną depresją według statusu zawodowego.....	131
RYC.63. Struktura osób z umiarkowaną depresją według statusu zawodowego.....	132
RYC.64. Struktura osób z umiarkowanie ciężką depresją według statusu zawodowego.....	132
RYC.65. Struktura osób z brakiem depresji według pokrewieństwa.....	134
RYC.66. Struktura osób z łagodną depresją według pokrewieństwa.....	134
RYC.67. Struktura osób z umiarkowaną depresją według pokrewieństwa.....	135
RYC.68. Struktura osób z umiarkowanie ciężką depresją według pokrewieństwa.....	135

14. ANEKS: Wykaz narzędzi wykorzystanych w pracy

SKALE UHDRS DO OCENY STANY KLINICZNEGO CHORYCH Z HD.

UHDRS Motor Assessment – załącznik nr 1

UHDRS Behavioral Assessment – załącznik nr 2

UHDRS Cognitiv Assessment:

Formularz Testu Stropa – ocena nazywania kolorów – załącznik nr 3

Formularz Testu Stropa – ocena czytania wyrazów – załącznik nr 4

Formularz Testu Stropa – ocena interferencyjna – załącznik nr 5

Test Cyfr-Symboli – załącznik nr 6

Test Fluencji Słownej – załącznik nr 7

UHDRS Functional Assessment i UHDRS Independence Scale – załącznik nr 8

UHDRS Total Functional Capacity – załącznik nr 9

Global Clinical Impresion - załącznik nr 10

KWESTIONARIUSZE ANKIET DO OCENY OBCIĄŻENIA OPIEKUNA:

Inwentarz Obciążenia Opiekuna (Caregiver Burden Inventory- CBI) – załącznik nr 11

Wywiad Obciążenia Zarita (Zarit Burden Interview – ZBI) – załącznik nr 12

Skala Obciążenia Opiekuna (Caregiver Burden Scale – CBS) – załącznik nr 13

Kwestionariusz Zdrowia Pacjenta (Patient Health Questionnaire – PHQ-9) – załącznik nr 14



REGISTRY

UNIFIED HUNTINGTON'S DISEASE RATING SCALE '99 - MOTOR ASSESSMENT

Miejsce badania:

--	--	--

 Prowadzący:

--	--	--	--

Pacjent:

 Data badania:

D	D

 .

M	M

 .

Y	Y	Y

Y	Y	Y

Należy odpowiedzieć na wszystkie pytania.

Jeśli brak informacji (unavailable), proszę wstawić „U”. Jeśli „nie dotyczy”, proszę wstawić „N”.

Ogólne

Ocena motoryczna

Śledzenie wzrokiem poruszającego się obiektu:

- 0 = kompletne (normalne)
- 1 = urywane ruchy
- 2 = przerywane śledzenie wzrokiem/pełen zakres
- 3 = niepełny zakres
- 4 = nie potrafi śledzić wzrokiem obiektu

Poziomo Pionowo

Zapoczątkowanie ruchu sakadowego:

- 0 = normalne
- 1 = nieznaczna latencja
- 2 = tłumione mruganie i ruchy głowy w celu zapoczątkowania ruchu
- 3 = nie dające się tłumić ruchy głowy
- 4 = nie potrafi zapoczątkować ruchu sakadowego

Poziomo Pionowo

Prędkość ruchu sakadowego:

- 0 = normalna
- 1 = niewielkie spowolnienie
- 2 = umiarkowane spowolnienie
- 3 = bardzo wolne, pełen zakres
- 4 = niepełny zakres

Poziomo Pionowo

Dyzartia (zaburzenia mowy):

- 0 = normalne
- 1 = niewyraźnie, nie ma potrzeby powtarzania
- 2 = musi powtórzyć coś, aby być zrozumianym
- 3 = niezrozumiały przez większość czasu
- 4 = anartria (przestawianie lub opuszczanie zgłosek)

Wystawianie języka:

- 0 = potrafi utrzymać całkowicie wystawiony język przez 10 sekund
- 1 = nie potrafi utrzymać całkowicie wystawionego języka przez 10 sekund
- 2 = nie potrafi utrzymać całkowicie wystawionego języka przez 5 sekund
- 3 = nie potrafi całkowicie wystawić języka
- 4 = nie potrafi wysunąć języka poza usta

Uderzenia palcami:

- 0 = normalne ($\geq 15/5$ sec.)
- 1 = niewielkie spowolnienie, zmniejszona amplituda (11-14/5 sec.)
- 2 = umiarkowanie zaburzone (7-10/5 sec.)
- 3 = bardzo zaburzone (3-6/5 sec.)
- 4 = ledwie potrafi wykonać zadanie (0-2/5 sec.)

Prawa Lewa

Pronacja i supinacja ręki:

- 0 = normalne
- 1 = niewielkie spowolnienie i / lub nieregularne ruchy
- 2 = umiarkowane spowolnienie i nieregularne ruchy
- 3 = duże spowolnienie i nieregularne ruchy
- 4 = nie potrafi wykonać ćwiczenia

Prawa Lewa



REGISTRY
UNIFIED HUNTINGTON'S DISEASE RATING SCALE '99 - MOTOR ASSESSMENT

Miejsce badania:

Prowadzący:

--	--	--	--

Pacjent:

Data badania:

Należy odpowiedzieć na wszystkie pytania.

Jeśli brak informacji (unavailable), proszę wstawić „U”. Jeśli „nie dotyczy”, proszę wstawić „N”.

Łuria:

- 0 = ≥ 4 in 10 sec, bez wskazówek
- 1 = < 4 in 10 sec, bez wskazówek
- 2 = ≥ 4 in 10 sec ze wskazówkami
- 3 = < 4 in 10 sec ze wskazówkami
- 4 = nie potrafi wykonać zadania

Sztywność-ramiona:

- 0 = brak
- 1 = niewielka lub obecna tylko w czasie aktywacji/pobudzenia
- 2 = umiarkowana do średniej
- 3 = duża, cały zakres ruchu
- 4 = duża z ograniczonym zakresem ruchu

Prawe	Lewe
<table border="1" style="width: 35px; height: 29px;"></table>	<table border="1" style="width: 35px; height: 29px;"></table>

Bradykinezja-ciało:

- 0 = normalne
- 1 = minimalnie spowolnione (?normalne)
- 2 = łagodnie, ale wyraźnie spowolnione
- 3 = umiarkowanie spowolnione, pewne wahanie
- 4 = wyraźnie spowolnione, długie opóźnienia w inicjacji ruchów

Maksymalna dystonia:

- 0 = brak
- 1 = niewielka/okresowa
- 2 = łagodna/regularnie występująca lub umiarkowana/okresowa
- 3 = umiarkowana/regularnie występująca
- 4 = wyraźna/występuje przez dłuższe okresy czasu

Tułów	<table border="1" style="width: 35px; height: 29px;"></table>
RUE	<table border="1" style="width: 35px; height: 29px;"></table>
LUE	<table border="1" style="width: 35px; height: 29px;"></table>
RLE	<table border="1" style="width: 35px; height: 29px;"></table>
LLE	<table border="1" style="width: 35px; height: 29px;"></table>

Maksymalna płasawica:

- 0 = brak
- 1 = niewielka/okresowa
- 2 = łagodna/regularnie występująca lub umiarkowana/okresowa
- 3 = umiarkowana/regularnie występująca
- 4 = wyraźna/występuje przez dłuższe okresy czasu

Twarz	<table border="1" style="width: 35px; height: 29px;"></table>
BOL	<table border="1" style="width: 35px; height: 29px;"></table>
Trunk	<table border="1" style="width: 35px; height: 29px;"></table>
RUE	<table border="1" style="width: 35px; height: 29px;"></table>
LUE	<table border="1" style="width: 35px; height: 29px;"></table>
RLE	<table border="1" style="width: 35px; height: 29px;"></table>
LLE	<table border="1" style="width: 35px; height: 29px;"></table>

Chód

- 0 = normalny chód, chód na wąskiej podstawie
- 1 = chód na szerokiej podstawie i/lub powolny
- 2 = chód na szerokiej podstawie, chodzi z trudnością
- 3 = chodzi tylko z czyjąś pomocą
- 4 = nie jest w stanie wykonać ćwiczenia



REGISTRY
UNIFIED HUNTINGTON'S DISEASE RATING SCALE '99 - MOTOR ASSESSMENT

Miejsce badania:

Prowadzący:

--	--	--	--

Pacjent:

Data badania:

D	D	M	M	Y	Y	Y	Y		

Należy odpowiedzieć na wszystkie pytania.
Jeśli brak informacji (unavailable), proszę wstawić „U”. Jeśli „nie dotyczy”, proszę wstawić „N”.

Chód stopa za stopą (chód tip-topami)

- 0 = normalny przez 10 kroków
- 1 = 1 do 3 zejść z prostej linii
- 2 = >3 zejścia z prostej linii
- 3 = nie potrafi zakończyć testu
- 4 = nie potrafi podejść do testu

Test retropulsji:

- 0 = normalne
- 1 = szybko wraca do równowagi
- 2 = upadnie, jeśli go ktoś nie złapie
- 3 = ma tendencje do nagłego upadania
- 4 = nie potrafi stać

Pewność diagnostyczna

Poziom pewności diagnostycznej:

- 0 = Normalna (brak nieprawidłowości)
- 1 = nieswoiste nieprawidłowości motoryczne (mniej niż 50 % pewności)
- 2 = nieprawidłowości motoryczne mogą być objawami HD (50 - 89 % pewności)
- 3 = nieprawidłowości motoryczne są najprawdopodobniej objawami HD (90 - 98 % pewności)
- 4 = nieprawidłowości motoryczne są niedwuznacznymi objawami HD \geq 99 % pewności)



REGISTRY UNIFIED HUNTINGTON'S DISEASE RATING SCALE '99 - MOTOR ASSESSMENT

Study Site:

Examiner:

--	--	--	--

Subject:

Date info obtained:

D	D

 .

M	M

 .

Y	Y	Y	Y	Y	Y

Należy odpowiedzieć na wszystkie pytania.

Jeśli brak informacji (unavailable), proszę wstawić „U”. Jeśli „nie dotyczy”, proszę wstawić „N”.

Podpowiedzi:

Śledzenie wzrokiem poruszającego się obiektu

Ocenie powinien podlegać zakres około 20° z obiektem, który przemieszcza się powoli, tj. $\leq 10^\circ$ na sekundę co odpowiada przemieszczeniu obiektu od jednego ramienia do drugiego w czasie 2 sekund.

Inicjowanie ruchu sakadowego

Ocenie powinien podlegać zakres około 20°, tak jak w przypadku badania śledzenia wzrokiem poruszającego się obiektu. Ruch sakadowy powinien być wywołany dźwiękiem (pstryknięcie palcami) lub ruchem (poruszanie palcami), ale nie przez komendę ustną, aby spojrzeć w prawo lub w lewo.

Prędkość ruchu sakadowego

Ocenie powinien podlegać większy zakres, ok. 30°, aby dało się wskazać niekompletny zakres wykonania ćwiczenia.

Wystawianie języka

Sugestia: Proszę poprosić uczestników o szerokie otwarcie ust podczas badania gardła z użyciem latarki. Następnie proszę poprosić pacjentów, aby wystawili język daleko za przednie zęby, trzymając otwartą buzię, oraz trzymać go wystawionym, tak długo ile Tobie, jako osobie przeprowadzającej test, zajmie głośne liczenie od 1 do 10. Należy poinformować uczestników badania, że wolno im powstrzymać języka, za pomocą przygryzienia go, przed powrotem na swoje miejsce.

Uderzenia palcami

Uczestnika badania ma za zadania uderzać kciukiem o palec środkowy w szybkim tempie, z największą amplitudą, każdą dłonią oddzielnie.

Pronacja i supinacja ręki

Uczestnik badania ma za zadanie naprzemiennie uderzać dloniową i grzbietową częścią jednej dłoni o drugą dłoń. Użyj drugiej dłoni jako celu, zamiast innej powierzchni, takiej jak np. noga pacjenta lub powierzchnia stołu. Badany powinien wykonać to ćwiczenie jak najszybciej **w 5-sekundowych przerwach**. Ćwiczenie ocenia się na podstawie stopnia występującego spowolnienia i nieregularności.

