

A cerebralis paresis előfordulása és a betegdokumentáció minőségi vizsgálata a Semmelweis Egyetem klinikáin

Barta Hajnalka dr.¹ ■ Terebessy Tamás dr.² ■ Vágó Ildikó dr.³
 Dobi Marianna dr.¹ ■ Simai Adrienn oh.⁴ ■ Andorka Csilla dr.¹
 Hevér Dalma² ■ Szabó Miklós dr.¹

¹Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, I. Gyermekgyógyászati Klinika, Neonatológiai Tanszéki Csoport, Budapest

²Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Ortopédiai Klinika, Gyermekortopédiai Osztály, Budapest

³Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Újszülött, Csecsemő és Gyermek Osztály, Székesfehérvár

⁴Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Budapest

Bevezetés és célkitűzés: A Semmelweis Egyetem klinikáin cerebralis paresis (CP) miatt gondozott gyerekek betegdokumentációjának minőségi ellenőrzését végeztük el.

Módszer: Retrospektív audit vizsgálatunkban a 2005 és 2015 között született, CP-gyanús gyerekek elektronikus kórházi rendszerben rögzített adatait revideáltuk, s ennek során 673, igazoltan CP-vel diagnosztizált esetet regisztráltunk. A fellelhető adatok alapján elvégeztük az esetek klinikai és etiológiai besorolását, valamint ellenőriztük ezen adatok elérhetőségét a betegdokumentációban.

Eredmények: A gyerekek 86%-a rendelkezett a klinikai besorolásra alkalmas dokumentációval. A vizsgálható esetek 90,5%-ában spasticus, 7,8%-ában hypoton, 1,2%-ában dyskineticus és 0,5%-ában ataxiás CP-t írtak le. Az osztályozható spasticus állapotok (az összes spasticus eset 98%-a) között 51% tetraparesis/tetraplegia, 26% diparesis/diplegia és 23% hemiparesis/hemiplegia volt; a maradék 2% topológiai besorolására nem volt elegendő információ a dokumentációban. Az esetek 82%-ában volt meghatározható a súlyosság a Gross Motor Function Classification System skála szerint, 43%-ban I–II., 28%-ban III., 29%-ban IV–V. fokú mozgáskorlátozottságot vélelmeztek. A születési anamnézisre vonatkozó adatokat az esetek 89%-ában találtunk. Koraszülöttség az esetek 55%-ában, perinatalis asphyxia vagy hypoxiás-ischaemiás encephalopathia 31%-ban, agykamrai vagy agyállományi vérzés 27%-ban, ikerterhesség 19%-ban, méhen belüli sorvadás 18%-ban, intrauterin/perinatalis/csecsemőkori infekció 15%-ban, fejlődési rendellenesség 12%-ban, *in vitro* fertilisatio 5%-ban, stroke 3%-ban, CP-vel asszociálható genetikai mutáció pedig 3%-ban szerepelt az anamnézisben. A CP rizikótényezőinek szempontjából negatív anamnézist 16%-ban írtak le.

Következtetés: Audit vizsgálatunk alapján a CP klinikai leírása egységes kritériumok szerint történt, hiányosságokat a klinikai besorolás és az anamnesztikus adatok rögzítése terén észleltünk. Az adatgyűjtés egységesítése céljából javaslatot teszünk az érintett betegek gondozása során regisztrálandó dokumentációs standardra, mely az egységes betegdokumentáció és egy jövőbeli hazai CP-regiszter alapfeltétele.

Orv Hetil. 2020; 161(21): 873–880.

Kulcsszavak: cerebralis paresis, perinatalis inzultus, mozgáskorlátozottság, minőségi ellenőrzés

Prevalence of cerebral palsy and data quality assessment of patient documentation at the Clinics of Semmelweis University

Introduction, aim: Quality control of patient documentation for cerebral palsy (CP) at Semmelweis University.

Method: In our retrospective audit, we revised patient records for all children born between 2005 and 2015, with suspected CP, registering 673 cases with confirmed CP. Based on the available patient data, we assessed clinical and etiological classification of CP and data availability.

Results: Patient records of 86% of children were suitable for clinical classification. Among them, 90.5% were spastic, 7.8% hypotonic, 1.2% dyskinetic and 0.5% ataxic. Among the classifiable spastic cases (98% of all spastic cases), 51% presented with tetraparetic/tetraplegic, 26% diparetic/diplegic and 23% hemiparetic/hemiplegic localization; in the remaining 2%, sufficient data for topological classification was unavailable. Severity assessed on Gross Motor Function Classification System was definable in 82% of cases, 43% showing grade I–II, 28% grade III and 29% grade IV–V impairment. Patient history was specified in 91% of cases. Prematurity was documented in 55%, perinatal asphyxia/hypoxic-ischemic encephalopathy in 31%, intraventricular/intracranial haemorrhage in 27%, multiple births in 19%, intrauterine growth restriction in 18%, intrauterine/perinatal/infancy infection in 15%, congenital malformation in 12%, *in vitro* fertilisation in 5%, stroke in 3% and CP-associated genetic mutation in 3% of cases. Negative patient history was determined in 16% of children.

Conclusions: Our audit established that clinical documentation of CP is performed based on uniform criteria, detecting missing data primarily in clinical classification and patient history. We propose a patient documentation standard in the clinical care of affected children, which is a prerequisite for unified data recording and a future national CP registry.

Keywords: cerebral palsy, perinatal damage, mobility impairment, quality control

Barta H, Terebessy T, Vágó I, Dobi M, Simai A, Andorka Cs, Hevér D, Szabó M. [Prevalence of cerebral palsy and data quality assessment of patient documentation at the Clinics of Semmelweis University]. *Orv Hetil.* 2020; 161(21): 873–880.

(Beérkezett: 2020. január 4; elfogadva: 2020. február 26.)

Rövidítések

AR/IVF = (assisted reproduction/*in vitro* fertilisation) aszisztált reprodukció/szervezeten kívüli megtermékenyítés; BNO = betegségek nemzetközi osztályozása; CP = cerebrális paresis; GMFCS = (Gross Motor Function Classification System) a betegek alapbetegségének súlyosságát leíró rendszer; ICF = (International Classification of Function, Health, and Disability) a működés, egészség és fogyatékoság nemzetközi osztályozása; IUGR = (intrauterine growth restriction) méhen belüli sorvadás; IQ = (intelligence quotient) intelligenciányados; kmn. = külön megnevezés nélkül; KSH = Központi Statisztikai Hivatal; MedSol = elektronikai betegellátó rendszer; NEC = enterocolitis necrotisans; SCPE = (Surveillance of Cerebral Palsy in Europe) Európai Cerebrális Parézis Felügyelet; WHO = (World Health Organization) Egészségügyi Világszervezet

A cerebrális paresis (CP) a gyermekkorban előforduló leggyakoribb motoros károsodás, mely az izomtónus, a testtartás és a mozgás szabályozásának nem progresszív, folyamatosan fennálló zavarával és az egyén tevékenységének következményes károsodásával jár. A kórkép hátterében egy intrauterin, *intra partum* és/vagy *post partum* bekövetkezett inzultus/inzultussorozat áll. A motoros rendszer zavarát gyakran kísérik az érzékelés, az észlelés, a megismerés és a viselkedés zavarai, epilepszia és másodlagos mozgásszervi, ortopédiai elváltozások [1]. A jellemző motoros eltérés alapján a CP három fő klinikai formára osztható: spasticus, ataxiás és dyskineticus formára (korábbi felosztások hypoton formát is megkülönböztettek). A spasticus CP további altípusokra osztható a végtagi érintettség alapján, így megkülönböz-

tetünk szimmetrikus (tetraplegia/tetraparesis és diplegia/diparesis), valamint aszimmetrikus (hemiplegia/hemiparesis, monoplegia/monoparesis és triplegia/triparesis) formákat [2]. A CP súlyosságát elsősorban a hétköznapi életben észlelt korlátozottság szintje adja meg, a gyakorlatban ezt a nagy motoros mozgásokat értékelő *Gross Motor Functional Classification System* (GMFCS) 5 fokozatú skáláján határozzák meg [3]. A CP tüneti kezelésére számos gyógyszeres és ortopéd sebészeti módszer áll rendelkezésre, úgymint a tendinotomia, a baklofennel történő centrális izomrelaxáció vagy a spasticus inakba történő botulinumtoxin-injekció [4]. Mindezek ellenére definitív terápia hiányában a kórkép jelentős terhet ró mind az egészségügyre, gyógypedagógiára és szociális ellátórendszerre, mind pedig az érintett gyermekek családjára, így kiemelt jelentőségű a CP hazai érintettségének feltérképezése.

Európában jelenleg a *Surveillance of Cerebral Palsy in Europe* (SCPE) regiszter gyűjti a CP-ben érintett gyermekek adatait 1998 óta, ennek alapján a CP a gyermekek 1,77%-ét érinti. Az adatgyűjtés bizonyos európai országok bizonyos régióira korlátozódik [5]. A nemzetközi szakirodalom számos adatot közöl arra vonatkozóan, hogy milyen a CP előfordulása és az egyes rizikótényezők megoszlása – különösen a koraszülöttek és az alacsony születési súlyúak körében [5]. Hazai adatokat a CP előfordulásáról egy 2019-ben megjelent hazai publikáció mutat be, amelyben 2,1%-nek véleményezték a CP prevalenciáját, egy kisebb régióra kiterjedő vizsgálat adatai alapján, kitérve az etiológiai és klinikai besorolásra is [6]. Országos körű, valamint a közép-magyarországi régióra kiterjedő vizsgálat a CP gyakoriságáról, rizikóté-

nyezőiről, súlyosságáról és klinikai megjelenési formáiról legjobb tudomásunk szerint még nem történt.

Célkitűzés

Retrospektív audit vizsgálatunkban a 2005 és 2015 között született, a Semmelweis Egyetem klinikáin CP-vel gondozott gyerekek betegdokumentációjának revízióját és minőségi ellenőrzését végeztük el, különös tekintettel a dokumentált esetek klinikai és etiológiai besorolására.

Módszer

A CP-gyanús gyermekek kiszűrése céljából összegyűjtöttük azokat a BNO-kódokat, amelyek CP-diagnózis esetén kódolásra kerülnek a Semmelweis Egyetem klinikáin használatos elektronikai betegellátó rendszerben (MedSol), a következők szerint:

- G8000: Spasticus agyi bénulás,
- G8010: Spasticus kétoldali bénulás,
- G8030: Dyskineticus agyi bénulás,
- G8040: Ataxiás agyi bénulás,
- G8090: Csecsemőkorai agyi bénulás kmn.,
- G8110: Féloldali spasticus bénulás,
- G8190: Féloldali bénulás kmn.,
- G8240: Spasticus tetraplegia,
- G8250: Tetraplegia kmn.,
- M6240: Izomcontractura.