Luria

Sekwencja pięść-ręka-dłoń – Powiedz *Czy potrafisz tak zrobić?* Osoba przeprowadzająca badanie z ręki leżącej na płaskiej powierzchni (lub na udzie) formuje pięść i powtarza następującą sekwencję: pięść, bok, płasko (NIE POWTARZAJ TEGO NA GŁOS). Patrz, aby upewnić się, że badany potrafi powtórzyć każdy krok. Proszę kontynuować to zadanie złożone z 3 kroków przez 1-2 minuty do uzyskania przez badanego sprawności. Kiedy już badany będzie wykonywał ćwiczenie równocześnie z Tobą, powiedz *Bardzo dobrze, nie przestawaj, ja przestaję*. Rozprostuj swoją rękę i zacznij mierzyć czas wykonywania sekwencji przez badanego. Sekwencję można zaliczyć jedynie w przypadku, gdy badający nie pomaga, a sekwencja jest wykonana w odpowiedniej kolejności. Policznik kompletne sekwencje i zapisz wynik. Jeśli uczestnikowi badania nie udało się zakończyć ani jednej sekwencji w czasie 10

sekund, podejmij następujące kroki: Powiedz *Spróbujmy jeszcze raz. PIĘŚĆ; BOK; PŁASKO*. Przyglądaj się, aby się upewnić, że badany potrafi powtórzyć każdy krok. Stosując komendy ustne, zacznij wykonywanie sekwencji na nowo i poproś uczestnika badania: *Rób to, co ja. Pięść, Bok, Płasko* (powtarzaj cały czas wykonując ćwiczenie). Kontynuuj wykonywanie ćwiczenia Luria 3-kroków. Kiedy badanemu uda się już dołączyć do Ciebie, powiedz: *bardzo dobrze, rób dalej, ja przestanę*. Rozprostuj rękę i zacznij mierzyć czas sekwencji badanego. Sekwencję można zaliczyć jedynie w przypadku, gdy badający nie pomaga, a sekwencja jest wykonana w odpowiedniej kolejności. Policznik kompletne sekwencje i zapisz wynik.

Szytywność - ramiona

Szytywność ocenia się na podstawie pasywnego ruchu ramion, kiedy uczestnik badania jest zrelaksowany i przebywa w pozycji siedzącej.

Bradykinezja - ciało

Należy obserwować badanego podczas wykonywania spontanicznych czynności takich jak chodzenie, siadanie, wstawianie z krzesła oraz wykonywanie ćwiczeń podczas badania. Wynik oparty jest na ogólnym wrażeniu badającego.

Maksymalna dystonia

Maksymalną dystonię w tym badaniu definiuje się jako tendencję do przyjęcia ułożenia wzdłuż osi. Należy **obserwować** pacjenta podczas badania, tj. **bez wykonywania żadnych manewrów**, które mogłyby spowodować pojawianie się tych objawów. Maksymalną dystonię można zazwyczaj zaobserwować podczas wykonywania wymagających ćwiczeń ruchowych, takich jak podczas testu chodu tip-topami. Przy ocenie dystonii, dystonię twarzy (kurcz powiek, otwieranie i zamykanie szczęk) należy



REGISTRY

UNIFIED HUNTINGTON'S DISEASE RATING SCALE '99 - MOTOR ASSESSMENT

zaliczyć w ocenie dotyczącej **tulowia**. W miejscu na komentarze proszę zaznaczyć, jakie podtypy dystonii (kurcz powiek, kręczy) zawarte zostały w ocenie dystonii tułowia. **RUE** oznacza prawą górną kończynę, **LUE** oznacza lewą górną kończynę, **RLE** oznacza prawą dolną kończynę, **LLE** oznacza lewą dolną kończynę.

Maksymalna płasawica

Termin maksymalna płasawica odnosi się tutaj do ruchów, nie do postawy. Należy swobodnie obserwować uczestnika badania, tj. bez prowokowania takich ruchów. Maksymalną płasawicę można zazwyczaj zaobserwować podczas wykonywania wymagających ćwiczeń ruchowych, takich jak podczas testu chodu tip-topami. Płasawice ocenia się odnośnie do konkretnych części ciała. **BOL** oznacza policzkowo-ustno-językowa, **RUE** oznacza prawą kończyną górną, **LUE** oznacza lewą kończyną górną, **RLE** oznacza prawą kończyną dolną, **LLE** oznacza lewą kończyną dolną. Proszę napisać, czy płasawica jest bardziej dystalna, czy proksymalna (np. bardziej dystalna niż proksymalna).

Chód

Należy obserwować pacjenta, który idzie przez około 9 metrów tak szybkim krokiem, jak tylko potrafi, później zawraca i pokonuje taki sam dystans.

Chód stopa za stopą (chód tip-topami)

Należy poprosić badanego, aby przeszedł dziesięć kroków w linii prostej, ustawiając jedną stopę za drugą (dokładnie, ale bez pośpiechu), tj. pięta ma dotykać palców drugiej stopy. Należy zliczać nieprawidłowości chodu od linii startu.

Test pociągnięcia do tyłu

Badanie polega na sprawdzeniu reakcji uczestnika badania na nagłe przesunięcie do tyłu spowodowane pociągnięciem za ramię, kiedy badany stoi z otwartymi oczami i lekko rozstawionymi stopami. Test pociągnięcia za ramię musi być wykonany szybkim zdecydowanym ruchem wykonanym po ostrzeżeniu badanego. Pacjent powinien być rozluźniony, stać z lekko rozstawionymi stopami i nie powinien pochylać się przodu. Jeśli osoba przeprowadzająca badanie czuje opór, kiedy położy ręce na ramionach badanego, należy poprosić badanego, aby stał prosto i się nie pochylał do przodu. Badający powinien poprosić pacjenta, żeby ten zrobił krok do tyłu, aby uniknąć przewrócenia się. Osoby przeprowadzające badanie muszą złapać pacjentów, którzy zaczynają upadać.



REGISTRY UNIFIED HUNTINGTON'S DISEASE RATING SCALE '99 - BEHAVIOUR ASSESSMENT

Miejsce badania:

Prowadzący:

--	--	--	--

Uczestnik:

Data badania:

D D M M R R R R

Wszystkie odpowiedzi powinny być uzupełnione.

W przypadku braku informacji, proszę wstawić U (unavailable). Jeśli „nie dotyczy” proszę wstawić N.

Informacje ogólne

--	--	--

Wynik:

Punktacja w skali oceny zaburzeń zachowania

Punktacja w podskalach:

Depresja:

Napęd/Funkcje wykonawcze:

Drażliwość/agresja:

Zaburzenia psychiatryczne:

Ocena zachowania:

Nastroje depresyjne:

Częstotliwość:

- 0 = nigdy, albo prawie nigdy
- 1 = rzadko, mniej niż raz w tygodniu
- 2 = czasami, przynajmniej raz w tygodniu
- 3 = często, kilka razy w tygodniu
- 4 = bardzo często, przez większość czasu

Nasilenie:

- 0 = brak zaburzeń nastroju
- 1 = wątpliwe, niejednoznaczne
- 2 = łagodne, dobrze reaguje na skierowanie myśli na inny tor i na dodawanie otuchy
- 3 = nastrój umiarkowanie depresyjny, daje wyraz swoim zmartwieniom
- 4 = poważne, znaczące cierpienie wpływające na funkcjonowanie

Niskie poczucie własnej wartości/poczucie winy:

Częstotliwość:

- 0 = nigdy, albo prawie nigdy
- 1 = rzadko, mniej niż raz w tygodniu
- 2 = czasami, przynajmniej raz w tygodniu
- 3 = często, kilka razy w tygodniu
- 4 = bardzo często, przez większość czasu

Nasilenie:

- 0 = brak dowodów
- 1 = wzbudza wątpliwości lub niejednoznaczne
- 2 = łagodne, zdecydowanie obecne
- 3 = umiarkowane, odczuwa cierpienie
- 4 = ciężkie



Lęk:

Częstotliwość:

- 0 = nigdy, albo prawie nigdy
- 1 = rzadko, mniej niż raz w tygodniu
- 2 = czasami, przynajmniej raz w tygodniu
- 3 = często, kilka razy w tygodniu
- 4 = bardzo często, przez większość czasu

Nasilenie:

- 0 = brak dowodów
- 1 = wzbudza wątpliwości lub niejednoznaczne
- 2 = łagodne, reaguje na dodawanie otuchy
- 3 = umiarkowane, wpływa na codzienne życie
- 4 = ciężkie, powoduje zdecydowanie ograniczenie czynności



REGISTRY
UNIFIED HUNTINGTON'S DISEASE RATING SCALE '99 - BEHAVIOUR ASSESSMENT

Miejsce badania:

Prowadzący:

--	--	--	--

Pacjent:

Data badania

D	D

 .

M	M

 .

Y	Y	Y	Y

Wszystkie pytania muszą być uzupełnione.

W przypadku braku informacji, proszę wstawić U (unavailable). Jeśli „nie dotyczy” proszę wstawić N.

Myśli samobójcze:

Częstotliwość:

- 0 = nie myśli o samobójstwie, ani o samookaleczeniu
- 1 = rzadko myśli o samobójstwie – rzadziej niż raz w miesiącu
- 2 = czasami myśli o samobójstwie – przynajmniej raz w miesiącu
- 3 = często myśli o samobójstwie – przynajmniej raz w tygodniu
- 4 = często myśli o samobójstwie – czasami przez kilka dni lub tygodni bez przerwy

Nasilenie:

- 0 = brak myśli samobójczych
- 1 = w tej chwili nie myśli, ale rozważa taką opcję
- 2 = miewa myśli samobójcze
- 3 = poważnie zastanawiał się nad samobójstwem, ale nie ma gotowego planu
- 4 = ma plan i aktywnie się do tego przygotowuje

Zachowanie destrukcyjne lub agresywne:

Częstotliwość:

- 0 = nigdy, albo prawie nigdy
- 1 = rzadko, mniej niż raz w tygodniu
- 2 = czasami, przynajmniej raz w tygodniu
- 3 = często, kilka razy w tygodniu
- 4 = bardzo często, przez większość czasu

Nasilenie:

- 0 = dobrze kontroluje swoje zachowanie
- 1 = groźby werbalne albo zastraszające zachowanie
- 2 = umiarkowane zastraszanie fizyczne i werbalne
- 3 = wyraźne zagrożenie fizyczne (umiarkowane agresywne), uderzanie, pchanie, wybuchy słowne
- 4 = wyraźne zagrożenie fizyczne (poważna agresja) uderzanie/bicie, zdecydowany zamiar spowodowania obrażenia

Drażliwość:

Częstotliwość:

- 0 = nigdy, albo prawie nigdy
- 1 = rzadko, mniej niż raz w tygodniu
- 2 = czasami, przynajmniej raz w tygodniu
- 3 = często, kilka razy w tygodniu
- 4 = bardzo często, przez większość czasu

Nasilenie:

- 0 = dobrze kontroluje swoje zachowanie
- 1 = wzbudza wątpliwości lub niejednoznaczne
- 2 = zdecydowane, ale łagodne
- 3 = umiarkowane, inne osoby zmieniają swoje zachowanie, żeby nie irytować pacjenta
- 4 = poważne problemy z drażliwością

Persewercja/myśli obsesyjne:

Częstotliwość:

- 0 = nigdy, albo prawie nigdy
- 1 = rzadko, mniej niż raz w tygodniu
- 2 = czasami, przynajmniej raz w tygodniu
- 3 = często, kilka razy w tygodniu
- 4 = bardzo często, przez większość czasu



REGISTRY
UNIFIED HUNTINGTON'S DISEASE RATING SCALE '99 - BEHAVIOUR ASSESSMENT

Miejsce badania:

--	--	--

Prowadzący:

--	--	--	--

Pacjent:

--	--	--

--	--	--

--	--	--	--

--	--	--	--

Data badania:

--	--

 .

--	--

 .

--	--	--	--	--	--

D D M M Y Y Y Y

Wszystkie pytania muszą być uzupełnione.

W przypadku braku informacji, proszę wstawić U (unavailable). Jeśli „nie dotyczy” proszę wstawić N.

Nasilenie:

- 0 = zawsze myśli w sposób elastyczny
- 1 = wątpliwe lub niejednoznaczne
- 2 = przywiązuje się do pewnych pomysłów, ale łatwo odwrócić jego uwagę
- 3 = umiarkowane – przywiązuje się do pewnych pomysłów, trudno odwrócić jego uwagę
- 4 = poważne - przywiązuje się do pewnych pomysłów, nie reaguje na próby odwrócenia uwagi

Zachowania kompulsywne:

Częstotliwość:

- 0 = nigdy, albo prawie nigdy
- 1 = rzadko, mniej niż raz w tygodniu
- 2 = czasami, przynajmniej raz w tygodniu
- 3 = często, kilka razy w tygodniu
- 4 = bardzo często, przez większość czasu

Nasilenie:

- 0 = zawsze dobrze kontroluje swoje zachowanie
- 1 = niejednoznaczne - pojawiają się łagodne bodźce psychiczne, ale niewystarczająco silne, żeby spowodować działanie
- 2 = łagodne – występują bodźce psychiczne, działa pod ich wpływem, ale potrafi się powstrzymać
- 3 = umiarkowane – występują bodźce psychiczne, działa pod ich wpływem i nie zawsze potrafi się powstrzymać
- 4 = poważne - występują bodźce psychiczne, działa pod ich wpływem i nie potrafi się powstrzymać

Urojenia:

Częstotliwość:

- 0 = brak dowodów
- 1 = rzadko, rzadziej niż raz w miesiącu
- 2 = czasami, przynajmniej raz w miesiącu
- 3 = często, przynajmniej raz w tygodniu
- 4 = bardzo często, czasami przez kilka dni bez przerwy

Nasilenie:

- 0 = brak dowodów
- 1 = miewa myśli urojeniowe, ale nie jest pewien, czy są prawdziwe
- 2 = żywi przekonanie o pewnych ideach, ale dopuszcza myśl, że nie są one zgodne z prawdą
- 3 = jest całkowicie przekonany o prawdziwości swoich urojeń
- 4 = jest całkowicie przekonany, podporządkowuje im swoje zachowanie

Omamy:

Częstotliwość:

- 0 = brak dowodów na występowanie omamów
- 1 = rzadko, rzadziej, niż raz w tygodniu
- 2 = czasami, przynajmniej raz w miesiącu
- 3 = często, przynajmniej raz w tygodniu
- 4 = często, czasami przez kilka dni bez przerwy

Nasilenie:

- 0 = brak dowodów
- 1 = ma omamy, ale wątpi w to, że są prawdziwe
- 2 = jest przekonany o występowaniu omamów, ale dopuszcza myśl o tym, że mogą nie być prawdziwe
- 3 = jest całkowicie przekonany o tym, że omamy są prawdziwe, ale nie działa pod ich wpływem
- 4 = poważne – ma omamy, jest całkowicie przekonany o tym, że są prawdziwe, omamy poważnie wpływają na zachowanie



REGISTRY
UNIFIED HUNTINGTON'S DISEASE RATING SCALE '99 - BEHAVIOUR ASSESSMENT

Miejsce badania:

Prowadzący:

--	--	--	--

Pacjent:

Data badania:

D	D	M	M	Y	Y

Wszystkie pytania muszą być uzupełnione.

W przypadku braku informacji, proszę wstawić U (unavailable). Jeśli „nie dotyczy” proszę wstawić N.

Apatia:

Częstotliwość:

- 0 = nigdy, albo prawie nigdy
- 1 = rzadko, mniej niż raz w tygodniu
- 2 = czasami, przynajmniej raz w tygodniu
- 3 = często, kilka razy w tygodniu
- 4 = bardzo często, przez większość czasu

Nasilenie:

- 0 = brak dowodów
- 1 = wzbudza wątpliwości
- 2 = łagodna apatia - sam nie inicjuje rozmów ani innych działań, ale można zawiązać z nim kontakt
- 3 = umiarkowana apatia – czasami reaguje na próby zaangażowania go w rozmowę/działania
- 4 = ciężka apatia nie można skłonić chorego do udziału w rozmowie lub innych działaniach

Zmiany w zachowaniu:

Czy według badającego pacjent czuje się dezorientowany?

- 1 = tak
- 0 = nie

Czy według badającego pacjent jest otępiały?

- 1 = tak
- 0 = nie

Czy według badającego pacjent ma depresję?

- 1 = tak
- 0 = nie

Czy uczestnik badania wymaga farmakoterapii w leczeniu depresji?

- 1 = tak
- 0 = nie

Czy uczestnik badania wymaga farmakoterapii w leczeniu drażliwości?

- 1 = tak
- 0 = nie

Źródła informacji:

Informacje do skali oceny zachowania uzyskano od:

- 1 = tylko od pacjenta
- 2 = od pacjenta i rodziny/opiekuna



REGISTRY UNIFIED HUNTINGTON'S DISEASE RATING SCALE '99 - BEHAVIOUR ASSESSMENT

Miejsce badania:

--	--	--

Prowadzący:

--	--	--	--

Pacjent:

--	--	--	--	--	--

Data badania:

D	D	M	M	Y	Y	Y	Y

Wszystkie pytania muszą być uzupełnione.

W przypadku braku informacji, proszę wstawić U (unavailable). Jeśli „nie dotyczy” proszę wstawić N.

Wskazówki:

Wynik

Będzie obliczony automatycznie.

Wynik oceny w podskalach

Będzie obliczony automatycznie.

[Dowodami na odczuwanie niepokoju może być martwienie się, panika, uczucie strachu bez wyraźnego powodu.]

Ocena zachowania

Instrukcje: Należy oceniać częstotliwość i nasilenie objawów w przeciągu ostatniego miesiąca.

Częstotliwość i nasilenie należy oceniać oddzielnie jako niezależne kwantyfikatory stwierdzonych objawów. To, że jakiś objaw pojawia się często, nie oznacza, że powinien zostać oceniony wysoko na skali nasilenia (np. można cały czas odczuwać niepokój, ale może być on łagodny). Nasilenie ma na celu ocenić jak bardzo dane zachowanie wpływa na codzienne czynności.

["Zapytam Cię teraz o pewne doświadczenia, z którymi boryka się każdy z nas w pewnym momencie w życiu. Poproszę, żebyś pomógł mi zmierzyć, jak często i z jaką intensywnością doświadczasz niektórych rzeczy."]

Nastroje depresyjne

Zapytaj: Czy w przeciągu miesiąca czułeś się smutny (przygnębiony lub przybity)? Czy Twój nastrój wpłynął na Twoje codzienne zajęcia? Czy zdarzyło Ci się, że robiłeś coś, co zazwyczaj sprawiało Ci przyjemność i nagle odkryłeś, że nie bawisz się przy tym dobrze? Dowodami smutnego nastroju mogą być obserwacje zachowania, np. smutny głos, mina, płaczliwość.

Częstotliwość

"Jak często w przeciągu ostatniego miesiąca byłeś smutny, przygnębiony, przybity?"

Nasilenie

"W jaki sposób Twój nastrój wpłynął na codzienne czynności?" [Dowodami smutnego nastroju mogą być obserwacje zachowania, np. smutny głos, mina, płaczliwość.]

Niskie poczucie własnej wartości/poczucie winy

Zapytaj: Czy w przeciągu ostatniego miesiąca źle się czułeś ze swojego powodu? Czy zdarzyło Ci się pomyśleć lub powiedzieć, że do niczego, albo czy zdarzyło Ci się obwiniać siebie?

Dowodem na niskie poczucie własnej wartości/poczucie winy może być obwinianie się bez powodu, samoponiżenie, łącznie z uważaniem się za złą i nic niewartą osobę.

Niepokój

Zapytaj: Czy w przeciągu ostatniego miesiąca zdarzyło Ci się martwić z powodu różnych rzeczy?

Dowodami na odczuwanie niepokoju może być martwienie się, panika, uczucie strachu bez wyraźnego powodu.

Częstotliwość

"Jak często w przeciągu ostatniego miesiąca zdarzało Ci się zamartwiać?"



Nasilenie

"W jaki sposób nerwowość lub zmartwienia wpłynęły na Twoje codzienne czynności?"

Myśli samobójcze

Zapytaj: Czy od czasu Twojej ostatniej wizyty zdarzyło Ci się myśleć, że nie warto żyć, albo, że byłoby lepiej, gdybyś umarł? Czy myślałeś o tym, żeby zrobić sobie krzywdę lub żeby się zabić? Czy planujesz zrobić sobie krzywdę lub zabić się? Czy poczyniłeś już jakieś kroki w kierunku wykonania tego planu?

Zachowanie destrukcyjne lub agresywne

Zapytaj: Od czasu Twojej ostatniej wizyty czy zdarzyły Ci się wybuchy emocjonalne lub wybuchy temperamentu? Czy zdarzyło Ci się stracić panowanie nad sobą? Czy zdarzyło Ci się coś uderzyć lub popchnąć albo wyrazić swoją złość w sposób fizyczny? Czy groziłeś komuś lub zwracałeś się do kogoś we wrogi sposób? Terminu tego używa się do mówienia o popadaniu w złość i ograniczonej umiejętności panowania nad sobą. Do tego typu zachowań możemy zaliczyć przemoc, agresję, wybuchy słowne, straszenie, przeklinanie lub przemoc słowną.

Częstotliwość

"Czy w przeciągu ostatniego miesiąca zdarzały Ci się wybuchy złości lub wybuchy emocjonalne? Ile razy zdarzyło Ci się stracić panowanie nad sobą?
Within the past month, how often have"

Nasilenie

"Czy używałeś gróźb lub wrogich słów? Czy zdarzyło Ci się coś uderzyć lub popchnąć albo wyrazić swoją złość w sposób fizyczny?"

Drażliwość

Zapytaj: Czy w przeciągu ostatniego miesiąca byłeś niecierpliwy? Czy masz postawę roszczeniową? Czy inni twierdzą, że masz postawę roszczeniową albo, że łatwo się irtujesz lub jesteś nadwrażliwy? Pamiętaj, że ta część badania dotyczy raczej tego z jaką **łatwością** pacjent popada w złość, niż jak bardzo silne są jego wybuchy, gdy straci panowanie nad sobą.

Persewercja/myślenie obsesyjne

Zapytaj: Czy w przeciągu ostatniego miesiąca zdarzało Ci się uporczywie o czymś myśleć? Czy w przeciągu ostatniego miesiąca zdarzało się, że dręczyły Cię jakieś myśli, obrazy, obawy, które cały czas powracały wbrew Twojej woli? Ta część badania ma za zadanie ocenić brak elastyczności w myśleniu lub persewercję.

Częstotliwość

"Jak często w przeciągu ostatniego miesiąca zdarzało Ci się uporczywie o czymś myśleć? Jak dręczyły Cię jakieś myśli, obrazy, obawy, które cały czas powracały wbrew Twojej woli?"



REGISTRY UNIFIED HUNTINGTON'S DISEASE RATING SCALE '99 - BEHAVIOUR ASSESSMENT

Miejsce badania:

Prowadzący:

--	--	--	--

Pacjent:

Data badania:

D	D	.	M	M	.	Y	Y	Y	Y

Wszystkie pytania muszą być uzupełnione.

W przypadku braku informacji, proszę wstawić U (unavailable). Jeśli „nie dotyczy” proszę wstawić N.

Nasilenie

"W jaki sposób powtarzające się myśli wpływają na Twoje codzienne życie?"

Zachowania kompulsywne

Zapytaj: Czy w przeciągu ostatniego miesiąca zdarzało Ci się o czymś nieustannie myśleć? Czy nie możesz powstrzymać się od robienia pewnych rzeczy? Na przykład, czy cały czas myjesz ręce, albo czy liczysz do pewnej liczby, albo cały czas sprawdzasz, czy drzwi są dobrze zamknięte?

Ta część badania ma za zadanie sprawdzić występowanie czynności, które się powtarzają, są celowe i intencjonalne.

Częstotliwość

"Jak często w przeciągu ostatniego miesiąca zdarzyło Co się robić cały czas to samo (liczyć, myć, sprawdzać)?"

Nasilenie

"W jaki sposób powtarzające się myśli wpływają na Twoje codzienne życie?"

Urojenia

Zapytaj: Zapytam Cię o nietypowe doświadczenia, które ludzie czasami mają. Czy od Twojej ostatniej wizyty wydawało Ci się, że ludzie się na Ciebie uwzięli, albo, że Cię kontrolują? Czy wydaje Ci się, że masz jakieś wyjątkowe moce lub znaczenie, albo, że to, co jest zawarte w książkach, telewizji i radiu odnosi się do Ciebie? Czy doświadczasz czegoś niezwykłego, o co Cię nie zapytałem/am? Urojenia to utrwalone fałszywe przekonania, które nie są powszechną częścią wspólnej kultury.

Częstotliwość

"Jak często wydaje Ci się, że ludzie się na Ciebie uwzięli, albo Cię kontrolują, bądź też jesteś wobec innych bardzo podejrzliwy? Czy posiadasz wyjątkowe moce lub znaczenie?"

Nasilenie

"Kiedy masz podejrzenia (chodzi o urojenia), czy potrafisz przekonać sam siebie, że nie są racjonalne?" [Nasilenie powinno odzwierciedlać wpływ zachowania na zdolność pacjenta do wykonywania codziennych czynności, tj. wpływać na dokonywane wybory.]