Ezt követően a kiválasztott BNO-kódokkal egyenként lekérdezést végeztünk a MedSol-rendszerben annak kiszűrésére, hogy a 2005 és 2015 között született gyermekek körében hány esetben merült fel a CP gyanúja az egyes BNO-kódok alapján. A lekérdezést szakorvosokkal egyeztetve azon egyetemi klinikákon végeztük el, ahol a CP-vel diagnosztizált gyermekek gondozása folyik: az I. Gyermekgyógyászati Klinikán, a II. Gyermekgyógyászati Klinikán, illetve az Ortopédiai Klinikán.

A CP-gyanús gyermekek kiszűrését követően egyenként revízió alá vettük minden gyermeknek a MedSol-rendszerben található klinikai megjelenéseit, s ennek során négy kérdést tettünk fel:

1. kérdés: A bekódolt BNO-kódokat alátámasztják-e a digitális betegdokumentációban fellelhető, klinikai képalakító és egyéb vizsgálati adatok? Tehát a BNO-kód valóban a CP diagnózisát tükrözi-e? Ennek jelentősége azon esetek kiszűrése, amelyeknél a felsorolt BNO-kód mint felvételi vagy munkadiagnózis szerepelt, de az elvégzett vizsgálatok, valamint a betegség lefolyása alapján a CP diagnózisa végül is elvetésre került.

2. kérdés: A betegdokumentáció alapján meghatározható-e a CP klinikai és súlyossági besorolása, különös tekintettel a paresis típusára és topológiai eloszlására, valamint a GMFCS-skálán kifejezett mozgáskorlátozottságra?

3. kérdés: A betegdokumentáció tartalmazza-e az alapvető anamnesztikus adatokat (gesztációs kor, születési

súly, perinatalis események), és ha igen, milyen etiológiai kategóriákba sorolható a CP?

4. kérdés: A 2. és a 3. pontban felsorolt információk explicit módon (vagyis a klinikai/súlyossági besorolás, illetve az anamnesztikus adat szó szerint fel van tüntetve), vagy csupán implicit módon (vagyis a keresett információ nincs szó szerint feltüntetve, de a betegdokumentáció tartalmából kikövetkeztethető) szerepelnek?

Tekintve, hogy vizsgálatunk egy, a Semmelweis Egyetem klinikáira kiterjedő belső minőségbiztosítási audit vizsgálat, etikai bizottsági engedélyre a lekérdezések és az elemzések elvégzéséhez nem volt szükség.

Eredmények

A 2005 és 2015 között született gyermekek körében a BNO-kódokkal egyenként történt lekérdezés alapján összesen 1432 gyermeket találtunk, akik a Semmelweis Egyetem I. vagy II. Gyermekgyógyászati Klinikáján, illetve az Ortopédiai Klinika valamelyik osztályán megfordultak az adott BNO-kóddal. Mivel egy gyermekhez számos esetben több BNO-kód is bekódolásra került a felsoroltak közül (egy vagy több alkalommal), a duplikátumok kiszűrése után a keresésünk összesen 1201 CP-gyanús gyermeket eredményezett.

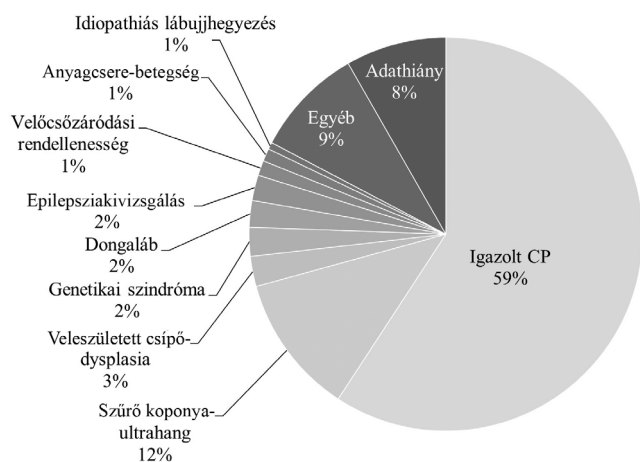
Az 1201 CP-gyanús beteg MedSol-ban található kórlapjainak revíziója alapján 673 gyereknel véleményeztük a CP definitív diagnózisát. A gyermekek BNO-kód szerinti eloszlását az *1. táblázat* mutatja be.