Omamy

Zapytaj: Czy od czasu Twojej ostatniej wizyty zdarzyło Ci się słyszeć rzeczy, których inni nie słyszeli, takie jak hałasy lub głosy szepczących lub mówiących na głos ludzi? Czy miałeś kiedyś jakąś wizję lub widziałeś rzeczy, których inni nie potrafili zobaczyć? Czy zdarzały się jakieś inne dziwne doznania, które odczuwałeś, np. za pomocą zmysłu dotyku, powonienia, czy smaku? Omamy to doznania, które powstają bez udziału fizycznego bodźca (np. słyszenie głosów, kiedy nikogo nie ma w pokoju).

Apatia

Zapytaj: Czy w przeciągu ostatniego miesiąca zauważyłeś, że przestały Cię interesować rzeczy, które wcześniej były dla Ciebie ważne? Czy często siedzisz i nie nie robisz? Czy masz taką samą ochotę, jak kiedyś, próbować nowych rzeczy, zaczynać nowe rzeczy? Apatia to brak **zainteresowania** lub **zaangażowania emocjonalnego** i różni się od **braku odczuwania przyjemności** (*ang.* anhedonia), która odnosi się do braku umiejętności odczuwania przyjemności. W zachowania apatia uwidacznia się w **zaniedbywaniu higieny**, byciu nieaktywnym, siedzeniu beczynnie, **nie odzywaniu się**, chyba że ktoś nam karze, bycie zdawkowym podczas rozmów, **nieinicjowaniu rozmowy**. Jeśli jest to możliwe to pytanie powinno być **kierowane do** osoby towarzyszącej choremu.

Zmiany w zachowaniu

Ta część badania ma za zadanie ocenić, czy w zachowaniu pacjenta zaszły konkretne zmiany, które stanowią pewne linie graniczne w jego zachowaniu.

Czy według prowadzącego badanie pacjent jest zdezorientowany?

Dezorientacja to występujące z przerwami lub ciągle niezorganizowane myślenie, zaburzenia postrzegania lub brak orientacji w czasie, miejscu, mylenie osób.

Czy według prowadzącego badanie pacjent jest otepiały?

Otepienie to postępujące upośledzenie pamięci, myślenia abstrakcyjnego lub osądu, które przeszkadza w pracy czy kontaktach z innymi ludźmi oraz w związkach.

Czy według prowadzącego badanie pacjent ma depresję?

Depresję definiuje się jako trwały nastrój depresyjny, brak odczuwania przyjemności lub oznaki wegetatywne, które zakłócają codzienne funkcjonowanie.



European HD Registry

STRONA 1: TEST STROOP'A – INSTRUKCJE NAZYWANIE KOLORÓW

Czas:

45 sekund

Instrukcje:

Wręcz pacjentowi kartę z kolorowymi prostokątami i powiedz,

‘Proszę popatrzeć na prostokąty w górnym rzędzie i nazwać kolor każdego prostokąta od strony lewej do prawej; każdy czerwony, zielony lub niebieski’.

Przypadkowo badana/y może nieprawidłowo rozpoznać kolor (np.: nazwać niebieski prostokąt „purpurowym”). Poinformuj badanego że trzy kolory używane w teście to czerwony, zielony i niebieski. Jeśli badany nie może rozpoznać kolorów, przerwij test. Kontynuuj wskazując drugi rząd i powiedz,

‘Zaczynij tutaj i przechodź wzdłuż rzędów ze strony lewej na prawą bez przeskakiwania prostokątów. Nazywaj kolory tak szybko jak możesz. Gdy skończysz wszystkie rzędy w teście powiem Ci abyś zakończył, natychmiast rozpocznij od początku (wskaz na pierwszy prostokąt w części testowej). Start!’

Rozpocznij pomiar czasu i śledź wzór odpowiedzi na formularzu odpowiedzi zatytułowanym „Test Stroop’a – ocena nazywania kolorów”. Powiedz, **‘Stop’** po 45 sekundach i poprowadź linię na formularzu odpowiedzi za ostatnim zadaniem wykonanym przez badanego. Jeżeli badany wypełnił całą stronę i rozpoczyna następną, zaznacz ostatnie zadanie wykonane przez badanego i napisz że ona/on pracował na kolejnej stronie.

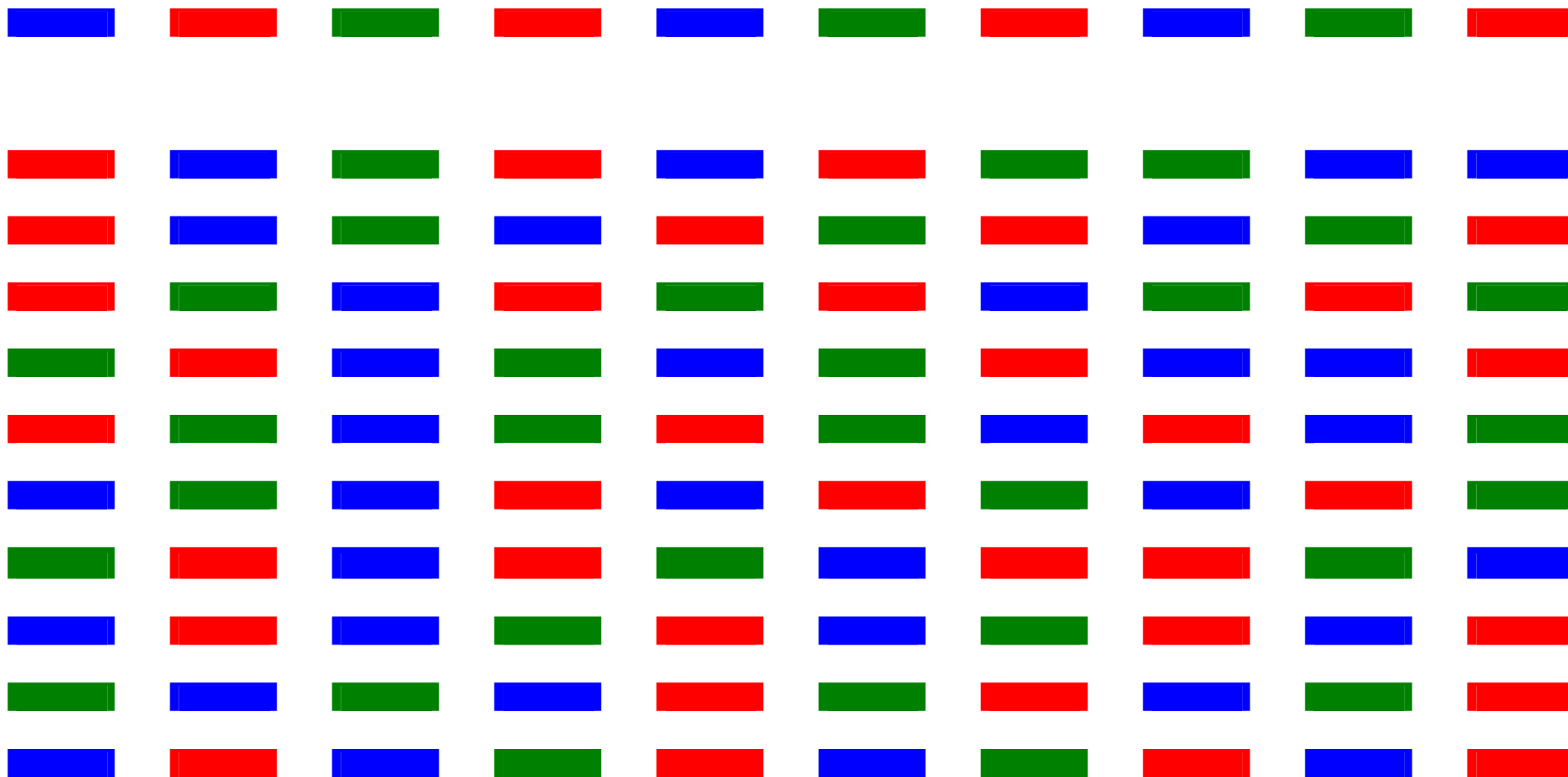
Punktacja:


Suma wszystkich kolorowych prostokątów prawidłowo nazwanych. Błędy poprawione przez badanego są liczone jako odpowiedzi poprawne. Zakreśl błędy i nie zliczaj ich do całkowitej punktacji.



STRONA 1: TEST STROOP'A – STYMULOWANIE NAZYWANIA KOLORÓW

Część ćwiczebna:



 European HD Registry	<i>OŚRODEK</i>	<i>NUMER PACJENTA</i>	<i>NAZWISKO</i>	<i>STRONA</i>
	<input type="text"/>	<input type="text"/> - <input type="text"/> - <input type="text"/> <i>DATA (DD.MM.RR)</i> <input type="text"/> . <input type="text"/> . <input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>

STRONA 1: TEST STROOP'A – OCENA NAZYWANIA KOLORÓW

CZERWONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>
CZERWONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>
CZERWONY <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>
ZIELONY <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>
CZERWONY <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>
NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>
ZIELONY <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>
NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>
ZIELONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>
NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>

Liczba prawidłowych:

Liczba błędów:

Liczba błędów skorygowanych przez badanego:



European HD Registry

STRONA 2: TEST STROOP'A – INSTRUKCJE CZYTANIA WYRAZÓW

Czas:

45 sekund

Instrukcje:

Wręcz pacjentowi kartę z nazwami kolorów wydrukowanymi w kolorze czarnym i powiedz,

'Proszę przeczytać wyrazy w górnym rzędzie, czytać nazwy kolorów (czerwony, zielony, niebieski), które są wydrukowane w kolorze czarnym'.

Jeśli badany nie może przeczytać wyrazów, przerwij test.

Kontynuuj wskazując drugi rząd i powiedz,

'Zacznij tutaj i przechodź wzdłuż rzędów ze strony lewej na prawą bez przeskakiwania wyrazów. Czytaj nazwy kolorów tak szybko jak możesz. Start!'

Rozpocznij pomiar czasu i śledź wzór odpowiedzi na formularzu odpowiedzi zatytułowanym „Test Stroop'a – ocena czytania wyrazów”. Powiedz, **'Stop'** po 45 sekundach i poprowadź linię na formularzu odpowiedzi za ostatnim zadaniem wykonanym przez badanego. Jeżeli badany wypełnił całą stronę i rozpoczyna następną, zaznacz ostatnie zadanie wykonane przez badanego i napisz że ona/on pracował na kolejnej stronie.

Punktacja:


Suma wszystkich wyrazów prawidłowo przeczytanych. Błędy poprawione przez badanego są liczone jako odpowiedzi poprawne. Zakreśl błędy i nie zliczaj ich do całkowitej punktacji.



STRONA 2: TEST STROOP'A – STYMULOWANIE CZYTANIA WYRAZÓW

Część ćwiczebna:

CZERWONY	ZIELONY	NIEBIESKI	ZIELONY	CZERWONY	NIEBIESKI	NIEBIESKI	ZIELONY	CZERWONY	ZIELONY
CZERWONY	NIEBIESKI	ZIELONY	CZERWONY	NIEBIESKI	CZERWONY	ZIELONY	ZIELONY	NIEBIESKI	NIEBIESKI
CZERWONY	NIEBIESKI	ZIELONY	NIEBIESKI	CZERWONY	ZIELONY	CZERWONY	NIEBIESKI	ZIELONY	CZERWONY
CZERWONY	ZIELONY	NIEBIESKI	CZERWONY	ZIELONY	CZERWONY	NIEBIESKI	ZIELONY	CZERWONY	ZIELONY
ZIELONY	CZERWONY	NIEBIESKI	ZIELONY	NIEBIESKI	ZIELONY	CZERWONY	NIEBIESKI	NIEBIESKI	CZERWONY
CZERWONY	ZIELONY	NIEBIESKI	ZIELONY	CZERWONY	ZIELONY	NIEBIESKI	CZERWONY	NIEBIESKI	ZIELONY
NIEBIESKI	ZIELONY	NIEBIESKI	CZERWONY	NIEBIESKI	CZERWONY	ZIELONY	NIEBIESKI	CZERWONY	ZIELONY
ZIELONY	CZERWONY	NIEBIESKI	CZERWONY	ZIELONY	NIEBIESKI	CZERWONY	CZERWONY	ZIELONY	NIEBIESKI
NIEBIESKI	CZERWONY	NIEBIESKI	ZIELONY	CZERWONY	NIEBIESKI	ZIELONY	CZERWONY	NIEBIESKI	CZERWONY
ZIELONY	NIEBIESKI	ZIELONY	NIEBIESKI	CZERWONY	ZIELONY	CZERWONY	NIEBIESKI	ZIELONY	CZERWONY
NIEBIESKI	CZERWONY	NIEBIESKI	ZIELONY	CZERWONY	NIEBIESKI	ZIELONY	CZERWONY	NIEBIESKI	CZERWONY

 European HD Registry	<i>OŚRODEK</i>	<i>NUMER PACJENTA</i>	<i>NAZWISKO</i>	<i>STRONA</i>
	<input type="text"/>	<input type="text"/> - <input type="text"/> - <input type="text"/> <i>DATA (DD.MM.RR)</i> <input type="text"/> . <input type="text"/> . <input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>

STRONA 2: TEST STROOP'A – OCENA CZYTANIA WYRAZÓW

CZERWONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>
CZERWONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>
CZERWONY <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>
ZIELONY <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>
CZERWONY <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>
NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>
ZIELONY <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>
NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>
ZIELONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>
NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	ZIELONY <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>	NIEBIESKI <input type="checkbox"/>	CZERWONY <input type="checkbox"/>

Liczba prawidłowych:

Liczba błędów:

Liczba błędów skorygowanych przez badanego:



European HD Registry

STRONA 3: TEST STROOP'A – INSTRUKCJE INTERFERENCJA

Czas:

45 sekund

Instrukcje:

Wręcz pacjentowi kartę z wyrazami wydrukowanymi w różnych kolorach. Powiedz,

'Na tej kartce są wyrazy napisane kolorowym tuszem, ale jak widzisz poszczególne wyrazy są napisane niewłaściwym kolorem tuszu. Na przykład tu jest wyraz 'czerwony' napisany tuszem niebieskim (wskaż na pierwszy wyraz w górnej linii) a tutaj jest wyraz 'zielony' napisany czerwonym tuszem (wskaż drugi wyraz w górnej linii). Proszę przejrzuj wyrazy w górnej linii, mówiąc mi jakim kolorem tuszu są one napisane. Ignoruj słowa, powiedz mi tylko jaki widzisz kolor tuszu'.

Może być konieczne dodatkowe wyjaśnienie instrukcji żeby nazywać kolory a nie czytać wyrazy. Jeśli badany po wielu próbach nie wykazuje tendencji do zrozumienia zadania należy je zakończyć. Should the examinee fail to show an understanding of the task after several attempts, discontinue the task. Zauważ proszę, że osoby badane popełniają jeden lub dwa błędy w rzędzie ćwiczebnym nabywając odpowiednich zdolności do wykonania testu właściwego. Nie interpretuj powyższych drobnych błędów jako wskaźnika niezrozumienia zadania. Gdy będzie jasne że badany rozumie zadanie, kontynuuj wskazując drugą linię i powiedz,

'Zaczynij tutaj i przechodź wzdłuż rzędów ze strony lewej na prawą bez przeskakiwania wyrazów. Pamiętaj żeby ignorować wyrazy i podawać tylko kolor tuszu który widzisz. Start!'

Rozpocznij pomiar czasu i śledź wzór odpowiedzi na formularzu odpowiedzi zatytułowanym „Test Stroop’a – ocena interferencja”. Powiedz, **'Stop'** po 45 sekundach i poprowadź linię na formularzu odpowiedzi za ostatnim zadaniem wykonanym przez badanego.

Scoring:

Suma wszystkich kolorowych wyrazów prawidłowo zidentyfikowanych. Błędy poprawione przez badanego są liczone jako odpowiedzi poprawne. Zakreśl błędy i nie zliczaj ich do całkowitej punktacji.



STRONA 3: TEST STROOP'A – STYMULOWANIE INTERFERENCJA

Część cwiczebna:

CZERWONY	ZIELONY	NIEBIESKI	ZIELONY	CZERWONY	NIEBIESKI	NIEBIESKI	ZIELONY	CZERWONY	ZIELONY
CZERWONY	NIEBIESKI	ZIELONY	CZERWONY	NIEBIESKI	CZERWONY	ZIELONY	ZIELONY	NIEBIESKI	NIEBIESKI
CZERWONY	NIEBIESKI	ZIELONY	NIEBIESKI	CZERWONY	ZIELONY	CZERWONY	NIEBIESKI	ZIELONY	CZERWONY
CZERWONY	ZIELONY	NIEBIESKI	CZERWONY	ZIELONY	CZERWONY	NIEBIESKI	ZIELONY	CZERWONY	ZIELONY
ZIELONY	CZERWONY	NIEBIESKI	ZIELONY	NIEBIESKI	ZIELONY	CZERWONY	NIEBIESKI	NIEBIESKI	CZERWONY
CZERWONY	ZIELONY	NIEBIESKI	ZIELONY	CZERWONY	ZIELONY	NIEBIESKI	CZERWONY	NIEBIESKI	ZIELONY
NIEBIESKI	ZIELONY	NIEBIESKI	CZERWONY	NIEBIESKI	CZERWONY	ZIELONY	NIEBIESKI	CZERWONY	ZIELONY
ZIELONY	CZERWONY	NIEBIESKI	CZERWONY	ZIELONY	NIEBIESKI	CZERWONY	CZERWONY	ZIELONY	NIEBIESKI
NIEBIESKI	CZERWONY	NIEBIESKI	ZIELONY	CZERWONY	NIEBIESKI	ZIELONY	CZERWONY	NIEBIESKI	CZERWONY
ZIELONY	NIEBIESKI	ZIELONY	NIEBIESKI	CZERWONY	ZIELONY	CZERWONY	NIEBIESKI	ZIELONY	CZERWONY
NIEBIESKI	CZERWONY	NIEBIESKI	ZIELONY	CZERWONY	NIEBIESKI	ZIELONY	CZERWONY	NIEBIESKI	CZERWONY



European HD Registry

OŚRODEK

||_|

NUMER PACJENTA

||_|-_|_|_|-_|_|_|

DATA (DD.MM.RR)

||._|_|. |_|_|

NAZWISKO

||_|_|_|_|

STRONA

||

STRONA 3: TEST STROOP'A – OCENA INTERFERENCJA

NIEBIESKI	<input type="checkbox"/>	ZIELONY	<input type="checkbox"/>	NIEBIESKI	<input type="checkbox"/>	NIEBIESKI	<input type="checkbox"/>	CZERWONY	<input type="checkbox"/>	ZIELONY	<input type="checkbox"/>	CZERWONY	<input type="checkbox"/>	NIEBIESKI	<input type="checkbox"/>	ZIELONY	<input type="checkbox"/>	CZERWONY	<input type="checkbox"/>
ZIELONY	<input type="checkbox"/>	CZERWONY	<input type="checkbox"/>	NIEBIESKI	<input type="checkbox"/>	ZIELONY	<input type="checkbox"/>	NIEBIESKI	<input type="checkbox"/>	CZERWONY	<input type="checkbox"/>	ZIELONY	<input type="checkbox"/>	CZERWONY	<input type="checkbox"/>	NIEBIESKI	<input type="checkbox"/>	ZIELONY	<input type="checkbox"/>
NIEBIESKI	<input type="checkbox"/>	CZERWONY	<input type="checkbox"/>	ZIELONY	<input type="checkbox"/>	NIEBIESKI	<input type="checkbox"/>	CZERWONY	<input type="checkbox"/>	ZIELONY	<input type="checkbox"/>	CZERWONY	<input type="checkbox"/>	NIEBIESKI	<input type="checkbox"/>	ZIELONY	<input type="checkbox"/>	CZERWONY	<input type="checkbox"/>
NIEBIESKI	<input type="checkbox"/>	ZIELONY	<input type="checkbox"/>	CZERWONY	<input type="checkbox"/>	NIEBIESKI	<input type="checkbox"/>	CZERWONY	<input type="checkbox"/>	NIEBIESKI	<input type="checkbox"/>	ZIELONY	<input type="checkbox"/>	CZERWONY	<input type="checkbox"/>	ZIELONY	<input type="checkbox"/>	NIEBIESKI	<input type="checkbox"/>
NIEBIESKI	<input type="checkbox"/>	CZERWONY	<input type="checkbox"/>	ZIELONY	<input type="checkbox"/>	NIEBIESKI	<input type="checkbox"/>	ZIELONY	<input type="checkbox"/>	CZERWONY	<input type="checkbox"/>	ZIELONY	<input type="checkbox"/>	NIEBIESKI	<input type="checkbox"/>	ZIELONY	<input type="checkbox"/>	NIEBIESKI	<input type="checkbox"/>
CZERWONY	<input type="checkbox"/>	NIEBIESKI	<input type="checkbox"/>	ZIELONY	<input type="checkbox"/>	NIEBIESKI	<input type="checkbox"/>	CZERWONY	<input type="checkbox"/>	ZIELONY	<input type="checkbox"/>	CZERWONY	<input type="checkbox"/>	ZIELONY	<input type="checkbox"/>	NIEBIESKI	<input type="checkbox"/>	CZERWONY	<input type="checkbox"/>
CZERWONY	<input type="checkbox"/>	NIEBIESKI	<input type="checkbox"/>	CZERWONY	<input type="checkbox"/>	ZIELONY	<input type="checkbox"/>	CZERWONY	<input type="checkbox"/>	ZIELONY	<input type="checkbox"/>	NIEBIESKI	<input type="checkbox"/>	ZIELONY	<input type="checkbox"/>	CZERWONY	<input type="checkbox"/>	ZIELONY	<input type="checkbox"/>
CZERWONY	<input type="checkbox"/>	NIEBIESKI	<input type="checkbox"/>	CZERWONY	<input type="checkbox"/>	NIEBIESKI	<input type="checkbox"/>	ZIELONY	<input type="checkbox"/>	CZERWONY	<input type="checkbox"/>	NIEBIESKI	<input type="checkbox"/>	ZIELONY	<input type="checkbox"/>	CZERWONY	<input type="checkbox"/>	NIEBIESKI	<input type="checkbox"/>
NIEBIESKI	<input type="checkbox"/>	ZIELONY	<input type="checkbox"/>	NIEBIESKI	<input type="checkbox"/>	CZERWONY	<input type="checkbox"/>	NIEBIESKI	<input type="checkbox"/>	CZERWONY	<input type="checkbox"/>	NIEBIESKI	<input type="checkbox"/>	ZIELONY	<input type="checkbox"/>	CZERWONY	<input type="checkbox"/>	ZIELONY	<input type="checkbox"/>
CZERWONY	<input type="checkbox"/>	NIEBIESKI	<input type="checkbox"/>	ZIELONY	<input type="checkbox"/>	CZERWONY	<input type="checkbox"/>	NIEBIESKI	<input type="checkbox"/>	ZIELONY	<input type="checkbox"/>	NIEBIESKI	<input type="checkbox"/>	ZIELONY	<input type="checkbox"/>	CZERWONY	<input type="checkbox"/>	ZIELONY	<input type="checkbox"/>

Liczba prawidłowych:

Liczba błędów:

Liczba błędów skorygowanych przez badanego:



TEST CYFR – SYMBOLI – INSTRUKCJE

Czas:

90 sekund

Instrukcje:

Położ formularz testu na stole przed badanym i powiedz,

„Proszę popatrz na pola w górnej części formularza. Każde pole w górnym rzędzie zawiera symbol w środku, a każde pole poniżej zawiera cyfrę. Teraz popatrz na następną linię pól (linia pól nie zawierająca cyfr). Proszę zauważyć, że pola w górnym rzędzie zawierają symbole, ale pola w dolnym rzędzie są puste. Twoim zadaniem jest wypełnienie wszystkich pustych pól cyfrą zgodnie z tym jak są sparowane cyfry z symbolami w górnym rzędzie. Na przykład jeśli patrzysz na pierwszy symbol (wskaż pierwszy symbol w górnym rzędzie poniżej klucza), a potem zauważasz klucz zauważasz że jego symbol jest połączony w parę z cyfrą „jeden” (pokaż połączenie w parę). W związku z powyższym powinieneś wpisać „jeden” w to pole (wpisz „1” w pierwsze pole). Następny symbol (wskaż następny symbol) jest połączony w parę z piątką. W związku z powyższym powinieneś wpisać „pięć” w następne pole (wpisz „pięć” w drugie pole). Jaka teraz cyfra powinna być wpisana w następne pole (wskaż trzecie pole)?”