A BNO-kódok alapján kiszűrt, de a betegdokumentáció alapján nem CP-diagnózisú, összesen 528 gyerek kö-

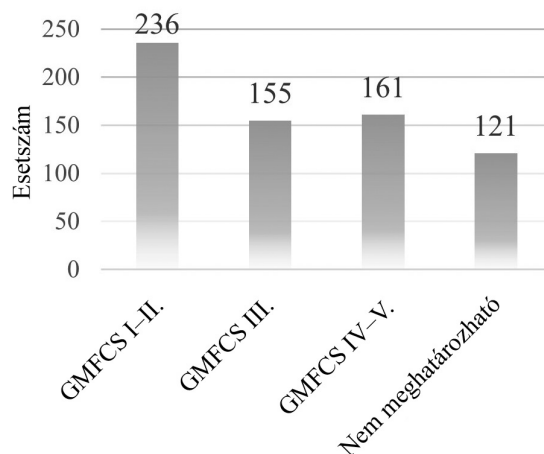
1. táblázat | A szűrő BNO-kódoknak megfelelő találatok száma, valamint a találatok revíziója utáni, igazoltan CP-s gyerekek száma és aránya

	Az összes találat száma	Az igazolt CP-k száma a találtak közt	Az igazolt CP-k aránya a találtak közt
G8000: Spasticus agyi bénulás	726	549	76%
G8010: Spasticus kétoldali bénulás	18	14	78%
G8030: Dyskineticus agyi bénulás	3	3	100%
G8040: Ataxiás agyi bénulás	3	2	67%
G8090: Csecsemőkorai agyi bénulás kmn.	332	75	23%
G8110: Féloldali spasticus bénulás	30	25	83%
G8190: Féloldali bénulás kmn.	10	6	60%
G8240: Spasticus tetraplegia	18	13	72%
G8250: Tetraplegia kmn.	22	20	91%
M6240: Izomcontractura	127	40	31%

BNO = betegségek nemzetközi osztályozása; CP = cerebralis paresis; kmn. = külön megnevezés nélkül



1. ábra A BNO-kódok alapján kiszűrt gyerekek megoszlása a betegdokumentáció revíziója során megállapított végleges diagnózis szerint
BNO = betegségek nemzetközi osztályozása



2. ábra A különböző súlyosságú GMFCS-kategóriák esetszám szerinti megoszlása
GMFCS = a betegek alapbetegségének súlyosságát leíró rendszer

zül 436 (83%) esetben a CP egyértelműen kizárható volt. További 92 (17%) esetben a betegdokumentációban nem volt fellelhető a CP diagnózisát alátámasztó vagy egyértelműen kizáró információ.

A nem CP-s esetek között a bekódolt BNO vizsgálatkérési vagy munkadiagnózisként szerepelt; a leggyakoribb nem CP-okok a vizsgálatkérés újszülöttkori koponya-ultrahangvizsgálathoz (121), veleszületett csípődysplasia (26), Down-szindróma vagy egyéb genetikai szindróma (27), dongaláb (23), az epilepsziakivizsgálás során adott munkadiagnózis (23), velőcsőzáródási rendellenesség (13), anyagcsere-betegség (11) és idiopathiás lábujjhegyezés (6). A BNO-kód alapján kiszűrték diagnosztikus megoszlását az 1. ábra szemlélteti.

Klinikai megjelenés, súlyosság

A 673, CP-diagnózisú gyerek 41%-a (279) lány volt, 59%-a (394) pedig fiú. A gyerekek közül 577 (86%) rendelkezett a klinikai besorolásra is kiterjedő, részletes betegdokumentációval. Ebből 445 (77%) gyereknél a CP-típus meghatározható volt explicit módon, a betegdokumentációban való pontos feltüntetéssel, 132 esetben (23%) pedig implicit módon, a vizsgálati leletek és a fizikális vizsgálat utólagos értékelése által. További 96 esetben (az összes CP-s eset 14%-a) a CP típusa adathiány miatt nem volt meghatározható.

A klinikailag besorolható, összesen 577 CP közül spasticus CP 522 esetben (90,5%), dyskineticus CP 7 esetben (1,2%), ataxiás CP 3 esetben (0,5%) igazolódott. Bár a jelenlegi nemzetközi besorolás már nem tartalmazza a történelmi hypoton altípust, hypoton CP 45 esetben (7,8%) került leírásra a vizsgálatunk során.

A spasticus CP-s gyerekek körében 511 esetben (98%) állt rendelkezésre adat a topológiai besorolással kapcsos-

latban. Az osztályozható spasticus esetek 51%-ában tetraparesis/tetraplegia, 26%-ában diparesis/diplegia, 23%-ában hemiparesis/hemiplegia, 1 esetben monopareticus, 1 esetben pedig tripareticus eloszlás került leírásra. Az összes spasticus eset 2%-ában adathiány miatt az érintettség pontos topológiája nem volt meghatározható.

A klinikai súlyosságot Magyarországon elsősorban a mindennapi életben okozott mozgáskorlátozottság mértékét felmérő GMFCS-skálán határozzák meg. A 673, CP-diagnózisú gyerekből 552 (82%) esetben rendelkezünk a klinikai súlyosságra vonatkozó adatokkal. Ebből 121 esetben (22%) a súlyosság meghatározható volt explicit módon, a GMFCS-értékeknek a betegdokumentációban történő pontos feltüntetésével, 431 esetben (78%) pedig implicit módon, a kórtörténet és a panaszok utólagos értékelésével. További 121 esetben (18%) a klinikai súlyosság adathiány miatt nem volt meghatározható; ebből 29 gyerek esetén az adathiány a CP típusát is érintette, míg 92 esetben erről rendelkezésre álltak információk.

A GMFCS-besorolással rendelkező CP-s gyerekek közül 236 (43%) gyerek igen enyhe vagy enyhe (GMFCS I. vagy II.), 155 (28%) gyerek közepsúlyos (GMFCS III.), valamint 161 (29%) gyerek súlyos (GMFCS IV. vagy V.) mozgáskorlátozottságot okozó paresisben szenvedett (2. ábra).