Kiedy badany zacznie rozumieć zadanie, powiedz,

„Dobrze, teraz żeby poćwiczyć, wypełnij pola do podwójnej linii i zatrzymaj się”

Popraw natychmiast błędy popełnione podczas ćwiczenia, wyjaśnij na czym polegały błędy. Powtórz instrukcję i przejrzyj prawidłowe kodowanie pól wypełnionych podczas ćwiczenia jeśli trzeba do momentu aż badany zrozumie zadanie. Jeśli badany nie jest w stanie zrozumieć zadania nie przeprowadzaj testu.


Kontynuuj test mówiąc,

„Gdy powiem „start” wpisz cyfry według instrukcji tak szybko jak potrafisz do czasu aż powiem „stop”. Pracuj tak szybko jak możesz nie opuszczając/przeskakując żadnych pól. Jeśli popełnisz błąd nie wymazuj go tylko napisz poprawną odpowiedź. Pamiętaj aby pracować tak szybko jak potrafisz. Gotowy? Start!”

Zacznij mierzyć czas. Nie pozwól badanemu na pomijanie pól. Po 90 sekundach, powiedz „**Stop!**” Bądź pewien że badany nie kontynuuje zadania po zatrzymaniu pomiaru czasu.

Obliczanie wyniku:

Wynik stanowi liczba poprawnych odpowiedzi w ciągu 90 sekund. Nie wliczaj przykładu do punktacji testu.

 European HD Registry	OŚRODEK _ _	NUMER PACJENTA _ _ - _ _ - _ _ DATA (DD.MM.RR) _ _ . _ _ . _ _	NAZWISKO _ _ _ _ _	STRONA _ _

TEST CYFR – SYMBOLI

SYMBOLE

(÷	┌	┐	└	>	+)	÷
1	2	3	4	5	6	7	8	9

(└	÷	(┌	>	÷	┐	(>	÷	(>	(÷

┐	>	(÷	└	>	┌	┐	(÷	>	÷	┐	┌)

┐	└	+)	(┌	+	┐)	└	÷	÷	┌	┐	+

÷	┐	└	(>	┐	(└	>	+	÷)	┌	>	┐

÷	└)	┌	>	+	┐	└	÷	┌	+	÷	÷)	(

>	÷	+	÷	┌	>	┐	÷	(+	÷	└	>)	┐

÷)	+	÷	┌	+)	└	(÷	÷	(┐	┌	>

└	÷	(>	┐	÷	(>	÷	+	┌	└	┐)	÷

Liczba prawidłowych odpowiedzi



Test fluencji słownej – instrukcje

Czas:

Jedna minuta

Instrukcje:

Powiedz:

„Powień Pani/Panu jedną literę z alfabetu. Chciałbym aby powiedział/a mi Pani/Pan tak dużo słów zaczynających się na tą literę jak Pani/Pan potrafi. Na przykład jeśli ja powiem „R” może mi Pani/Pan podać „ryż”, „radio”, „ryba”...

Proszę nie podawać mi wyrazów zaczynających się wielką literą jak „Robert”, „Rzym”. Proszę również nie używać tych samych słów z innymi końcówkami – na przykład gdy Pani/Pan powie „bieg” proszę nie mówić „bieganie”. Czy są jakieś pytania?”

Odpowiedz na pytania osoby badanej, które Tobie zada, a następnie powiedz:

„Pierwszą literą jest _ - proszę zacząć”

Rozpocznij mierzenie czasu. Pisz wszystkie słowa podane przez badanego w takiej kolejności w jakiej poda, nawet jeśli są niepoprawne czy powtórzone. Zauważ że formularz odpowiedzi zawiera 30 sekundowe bloki; zapisuj odpowiedzi według tych bloków czasowych. Badany powinien zakończyć podawanie słów przed upływem jednej minuty, mobilizuj go do podawania większej ilości słów. Jeśli badany jest cicho przez więcej niż 15 sekund, powiedz:

„Pamiętaj, powiedz mi słowa zaczynające się na literę _ ”


(powiedz literę). Zatrzymaj badanego po jednej minucie. Żeby zacząć z drugą literą powiedz,

„Teraz proszę mi powiedzieć tak dużo wyrazów zaczynających się na literę _ jak Pani/Pan potrafi.”

Zacznij mierzyć czas, daj mu jedną minutę. Z ostatnią literą przeprowadź podobną procedurę.

Obliczanie wyniku:

Wynikiem jest suma prawidłowych odpowiedzi we wszystkich trzech próbach. Słowa nie zaczynające się na określoną literę nie są zliczane jako poprawne. Jeśli badany powtarza słowo należy zliczyć tylko pierwszorazowe podanie danego wyrazu. Jeśli wiele form tego samego słowa jest podanych należy policzyć tylko jedną formę. Słowa gwarowe powszechnie akceptowane słowa potoczne są dozwolone. Homonimy są liczone oddzielnie tylko jeśli badany wskaże alternatywne użycie tego słowa. Słowa, które są prawidłowymi nazwami (np.: „ford”) są akceptowalne tylko wtedy, gdy badany wskaże właściwe użycie słowa. Najlepiej policzyć wyniki najszybciej jak to tylko możliwe ponieważ szybkie pisanie jest często nieczytelne i może stanowić problem aby potem to przeczytać.

 European HD-Registry	<i>OŚRODEK</i>	<i>NUMER PACJENTA</i>	<i>NAZWISKO</i>	<i>STRONA</i>
	_ _	_ _ - _ _ - _ _ <i>DATA (DD.MM.RR)</i> _ _ . _ _ . _ _	_ _ _ _	_ _

TEST FLUENCJI SŁOWNEJ

30 seconds

30-60 seconds

P

SUMA

Suma częściowa

Wtrącenia

Powtórzenia

Sumaryczna liczba słów

--	--



REGISTRY
UNIFIED HUNTINGTON'S DISEASE RATING SCALE '99 - FUNCTIONAL ASSESSMENT

Miejsce badania:

Prowadzący:

--	--	--	--

Pacjent:

Data badania:

D	D	M	M	Y	Y

Wszystkie pytania muszą być uzupełnione.
W przypadku braku informacji, proszę wstawić U (unavailable). Jeśli „nie dotyczy” proszę wstawić N.

Czy opiekę nad badanym można wciąż sprawować w domu?

Źródła informacji:

Czy dane do oceny funkcjonowania pochodziły:

- 1 = tylko od badanego
- 2 = od badanego i rodziny/opiekunów

Skala niezależności

--	--	--

Niezależność badanego podana w skali procentowej:

- 100 = nie wymaga specjalnej opieki
- 95
- 90 = nie wymaga opieki i pomocy w wykonywaniu czynności, jeśli unika trudnych zadań
- 85
- 80 = nie jest już w stanie pracować, tak jak przed chorobą, lub praca wymaga zmiany; nie potrafi wykonywać prac domowych tak, jak przed chorobą, może wymagać pomocy w zajmowaniu się sprawami finansowymi
- 75
- 70 = potrafi samodzielnie się wykąpać; obowiązki domowe potrafi wykonać w ograniczonym stopniu, tj. nie jest już w stanie gotować, używać noży, prowadzić samochodu; nie może się zajmować finansami
- 65
- 60 = wymaga niewielkiej pomocy w ubieraniu się, korzystaniu z toalety, kąpaniu się; jedzenie musi być krojone dla pacjenta
- 55
- 50 = wskazana opieka całodobowa; wymaga pomocy w kąpaniu się, jedzeniu, korzystaniu z toalety
- 45
- 40 = wymaga przebywania w ośrodku opieki; samodzielne jedzenie ograniczone, dieta płynna
- 35
- 30 = pacjent minimalnie pomaga w swoim karmieniu, kąpaniu i korzystaniu z toalety
- 25
- 20 = nie mówi, musi być karmiony
- 15
- 10 = karmienie przez sondę/PEG, całkowita opieka nad pacjentem leżącym
- 5



REGISTRY UNIFIED HUNTINGTON'S DISEASE RATING SCALE '99 - FUNCTIONAL ASSESSMENT

Miejsce badania:

--	--	--

Prowadzący:

--	--	--	--

Pacjent:

--	--	--

Data badania:

D	D	M	M	Y	Y

Wszystkie pytania muszą być uzupełnione.

W przypadku braku informacji, proszę wstawić U (unavailable). Jeśli „nie dotyczy” proszę wstawić N.

Wskazówki:

Wynik oceny funkcjonowania

Zostanie obliczony automatycznie

Czy badany może podjąć normalną pracę zarobkową w swoim zawodzie?

Jeśli badany nie jest w stanie wykonywać pracy, którą wykonywał przez większość życia, proszę zaznaczyć „nie”. Na przykład, jeśli dana osoba pracowała w barze szybkiej obsługi jako kasjer, a po pojawieniu się HD musiała przejść na mniej wymagające stanowisko, odpowiedź będzie również brzmiała „nie”. Jeżeli dana osoba zajmowała się przez całe życie np. prowadzeniem domu, można zapytać, czy potrafi sobie radzić z pracami domowymi tak dobrze, jak kiedyś, czy też może potrzebuje pomocy? Jeśli wymaga pomocy, proszę zaznaczyć „nie”.

Czy badany może podjąć jakąkolwiek pracę zarobkową?

Praca zarobkowa oznacza, że pracownik otrzymuje za nią wynagrodzenie. Pytanie to odnosi się do potencjalnej możliwości podjęcia takiej pracy, nie zaś tego, czy dana osoba rzeczywiście pracuje.

Czy badany może podjąć jakąkolwiek pracę wolontaryjną lub niezarobkową?

Praca wolontaryjna lub niezarobkowa oznacza, że dana osoba nie otrzymuje wynagrodzenia za swoją pracę.

Czy badany potrafi zarządzać swoimi miesięcznymi finansami bez niczyjej pomocy?

Osoba dostarczająca informacji do badania lub pacjent mogą powiedzieć, że badany zawsze miał problemy z samodzielnym radzeniem sobie z miesięcznymi finansami. Aby dowiedzieć się, czy badany potrafi zarządzać finansami bez niczyjej pomocy, można zapytać: ‘W porównaniu z rokiem ubiegłym, czy myślisz, że on/ona gorzej radzi sobie z finansami teraz?’ Inne możliwe pytanie: ‘Czy uważasz, że on/ona lepiej radziła sobie z finansami przed pojawieniem się objawów HD?’ Pytania te, podkreślające zmiany w funkcjonowaniu, mogą pomóc określić obecne umiejętności badanego.

Czy badany może chodzić po codzienne zakupy bez niczyjej pomocy?

Robienie codziennych zakupów bez pomocy oznacza, że badany chodzi do sklepu samodzielnie i kupuje towary. Jeśli badany wymaga pomocy w niesieniu zakupów, ale potrafi je sam zrobić, należy zaznaczyć „tak”.

Czy badany radzi sobie z pieniędzmi jako kupujący podczas prostych zakupów w sklepie?

Badany powinien być w stanie pójść po zakupy i wrócić z prawidłowo odliczoną resztą.

Czy badany może pilnować dzieci bez niczyjej pomocy?

Pilnowanie dzieci, których nie można zostawiać samych, oznacza czynność fizyczną, jak i umysłową. Pytanie nie odnosi się do niemowląt.

Czy badany może kierować pojazdem w sposób bezpieczny i niezależny?

Kierowanie pojazdem w sposób bezpieczny i niezależny oznacza, że inni pasażerowie nie boją się jechać z badanym, a badany wykazuje trzeźwy osąd. Jeśli badany nigdy nie potrafił kierować pojazdem proszę zaznaczyć „nie dotyczy”.

Czy badany może wykonywać prace domowe bez niczyjej pomocy?

Do prac domowych możemy zaliczyć gotowanie, odkurzanie, ścieranie kurzy, wynoszenie śmieci i zmywanie naczyń. Jeśli badany nigdy nie wykonywał żadnych prac domowych, proszę zapytać o sprzątanie po sobie (np. porządkowanie rzeczy wokół siebie, ścielenie łóżka), odwieszanie ubrań. Do prac domowych możemy również zaliczyć lekkie prace w ogrodzie, jeśli należały one do obowiązków badanego.

Czy badany potrafi zrobić pranie/oddać rzeczy do pralni bez niczyjej pomocy?

Jeśli badany tylko składa pranie, ale nie robi nic innego, proszę zaznaczyć „nie”.

Czy badany potrafi przygotować sobie posiłek bez niczyjej pomocy?

Przygotowywanie sobie posiłku może oznaczać zrobienie kanapki, odgrzanie zupy, czy korzystanie z mikrofalówki, jeśli badany robi to samodzielnie. Można zapytać: ‘Czy jeśli badany/a byłby/a zostawiony sam/a, potrafiłby/a przygotować sobie posiłek?’

Czy badany potrafi korzystać z telefonu bez niczyjej pomocy?

Używanie telefonu bez niczyjej pomocy oznacza samodzielne wykonywanie połączeń wychodzących oraz odbieranie telefonu.

Czy badany może samodzielnie brać leki?

Jeśli badany ma leki przygotowane w specjalnym pudełeczku, ale sam/a pamięta o ich wzięciu, należy zaznaczyć „tak”. Jeśli badany nie jest w stanie fizycznie poradzić sobie z braniem leków, należy zaznaczyć „nie”.

Czy badany potrafi jeść bez niczyjej pomocy?

Jeśli badany nie potrafi samodzielnie pokroić jedzenia, wtedy odpowiedź brzmi „nie”.

Czy badany potrafi się ubrać bez niczyjej pomocy?

Jeśli badanemu trzeba przygotować ubrania, ale potrafi się ubrać (aby wyglądać przyzwoicie), należy zaznaczyć „tak”.

Czy badany potrafi wykąpać się bez niczyjej pomocy?

Jeśli badany wymaga pomocy w wejściu do wanny/pod prysznic, ale później kąpie się sam/a, proszę zaznaczyć „tak”.



REGISTRY
UNIFIED HUNTINGTON'S DISEASE RATING SCALE '99 - FUNCTIONAL ASSESSMENT

Miejsce badania:

Prowadzący:

--	--	--	--

Pacjent:

Data badania:

D D M M Y Y Y Y

Wszystkie pytania muszą być uzupełnione.

W przypadku braku informacji, proszę wstawić U (unavailable). Jeśli „nie dotyczy” proszę wstawić N.

Czy badany może korzystać z transportu publicznego, aby się samodzielnie przemieszczać?

Do transportu publicznego zalicza się autobusy i pociągi. Jeśli w okolicy nie ma transportu publicznego, należy zapytać: ‘Czy gdyby transport publiczny byłby dostępny, badany byłby w stanie korzystać z niego bez pomocy?’

Czy badany może się udać pieszo do różnych miejsc w okolicy?

Samodzielne udawanie się w różne miejsca w okolicy oznacza, że badany się nie zgubi. Można zapytać: ‘Czy badany potrafiłby odnaleźć drogę do domu, jeśli znalazłby się na jednej z ulic w okolicy?’

Czy badany potrafi chodzić bez upadania?

Aby zaznaczyć “nie”, upadki muszą mieć miejsce przynajmniej raz w tygodniu. Jednorazowy upadek nie oznacza odpowiedzi “nie”.

Czy badany potrafi chodzić samodzielnie?

Jeśli badany potrzebuje balkoniku lub laski, oznacza to, że potrzebuje pomocy. Jeśli więc nie może chodzić bez urządzeń pomocniczych, należy zaznaczyć „nie”.

Czy opiekę nad badanym można wciąż sprawować w domu?

Opieka w domu oznacza, że dana osoba mogłaby mieszkać w domu, zamiast w instytucji zapewniającej opiekę.

Stopień niezależności badanego podana w skali procentowej

Niezależność podana jest w stopniach odmierzanych co pięć procent; każda kolejna pozycja oznacza mniejszą/większą o pięć wartość. Jeśli zaznaczysz odpowiedź w danym pytaniu, dane procentowe pokażą się w polu Skala Niezależności.



REGISTRY UNIFIED HUNTINGTON'S DISEASE RATING SCALE '99 - TFC

Ośrodek badawczy:
 Badacz:

Uczestnik:
 Data uzyskania informacji: . .
 D D M M R R R R

Wszystkie pozycje powinny zostać uzupełnione. Jeśli nie znasz odpowiedzi, użyj „U”. Jeśli pytanie Ciebie nie dotyczy, użyj „N”.

Informacje ogólne

Ocena funkcjonowania:

Zdolności funkcjonalne

Zawód:

- 0 = niezdolny
- 1 = najprostsze czynności
- 2 = obniżona zdolność do wykonywania wyuczonej pracy
- 3 = w pełni zdolny

Finanse:

- 0 = niezdolny
- 1 = znaczna pomoc
- 2 = niewielka pomoc
- 3 = nie wymaga pomocy

Prace domowe:

- 0 = niezdolny
- 1 = obniżona zdolność
- 2 = w pełni zdolny

Czynności dnia codziennego:

- 0 = całkowita zależność od pomocy innych
- 1 = tylko proste czynności
- 2 = niewielkie upośledzenie wykonywania czynności
- 3 = normalne funkcjonowanie

Poziom opieki:

- 0 = całodobowa specjalistyczna opieka (hospicjum stacjonarne)
- 1 = w domu lub hospicjum domowe
- 2 = w domu

Źródło informacji:

Informacje uzyskane od:

- 1 = wyłącznie uczestnika
- 2 = uczestnika i opiekuna/członka rodziny



REGISTRY UNIFIED HUNTINGTON'S DISEASE RATING SCALE '99 - TFC

Ośrodek badawczy:

Badacz:

--	--	--	--

Uczestnik:

Data uzyskania informacji:

D D M M R R R R

Wszystkie pozycje powinny zostać uzupełnione. Jeśli nie znasz odpowiedzi, użyj „U”. Jeśli pytanie Ciebie nie dotyczy, użyj „N”.

Wskazówki

Wynik skali funkcjonowania

Zostanie wyliczony automatycznie

Zawód

Zdolność uczestnika do podjęcia pracy zarobkowej lub w ramach wolontariatu w stopniu zadowalającym jest oceniana niezależnie od faktu, czy uczestnik w obecnej chwili pracuje. „W pełni zdolny” odnosi się do pracy zarobkowej, aktualnej lub potencjalnej, w której wypełniane są wszystkie oczekiwane na danym stanowisku obowiązki. „Obniżona zdolność do wykonywania wyuczonej pracy” odnosi się do pracy zarobkowej w pełnym lub skróconym wymiarze czasu o ograniczonym zakresie obowiązków w stosunku do wykształcenia i umiejętności uczestnika, które uczestnik wykonuje w stopniu zadowalającym. „Najprostsze czynności” odnosi się do możliwości wykonywania pracy tylko w skróconym wymiarze czasu, aktualnej lub potencjalnej, ze zmniejszona liczbą obowiązków. „Niezdolny” odnosi się do uczestnika, który nie jest zdolny do wykonywania żadnej pracy nawet przy znacznej pomocy i nadzorze.

Finanse

Oceniana na podstawie zaangażowanie uczestnika w finanse swoje i rodziny rozumiane jako dokonywanie wpłat/wypłat na konto bankowe, płacenie rachunków, planowanie wydatków, kupowanie itp. „Nie wymaga pomocy” odnosi się do zadowalającego radzenia sobie ze wszystkimi wymienionymi zadaniami. „Niewielka pomoc” odnosi się do osób, które z tymi zadaniami mają niewielkie kłopoty i wymagają pomoc/nadzoru rodziny lub doradcy finansowego. „Znaczna pomoc” odnosi się do uczestnika, który wymaga baczego nadzoru i pomocy w wykonywaniu zwykłych czynności związanych z finansami. „Niezdolny” odnosi się do uczestnika, który nie byłby zdolny do wykonywania czynności związanych z finansami mimo znacznej pomocy i nadzoru.

Prace domowe

Odnosi się do zdolności uczestnika do wykonywania zwykłych prac domowych takich jak sprzątanie, pranie, zmywanie naczyń, nakrywanie do stołu, gotowanie, koszenie trawnika, odpowiadanie na listy, zaznaczanie aktualnej daty na kalendarzu itp. „W pełni zdolny” odnosi się do pełnej zdolności do ich wykonywania bez pomocy innych. „Obniżona zdolność” odnosi się do obniżonej zdolności wymagającej niewielkiej pomocy lub nadzoru. „Niezdolny” odnosi się do znacznej niezdolności wymagającej pomocy.

Czynności dnia codziennego



Dotyczy takich czynności jak spożywanie posiłków, ubieranie się i mycie. „Normalne funkcjonowanie” odnosi się do sytuacji, w której nie potrzebna jest żadna pomoc. „Niewielkie upośledzenie wykonywania czynności” odnosi się do wykonywania czynności z niewielką pomocą innych. „Tylko proste czynności” odnosi się do takiego upośledzenia wykonywania czynności, które wymaga pomocy i nadzoru w umiarkowanym stopniu. „Całkowita zależność od pomocy innych” odnosi się do znacznej utraty zdolności wykonywania tych czynności wymagającej ciągłego nadzoru i pomocy.

Poziom opieki

Ma na celu określenie najbardziej odpowiednich warunków, w których udzielana jest pomoc dostosowana do wymagań uczestnika. Może to być dom, dom lub hospicjum domowe albo hospicjum stacjonarne.



EUROPEAN HD REGISTRY GLOBAL CLINICAL IMPRESSION SCALE

Ośrodek:

Badający:

--	--	--	--

Uczestnik:

--	--	--	--	--

Data uzyskania danych:

--	--	--	--	--	--	--	--

D D . M M . R R R R

Wszystko powinno być wypełnione. Wpisz U jeśli niedostępne. Wpisz N jeśli nie ma zastosowania.

Nasilenie Objawów Choroby Badanego

Na podstawie przeglądu informacji uzyskanych w trakcie wizyty, uważam że nasilenie objawów choroby mogę ocenić na:

- 1 = normalny, zupełnie zdrowy
- 2 = na granicy choroby
- 3 = lekko chory
- 4 = umiarkowanie chory
- 5 = wyraźnie chory
- 6 = ciężko chory
- 7 = jeden z najbardziej chorych pacjentów
- 0 = nie do oceny



REGISTRY CBI – CLINICAL BURDEN INVENTORY

Data . . (DD.MM.RRRR) Pseudonim - -

Odpowiedzi muszą być udzielone na wszystkie pytania. Wpisz U jeśli informacja jest nieosiągalna. Wpisz N jeśli pytania w danym przypadku nie da się zastosować.

Proszę powiedzieć na ile dobrze każde z poniższych zdań opisuje Pani/a uczucia?

	nie, w ogóle	tylko trochę	dość dobrze	dobrze	dokładnie, całkowicie
	▼	▼	▼	▼	▼
Mój /Moja chory/a potrzebuje mojej pomocy przy wykonywaniu wielu zadań / obowiązków	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Mój/Moja chory/a jest zależny/a ode mnie	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Muszę nieustannie pilnować mojego/ej chorego/ej	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Muszę cały czas pomagać mojemu/ej choremu/ej	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Nie mam ani chwili odpoczynku od moich obowiązków związanych z opieką nad chorym/ą	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Czuję, że omija mnie wiele rzeczy w życiu	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Chciał(a)bym uciec od tej sytuacji	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Moje życie towarzyskie ucierpiało (w związku z opieką nad chorym/ą)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Czuję się wyczerpany/a emocjonalnie opieką nad chorym/ą	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Oczekiwałem/am, że moje życie ułoży się inaczej / moja sytuacja będzie inna	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Nie śpiam wystarczająco dużo	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Moje zdrowie pogorszyło się	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Opieka nad chorym/ą spowodowała pogorszenie mojego zdrowia fizycznego/chorobę somatyczną	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Jestem zmęczony/a fizycznie	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Moje kontakty z członkami rodziny nie są tak dobre jak wcześniej	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Mój wysiłek jako opiekuna nie jest doceniany przez innych członków rodziny	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Miałem/am problemy małżeńskie	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Nie wykonuję swojej pracy/ obowiązków tak dobrze jak wcześniej	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>



REGISTRY CBI – CLINICAL BURDEN INVENTORY

Data . .

(DD.MM.RRRR)

Pseudonim - -

Odpowiedzi muszą być udzielone na wszystkie pytania. Wpisz U jeśli informacja jest nieosiągalna. Wpisz N jeśli pytania w danym przypadku nie da się zastosować.

	nie, w ogóle	tylko trochę	dość dobrze	dobrze	dokładnie, całkowicie
	▼	▼	▼	▼	▼
Żywię urazę do innych krewnych, którzy mogliby mi pomóc, ale tego nie robią	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Czuję się zakłopotany/a z powodu zachowania mojego/ej chorego/ej	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Wstydzę się mojego/ej chorego/ej	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Żywię urazę do mojego/ej chorego/ej	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Czuję się nieswojo, kiedy są u nas goście (znajomi)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Odczuwam złość w kontaktach z moim/ą chorym/ą	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

KWESTIONARIUSZ DOTYCZĄCY OBCIĄŻENIA

WSKAZÓWKI: Poniżej znajduje się lista stwierdzeń, które odnoszą się do tego, jak czasem czują się ludzie opiekujący się innymi osobami. Przy każdym stwierdzeniu proszę zaznaczyć, jak często tak się Pan/i czuje: nigdy, rzadko, czasem, dość często lub prawie zawsze. Nie ma dobrych ani złych odpowiedzi.