Az egyes klinikai típust és topológiát mutató CP és a klinikai súlyosság kombinált eloszlása a 2. táblázatban található.

Etiológiai megoszlás

Az összesen 673 CP-s gyerek közül 602 (89%) esetben állt rendelkezésünkre születési anamnézis, 71 (11%) esetben nem találtunk semmilyen adatot az anamnéziszre

2. táblázat | A CP klinikai megjelenése és topológiája, valamint a GMFCS-skálán kifejezett súlyosság kombinált előfordulása

	GMFCS I-II.	GMFCS III.	GMFCS IV-V.	NA	Összesen
Spasticus	192	115	144	71	522
– tetraplegia/paresis	26	72	129	35	262
– diplegia/paresis	77	33	13	9	132
– hemiplegia/paresis	82	8	1	24	115
– monoplegia/paresis	1	0	0	0	1
– triplegia/paresis	1	0	0	0	1
– NA	5	2	1	3	11
Dyskineticus	0	3	2	2	7
Ataxiás	1	0	1	1	3
Hypoton	8	14	5	18	45
NA	35	23	9	29	96
Összesen	236	155	161	121	673

CP = cerebralis paresis; GMFCS = a betegek alapbetegségének súlyosságát leíró rendszer; NA = nincs adat, adathiány miatt nem meghatározható

vonatkozóan. Az anamnesztikus adatokkal rendelkező CP-s gyerekek között 98 esetben (16%) igazoltan negatív neonatalis és későbbi anamnézist, valamint a rizikófaktorok hiányát találtuk.

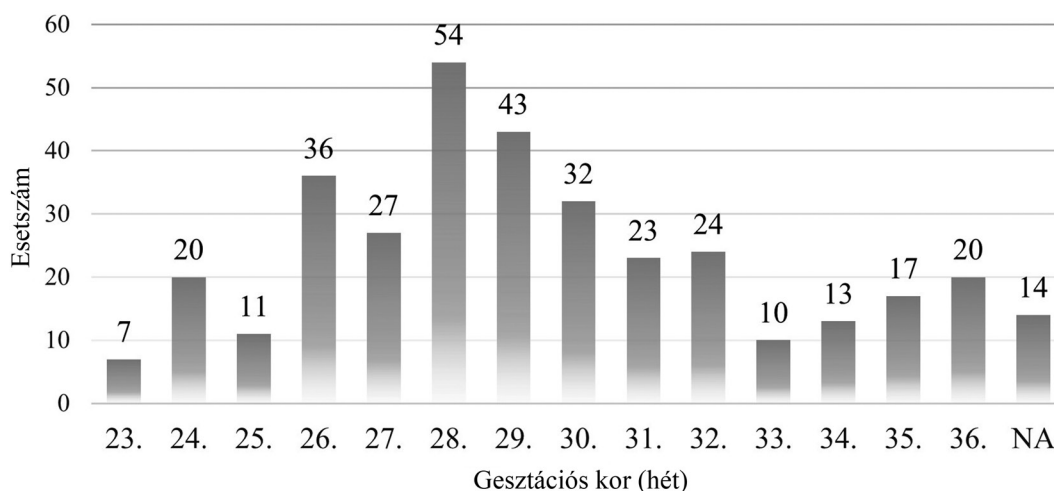
Az anamnézisben a szülés módja 391 (65%) esetben került feltüntetésre, melyek között 140 (36%) hüvelyi szülés és 251 (64%) császármetszés szerepelt. A dokumentáció alapján 330 (55%) gyerek volt koraszülött, melyből 317 (96%) esetben tüntettek fel pontos (hetekben pontosan megadott) gesztációs kort (3. ábra). A születési súlyt 477 esetben tüntették fel, és 108 (18%) esetben jelöltek felmerülő méhen belüli sorvadást (IUGR), azonban a nemnek és gesztációs kornak megfelelő percentiltáblázat alapján csupán 16 (3%) gyermek

születési súlya volt valóban a 10. percentil alatt – ennek oka feltehetően a szoros intrauterin észlelés által időben detektált, méhen belüli növekedéscsökkenés vagy -megállás miatt esetenként indikált terhességbefejezés, megelőzve, hogy a magzat biometriai adatai ténylegesen az alacsony születési súly percentilgörbéje alá csökkenjenek. Összesen 185 (31%) gyerek perinatalis anamnézisében szerepelt asphyxia vagy hypoxiás-ischaemiás encephalopathia, és közülük 88 volt koraszülött. Ikerterhesség a CP-sek között 112 (19%) esetben volt, közülük 101 volt egyben koraszülött is. Asszisztált reprodukciós technikák/*in vitro* fertilisatio (AR/IVF) 33 (5%) esetben szerepelt az anamnézisben, melyek közül 24 ikerszülés volt.

Fertőzéses etiológia 123 esetben (20%) került azonosításra, melyek közül 16 intrauterin, 75 perinatalis és 41 csecsemőkori infekció volt. Összesen 90 esetben (73%) állt rendelkezésre részletes információ az etiológiai tényezőre. Az intrauterin fertőzések között 9 esetben került feltüntetésre a kórokozó. A perinatalis fertőzések között 23 esetben szepszis, 11 esetben enterocolitis necroticans (NEC) és 8 esetben pneumonia volt a diagnózis. A csecsemőkori súlyos fertőzések között a leggyakoribb etiológia a központi idegrendszeri infekció (encephalitis és meningitis) volt (7 eset).