1. Czy czuje Pan/i, że Pana/i krewny/a prosi o większą pomoc, niż potrzebuje?
0. Nigdy 1. Rzadko 2. Czasem 3. Dość często 4. Prawie zawsze
2. Czy czuje Pan/i, że ze względu na spędzanie czasu z krewnym/ą nie ma Pan/i wystarczająco dużo czasu dla siebie?
0. Nigdy 1. Rzadko 2. Czasem 3. Dość często 4. Prawie zawsze
3. Czy czuje Pan/i presję z powodu opiekowania się krewnym/ą, równocześnie próbując wypełnić inne zobowiązania wobec rodziny lub w pracy?
0. Nigdy 1. Rzadko 2. Czasem 3. Dość często 4. Prawie zawsze
4. Czy czuje się Pan/i zażenowany/a z powodu zachowania krewnego/ej?
0. Nigdy 1. Rzadko 2. Czasem 3. Dość często 4. Prawie zawsze
5. Czy odczuwa Pan/i złość, gdy przebywa Pan/i z krewnym/ą?
0. Nigdy 1. Rzadko 2. Czasem 3. Dość często 4. Prawie zawsze
6. Czy czuje Pan/i, że Pana/i krewny/a ma obecnie negatywny wpływ na Pana/i stosunki z innymi osobami z rodziny lub z przyjaciółmi?
0. Nigdy 1. Rzadko 2. Czasem 3. Dość często 4. Prawie zawsze
7. Czy martwi się Pan/i o to, co czeka Pana/i krewnego/ą w przyszłości?
0. Nigdy 1. Rzadko 2. Czasem 3. Dość często 4. Prawie zawsze
8. Czy czuje Pan/i, że Pana/i krewny/a jest od Pana/i uzależniony/a?
0. Nigdy 1. Rzadko 2. Czasem 3. Dość często 4. Prawie zawsze
9. Czy odczuwa Pan/i napięcie, gdy przebywa Pan/i z krewnym/ą?
0. Nigdy 1. Rzadko 2. Czasem 3. Dość często 4. Prawie zawsze

10. Czy czuje Pan/i, że Pana/i zdrowie ucierpiało ze względu na Pana/i zaangażowanie w opiekę nad krewnym/ą?
0. Nigdy 1. Rzadko 2. Czasem 3. Dość często 4. Prawie zawsze
11. Czy czuje Pan/i, że ze względu na krewnego/ą nie ma Pan/i tak dużo prywatności, jakby Pan/i chciał/a?
0. Nigdy 1. Rzadko 2. Czasem 3. Dość często 4. Prawie zawsze
12. Czy czuje Pan/i, że Pana/i życie towarzyskie ucierpiało ze względu na opiekowanie się krewnym/ą?
0. Nigdy 1. Rzadko 2. Czasem 3. Dość często 4. Prawie zawsze
13. Czy ze względu na Pana/i krewnego, czuje się Pan/i niekomfortowo, myśląc o odwiedzinach Pana/i przyjaciół?
0. Nigdy 1. Rzadko 2. Czasem 3. Dość często 4. Prawie zawsze
14. Czy czuje Pan/i, że Pana/i krewny/a wydaje się oczekiwać, że będzie się Pan/i nim/nią opiekować, tak, jakby był/a Pan/i jedyną osobą, na której może polegać?
0. Nigdy 1. Rzadko 2. Czasem 3. Dość często 4. Prawie zawsze
15. Czy czuje Pan/i, że nie ma Pan/i wystarczająco dużo pieniędzy, by, poza wszystkimi innymi swoimi wydatkami, opiekować się jeszcze krewnym/ą?
0. Nigdy 1. Rzadko 2. Czasem 3. Dość często 4. Prawie zawsze
16. Czy czuje Pan/i, że nie będzie Pan/i w stanie dłużej opiekować się krewnym/ą?
0. Nigdy 1. Rzadko 2. Czasem 3. Dość często 4. Prawie zawsze
17. Czy czuje Pan/i, że od czasu choroby krewnego/ej stracił/a Pan/i kontrolę nad swoim życiem?
0. Nigdy 1. Rzadko 2. Czasem 3. Dość często 4. Prawie zawsze
18. Czy chciał(a)by Pan/i po prostu zostawić opiekę nad Pana/i krewnym/ą komuś innemu?
0. Nigdy 1. Rzadko 2. Czasem 3. Dość często 4. Prawie zawsze
19. Czy odczuwa Pan/i niepewność odnośnie tego, co zrobić z krewnym/ą?
0. Nigdy 1. Rzadko 2. Czasem 3. Dość często 4. Prawie zawsze

20. Czy czuje Pan/i, że powinien/na Pan/i robić więcej dla krewnego/ej?
0. Nigdy 1. Rzadko 2. Czasem 3. Dość często 4. Prawie zawsze
21. Czy czuje Pan/i, że mógłby Pan/mogłaby Pani lepiej opiekować się krewnym/ą?
0. Nigdy 1. Rzadko 2. Czasem 3. Dość często 4. Prawie zawsze
22. Ogólnie rzecz biorąc, jak bardzo obciążające jest dla Pana/i opiekowanie się krewnym/ą?
0. W ogóle nie jest 1. Trochę 2. Umiarkowanie 3. Dość mocno 4. Ogromnie

Copyright 1983, 1990, Steven H. Zarit i Judy M. Zarit

SKALA OBCIĄŻENIA OPIEKUNA

Podskale:

Obciążenie ogólne: 1,3,4,5,7,10,14,19

Izolacja społeczna: 8,12,22

Rozczarowanie: 2,13,18,20,21

Zaangażowanie emocjonalne: 6,11,16

Otoczenie: 9,15,17

Punktacja:

Niski poziom obciążenia: 1,00 pkt. -1,99 pkt.

Średni poziom obciążenia: 2,00 pkt. – 2,99 pkt.

Wysoki poziom obciążenia: 3,00 pkt.- 4,00 pkt.

Opracowanie wersji polskiej:

Barbara Grabowska- Fudala, Krystyna Jaracz
Zakład Pielęgniarstwa Neurologicznego i Psychiatrycznego
(za zgodą autora Sölve Elmståhl)

W przypadku zastosowania do badań i ewentualnych publikacji należy podać następujące źródła:

- 1) Jaracz K., Grabowska-Fudala B., Górna K., Kozubski W. Caregiving burden and its determinants in Polish caregivers of stroke survivors. Arch Med Sci 2014; 10, 5: 941–950.
- 2) Jaracz K., Grabowska-Fudala B., Górna K., Jaracz J., Moczko J., Kozubski W. Burden in caregivers of long-term stroke survivors: Prevalence and determinants at 6 months and 5 years after stroke. Patient Educ Couns. 2015 Aug;98(8):1011-6.

SKALA OBCIĄŻENIA OPIEKUNA

1. Czy czuje się Pan/i zmęczony i wykończony?

- wcale¹
- rzadko²
- czasami³
- często⁴

2. Czy czuje się Pan/i samotny i odizolowany z powodu choroby krewnego (matki, ojca, dziadka, dziecka, bliskiej osoby)?

- wcale¹
- rzadko²
- czasami³
- często⁴

3. Czy uważa Pan/i, że musi brać na siebie zbyt dużą odpowiedzialność za dobre samopoczucie krewnego?

- wcale¹
- rzadko²
- czasami³
- często⁴

4. Czy czasami czuje Pan/i, że chciałby uciec od całej tej sytuacji, w której się znalazł/a?

- wcale¹
- rzadko²
- czasami³
- często⁴

5. Czy często spotyka się Pan/i z praktycznymi problemami, trudnymi do rozwiązania, podczas opieki nad krewnym?

- wcale¹
- rzadko²
- czasami³
- często⁴

6. Czy kiedykolwiek czuje się Pan/i obrażony lub zły na krewnego?

- wcale¹
- rzadko²
- czasami³
- często⁴

7. Czy uważa Pan/i, że Pana/i zdrowie pogorszyło się w wyniku sprawowania opieki nad krewnym?

- wcale¹
- rzadko²
- czasami³
- często⁴

8. Czy Pana/i życie towarzyskie np. z rodziną, przyjaciółmi zostało ograniczone?

- wcale¹
- rzadko²
- czasami³
- często⁴

9. Czy fizyczne otoczenie utrudnia Panu/i opiekę nad krewnym?

- wcale¹
- rzadko²
- czasami³
- często⁴

10. Czy czuje się Pan/i ograniczony problemami krewnego?

- wcale¹
- rzadko²
- czasami³
- często⁴

11. Czy czuje się Pan/i zakłopotany zachowaniem krewnego?

- wcale¹
- rzadko²
- czasami³
- często⁴

12. Czy choroba Pana/i krewnego uniemożliwiła Panu/i zrealizowanie planów, jakie wcześniej miał Pan/i na ten etap życia?

- wcale¹
- rzadko²
- czasami³
- często⁴

13. Czy uważa Pan/i, że opieka nad krewnym jest męcząca fizycznie?

- wcale¹
- rzadko²
- czasami³
- często⁴

14. Czy uważa Pan/i, że spędza zbyt dużo czasu z krewnym i nie ma czasu dla siebie?

- wcale¹
- rzadko²
- czasami³
- często⁴

15. Czy martwi się Pan/i, że opiekuje się krewnym w niewłaściwy sposób?

- wcale¹
- rzadko²
- czasami³
- często⁴

16. Czy czasem wstydzi się Pan/i zachowania swojego krewnego?

- wcale¹
- rzadko²
- czasami³
- często⁴

17. Czy jest cokolwiek w pobliżu domu Pana/i krewnego, co sprawia trudności w opiece?

- wcale¹
- rzadko²
- czasami³
- często⁴

18. Czy doświadczył Pan/i wyrzeczeń finansowych z powodu opieki nad krewnym?

- wcale¹
- rzadko²
- czasami³
- często⁴

19. Czy uważa Pan/i, że opieka nad krewnym jest męcząca psychicznie?

- wcale¹
- rzadko²
- czasami³
- często⁴

20. Czy ma Pan/i poczucie, że życie potraktowało Pana/ią niesprawiedliwie?

- wcale¹
- rzadko²
- czasami³
- często⁴

21. Czy oczekiwał Pan/i, że życie będzie w tym wieku, inne niż jest teraz?

- wcale¹
- rzadko²
- czasami³
- często⁴

22. Czy unika Pan/i zapraszania przyjaciół (znajomych) z powodu problemów związanych z chorobą krewnego?

- wcale¹
- rzadko²
- czasami³
- często⁴

KWESTIONARIUSZ ZDROWIA PACJENTA-9 (PHQ-9)

Jak często w ciągu ostatnich 2 tygodni dokuczały Panu/Pani następujące problemy? (Proszę zaznaczyć odpowiedź znakiem "✓")	Wcale nie dokuczały	Kilka dni	Więcej niż połowę dni	Niemal codziennie
1. Niewielkie zainteresowanie lub odczuwanie przyjemności z wykonywania czynności	0	1	2	3
2. Uczucie smutku, przygnębienia lub beznadziejności	0	1	2	3
3. Kłopoty z zaśnięciem lub przerywany sen, albo zbyt długi sen	0	1	2	3
4. Uczucie zmęczenia lub brak energii	0	1	2	3
5. Brak apetytu lub przejadanie się	0	1	2	3
6. Poczucie niezadowolenia z siebie — lub uczucie, że jest się do niczego, albo że zawiódł/zawiodła Pan/Pani siebie lub rodzinę	0	1	2	3
7. Problemy ze skupieniem się na przykład przy czytaniu gazety lub oglądaniu telewizji	0	1	2	3
8. Poruszanie się lub mówienie tak wolno, że inni mogliby to zauważyć? Albo wręcz przeciwnie — niemożność usiedzenia w miejscu lub podenerwowanie powodujące ruchliwość znacznie większą niż zwykle	0	1	2	3
9. Myśli, że lepiej byłoby umrzeć, albo chęć zrobienia sobie jakiejś krzywdy	0	1	2	3

FOR OFFICE CODING 0 + + +
=Total Score:

Jeżeli zaznaczył/-a Pan/Pani którekolwiek z problemów, jak bardzo utrudniły one Panu/Pani wykonywanie pracy, zajmowanie się domem lub relacje z innymi ludźmi?

W ogóle nie utrudniły

Trochę utrudniły

Bardzo utrudniły

Niezmiernie utrudniły