Agykamrai vagy -állományi vérzés 161 (27%) esetben került leírásra, melyek 81%-a koraszülötteket érintett, és 26%-a igényelte ventriculoperitonealis shunt beültetését. Stroke 20 esetben (3%) szerepelt a később CP-s gyerekek anamnézisében, 50%-uk koraszülött is volt.

Fejlődési rendellenesség 74 esetben (12%) került leírásra, melyek a leggyakrabban a központi idegrendszert érintő malformatiók (29 eset) voltak; ezek között corpus callosum agenesia 13 esetben, Dandy-Walker-malformatio 3 esetben, septoopticus dysplasia pedig 2 esetben szerepelt. A központi idegrendszeren kívüli fejlődési rendellenességek és minor anomáliák összesen 13 esetben kerültek leírásra, köztük szívfejlődési rendellenesség 6



3. ábra | A CP-s gyerekek gesztációs korának megoszlása a vizsgált CP-s populációban

CP = cerebralis paresis; NA = az anamnézisben regisztrált koraszülöttség, a pontos gesztációs kor feltüntetése nélkül

3. táblázat | A CP-s gyerekek anamnézisében fellelhető etiológiai kategóriák és rizikótényezők előfordulása. Az egyes kategóriák nem zárják ki egymást

	Esetszám	Előfordulási arány az összes ismert anamnézisű CP-s esetből (n = 602)
Koraszülöttség	329	55%
– EPT (<28 GH)	101	17%
– VPT (28–32 GH)	174	29%
– MLPT (>32 GH)	60	10%
IUGR	108	18%
HIE	185	31%
Infekció	123	20%
– intrauterin	16	3%
– perinatalis	75	12%
– csecsemőkori	41	7%
Agyállományi/agykamrai vérzés	161	27%
Stroke	20	3%
Fejlődési rendellenesség	74	12%
– központi idegrendszeri malformatio	29	5%
– extraneuralis malformatio	13	2%
– CP-asszociált genetikai mutáció	16	3%
Ikerterhesség	112	19%
AR/IVF	33	5%
Negatív anamnézis (NA)	98	16%

AR/IVF = asszisztált reprodukció/szervezetten kívüli megtermékenyítés; CP = cerebralis paresis; EPT = extrém éretlen koraszülött; GH = gesztációs hét; HIE = hypoxiás-ischaemiás encephalopathia; IUGR = méhen belüli sorvadás; MLPT = éretlen koraszülött; NA = az anamnézisben regisztrált koraszülöttség, a pontos gesztációs kor feltüntetése nélkül; VPT = igen éretlen koraszülött

esetben, tápcsatornai atresia 3 esetben, szájpadhasadék pedig 2 esetben szerepelt. Ezek extraneuronális jellegük ellenére felvetik az egyidejűleg jelen lévő, de fel nem ismert központi idegrendszeri malformatio jelenlétét is. A CP-s gyerekek között 16 esetben (3%) került igazolásra valamilyen genetikai mutáció, közülük 12 esetben került meghatározásra és feltüntetésre a pontos genetikai lokalizáció.

Az egyes rizikótényezők előfordulásának megoszlása a 3. táblázatban látható. Fontos megjegyezni, hogy az egyes etiológiai és rizikótényezők nem egymást kizáró kategóriák.

Megbeszélés

A Semmelweis Egyetem klinikáin folytatott vizsgálatunk legjobb tudomásunk szerint elsőként elemezte a CP etiológiai, klinikai és súlyossági besorolását a közép-magyarországi régióban. Korábban Borsod-Abaúj-Zemplén megyében történt hasonló vizsgálat, mely az érintett el-

látási területen előforduló CP prevalenciáját, etiológiai és klinikai besorolását mutatja be [6]. A két elemzés adatait összehasonlítva azt látjuk, hogy mind a koraszülöttség (55% vs. 31%), mind pedig a perinatalis asphyxia/hypoxiás-ischaemiás encephalopathia (31% vs. 19%) előfordulása magasabb volt a Semmelweis Egyetem klinikáin, mint Borsod-Abaúj-Zemplén megyében, aminek oka feltehetőleg egyetemünk centrumjellege az extrém koraszülöttség, valamint a hypoxiás-ischaemiás encephalopathia kezelésében. Ezzel szemben alacsony születési súly/méhen belüli sorvadás kisebb arányban fordult elő vizsgálatunkban (18% vs. 30%), ami esetlegesen magyarázható a kis születési súlyú újszülöttek alacsonyabb prevalenciájával a közép-magyarországi régióban, mint Borsod-Abaúj-Zemplén megyében (4,5% vs. 12% a KSH 2005. évi adatai alapján).

Ugyanakkor a két vizsgálat eredményei között mutatkozó különbségek természetesen adódhatnak a két vizsgálat eltérő jellegéből, a módszertani különbségekből, valamint az eltérő vizsgált periódusból is (2005–2015 vs. 1994–2006).

A két vizsgálatban észlelt klinikai besorolást összehasonlítva, az egyoldali érintettség (hemiparesis és monoparesis) azonos arányban fordult elő a Semmelweis Egyetemen és Borsod-Abaúj-Zemplén megyében (20% vs. 19%), a kétoldali paresis (tetraparesis, diparesis és triparesis) azonban egyetemünkön magasabb arányban volt jelen (68% vs. 60%), mely különbség valószínűsíthetően a hypoxiás-ischaemiás encephalopathiának a populációinkban található igen magas arányával függ össze. A klinikai súlyosságot vizsgálva az általunk vizsgált populációban a súlyos (GMFCS III–IV–V.) kétoldali pareticus megjelenés 43%-ban fordult elő, hasonlóan a fenti vizsgálatban észlelt 42,5%-hoz.

Nemzetközi regiszterek adataival összehasonlítva, a jelen vizsgált hazai populációban a koraszülöttség szintén magasabb arányban volt jelen a CP-sek között (55% vs. 35%) [7]. Ugyanez mondható el a perinatalis asphyxia/hypoxiás-ischaemiás encephalopathia előfordulásáról: ezek a nemzetközi adatok alapján a CP-s esetek 2–10%-ában azonosíthatók, míg esetünkben 31%-ban szerepeltek a betegek anamnézisében [8]. Ezen különbségek szintén egyetemünk magas progresszivitási szintű perinatalis ellátásából és az itt kezelt betegek nyomán követéséből adódhatnak.

A fertőzőes etiológia kapcsán nemzetközi adatok az intrauterin fertőzések esetén állnak rendelkezésre, melyek alapján ezek előfordulása a CP-sek körében 5%, az általunk regisztrált 3%-kal szemben [9]. Congenitalis malformatiókat a nemzetközi közlemények a CP-sek 11–32%-ában írtak le, hasonlóan az általunk észlelt 12%-hoz, míg központi idegrendszeri malformatiók a CP-s esetek 12%-ában észlelhetők a nemzetközi adatok szerint, az általunk észlelt 5%-kal szemben [10]. Ezek a különbségek feltételezésünk szerint vizsgálatunk módszertanával függnek össze. Megbízható hazai prevalen-

ciaadatok meghatározásához országos szintű CP-regiszter létrehozására lenne szükség.

Audit vizsgálatunk alapján a CP klinikai leírása nagyrészt hasonló kritériumok alapján történik, számos esetben azonban hiányosságokat észleltünk az anamnesztikus adatok és/vagy a CP klinikai besorolása tekintetében. Ezek részben kiküszöbölhetők lehetnek a nemzetközi ajánlások pontos követésével [11]. Bár a jelenlegi nemzetközi besorolás már nem tartalmazza a történelmi hypoton CP-csoportot, vizsgálatunk során 45 (7,8%) esetben került leírásra hypoton CP.

Egyetemünk és az ország más egyetemi klinikáinak kooperációs terve egy országos szintű CP-regiszter létrehozása, melynek alapfeltétele a betegdokumentáció egységesítése és standardizálása. Az ehhez szükséges módszertani ajánlások részére az általunk észlelt hiányosságok alapján egy betegdokumentációs standardot javasolunk, mely tartalmazza a CP-vel diagnosztizált betegek adatainak pontos összegyűjtéséhez és klasszifikációjához nélkülözhetetlen szempontokat.

Fontos kiemelni, hogy a CP diagnózisa, illetve klinikai besorolása számos esetben nem egyértelmű, ezen esetekben törekedni kell az észlelt elváltozások, a felmerülő lehetséges diagnózisok minél konkrétabb és átláthatóbb feltüntetésére.

Jelenleg számos CP-regiszter működik világszerte, melyek többnyire egységes CP-osztályozási módszert követnek, a WHO 2004. évi ICF- (International Classification of Function, Health, and Disability) ajánlása alapján [12]. A súlyossági besorolás szempontjából az okozott korlátozottság a mérvadó, melyre a legelterjedtebb pontozási skála a vizsgálatunkban is használt GMFCS [13].

Ennek megfelelően, valamint az SCPE-regiszteri és a jelenlegi nemzetközi ajánlásokat figyelembe véve a következő betegdokumentációs standard megadását javasoljuk [11].

1. A CP diagnózisának egyértelmű leírása
 - a) Ha nem egyértelmű, egyéb felmerülő diagnózisok felvetése.
 - b) A CP definitív diagnózisának igazolása 5 éves korban javasolt.
2. Anamnesztikus adatok
 - a) A gesztációs kor a születéskor.
 - b) A testtömeg a születéskor.
 - c) Az ante-, peri- és postnatalis rizikótényezők felsorolása.
 - d) Ha nincs ismert rizikótényező, ennek a ténynek a feltüntetése.
3. A CP klinikai besorolása
 - a) A CP altípusának leírása – izomtónus-eltérés:
 - i) spasticus CP:
 1. unilaterális: mono- vagy hemiplegia/paresis,
 2. bilaterális: di-, tri- vagy tetraplegia/paresis;
 - ii) dyskineticus CP;
 - iii) ataxiás CP;

- iv) átmeneti csecsemőkori hypotonia észlelésekor a domináns eltérés megjelenése esetén ennek megelőző feltüntetése;
- v) ha több altípus közti átmenet észlelhető, ezek feltüntetése;
- vi) ha az altípus nem határozható meg, ennek a ténynek a feltüntetése, az észlelt izomtónus-eltérések leírása.

b) Klinikai súlyosság:

- i) mozgáskorlátozottság: a GMFCS-skála szerinti besorolás;
- ii) mentális érintettség: intelligenciahányados (IQ);
- iii) járáskészség, segédeszköz igény;
- iv) a súlyosság meghatározása:

1. enyhe CP: IQ \geq 50 ÉS GMFCS I–II. ÉS segédeszköz nélküli járáskészség,
2. középsúlyos-súlyos CP: IQ $<$ 50 VAGY GMFCS III–V. VAGY segédeszköz nélküli járásképtelenség.

A betegdokumentáció standardizálása nem csupán egy országos CP-regiszter létrehozásának feltétele, hanem elengedhetetlen a pontosabb interdiszciplináris kommunikációhoz, a kezelés hatékonyságának utánkövetésére, valamint ezek által a CP kezelésének optimalizálására is.

Anyagi támogatás: A közlemény megírása, illetve a kapcsolódó kutatómunka anyagi támogatásban nem részesült.

Szerzői munkamegosztás: B. H.: A kézirat megszövegezése, a vizsgálatához szükséges adatgyűjtés és a vizsgálat lefolytatása, statisztikai elemzések. T. T., H. D.: A hipotézisek kidolgozása, az adatgyűjtés módszereinek körvonalazása. V. I.: A vizsgálatához szükséges adatgyűjtés és a vizsgálat lefolytatása, statisztikai elemzések. D. M., A. Cs.: A vizsgálatához szükséges adatgyűjtés megszervezése, a módszerek körvonalazása. S. A.: A vizsgálatához szükséges adatgyűjtés és a vizsgálat lefolytatása. Sz. M.: A hipotézisek kidolgozása, a kézirat megszövegezése, a vizsgálat lefolytatása, statisztikai elemzések. A cikk végleges változatát valamennyi szerző elolvasta és jóváhagyta.

Érdekeltségek: A szerzőknek nincsenek érdekeltségeik.

Irodalom

- [1] Graham HK, Rosenbaum P, Paneth N, et al. Cerebral palsy. *Nat Rev Dis Primers* 2016; 2: 15082. [Erratum: *Nat Rev Dis Primers* 2016; 2: 16005.]
- [2] Stanley F, Blair E, Alberman E. Cerebral palsies: epidemiology and causal pathways. *Arch Dis Child.* 2000; 83: 279. [Correction: *Arch Dis Child.* 2000; 83: 528.]
- [3] Paulson A, Vargus-Adams J. Overview of four functional classification systems commonly used in cerebral palsy. *Children* 2017; 4: 30.
- [4] Terebessy T, Domos Gy, Hevér D, et al. Botulinum toxin treatment in children with cerebral palsy. [Botulinumtoxin-kezelés infantilis cerebrális paresisben.] *Orv Hetil.* 2019; 160: 1105–1111. [Hungarian]

- [5] Cans C. Surveillance of cerebral palsy in Europe: a collaboration of cerebral palsy surveys and registers. *Dev Med Child Neurol.* 2000; 42: 816–824.
- [6] Fejes M, Varga B, Hollódy K. Epidemiology, cost and economic impact of cerebral palsy in Hungary. [A cerebriális paresis epidemiológiája, költségei és közgazdasági hatásai Magyarországon.] *Ideggyogy Szle.* 2019; 72: 115–122. [Hungarian]
- [7] Michael-Asalu A, Taylor G, Campbell H, et al. Cerebral palsy: diagnosis, epidemiology, genetics, and clinical update. *Adv Pediatr.* 2019; 66: 189–208.
- [8] Eunson P. Aetiology and epidemiology of cerebral palsy. *Paediatr Child Health* 2016; 26: 367–372.
- [9] Jacobsson B, Hagberg G. Antenatal risk factors for cerebral palsy. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol.* 2004; 18: 425–436.
- [10] Moreno-de-Luca A, Ledbetter DH, Martin CL. Genetic insights into the causes and classification of the cerebral palsies. *Lancet Neurol.* 2012; 11: 283–292. [Correction: *Lancet Neurol.* 2012; 11: 208.]
- [11] Sellier E, Platt MJ, Andersen GL, et al. Decreasing prevalence in cerebral palsy: a multi-site European population-based study, 1980–2003. *Dev Med Child Neurol.* 2016; 58: 85–92.
- [12] Rosenbaum P, Stewart D. The World Health Organization International Classification of Functioning, Disability, and Health: a model to guide clinical thinking, practice and research in the field of cerebral palsy. *Semin Pediatr Neurol.* 2004; 11: 5–10.
- [13] Afzali M, Etemad K, Kazemi A, et al. Cerebral palsy information system with an approach to information architecture: a systematic review. *BMJ Health Care Inform.* 2019; 26: e100055.

(Barta Hajnalka dr.,
Budapest, Bókay János u. 53–54., 1083
e-mail: barta.hajnalka@med.semmelweis-univ.hu)

„Non novit virtus calamitati cedere.”
(A csapás nem töri meg az erényt.)

A cikk a Creative Commons Attribution 4.0 International License (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>) feltételei szerint publikált Open Access közlemény, melynek szellemében a cikk bármilyen médiumban szabadon felhasználható, megosztható és újraközölhető, feltéve, hogy az eredeti szerző és a közlés helye, illetve a CC License linkje és az esetlegesen végrehajtott módosítások feltüntetésre kerülnek. (SID_1)