

Η σχετιζόμενη με την υγεία ποιότητα ζωής ασθενών με πρωτοπαθή δυσκινησία των κροσσών

Health-related quality of life in patients with primary ciliary dyskinesia

Ιωάννου Φοίβος¹; Κουής Παναγιώτης²; Παπανικολάου Βίκυ³; Ανδρέου Κυριάκος⁴; Μίτλεπτον Νίκος⁵; Χαραλάμπους Γεώργιος⁶; Γιάλλουρος Παναγιώτης⁷.

1 - RN,BSc,MSc,Ph D (c) Ανώτερος Νοσηλευτικός Λειτουργός Μονάδα Εντατικής Νοσηλείας Νεογνών Νοσ. «Αρχ. Μακάριος Γ» Λευκωσία, Κύπρος

2 - MSc, Ph D Διεθνές Ινστιτούτο Περιβαλλοντικής και Δημόσιας Υγείας, Τεχνολογικό Πανεπιστήμιο Κύπρου, Λεμεσός, Κύπρος.

3 - MSc, Ph D Επίκουρη Καθηγήτρια Τμήμα Παιότητας Υπηρεσιών Υγείας Εθνική Σχολή Δημόσιας Υγείας Αθήνα, Ελλάδα

4 - RN,BSc,MSc,Ph D (c) Νοσηλευτικός Λειτουργός Γενικό Νοσοκομείο Λεμεσού Λεμεσός, Κύπρος

5 - MSc, Ph D Τμήμα Νοσηλευτικής, Σχολή Επιστημών Υγείας Τεχνολογικό Πανεπιστήμιο Κύπρου Λεμεσός, Κύπρος

6 - MD,MSc,Ph D Συντονιστής MSc, PhD, Διοίκηση Υπηρεσιών και Μονάδων Υγείας Πανεπιστήμιο Frederick Λευκωσία, Κύπρος

7 - MD,Ph D Καθηγητής Παιδιατρικής - Παιδοπνευμονολογίας Ιατρική Σχολή Πανεπιστήμιο Κύπρου Λευκωσία, Κύπρος

Υπεύθυνος αλληλογραφίας: Ιωάννου Φοίβος Ηλεκτρονική Διεύθυνση: phiv.ioannou@gmail.com

Περίληψη

Εισαγωγή: Η Πρωτοπαθής Δυσκινησία των Κροσσών είναι μια χρόνια νόσος που χαρακτηρίζεται από υποτροπιάζουσες λοιμώξεις του ανώτερου και κατώτερου αναπνευστικού. Είναι πολυσυστημική νόσος εκφραζόμενη κλινικά από αντίστοιχη παθολογία των συστημάτων και των επί μέρους οργάνων που διαθέτουν ανάλογο επιθήλιο. Συγκεκριμένα, από το αναπνευστικό και τις παραρρινικές κοιλότητες παρατηρούνται υποτροπιάζουσες αναπνευστικές λοιμώξεις, βρογχεκτασίες και επεισόδια ωτίτιδας και ιγμορίτιδας. Τα αναπνευστικά συμπτώματα είναι εκείνα που προκαλούν την υψηλότερη θνησιμότητα, τις χρόνιες λοιμώξεις και την υπερβολική φλεγμονώδη αντίδραση. Από το γεννητικό σύστημα αμφοτέρων των φύλων παρατηρείται υπογονιμότητα. Το σύνδρομο συνδέεται σε 50% περίπου των ασθενών με αναστροφή των σπλάγγων (σύνδρομο Kartagener). Η Πρωτοπαθής Δυσκινησία των Κροσσών σχετίζεται με μια προοδευτική και συνεχή επίδραση στη σωματική και ψυχική υγεία των ασθενών.

Σκοπός: Καταγραφή προδιαθεσιακών παραγόντων και σημειολογικών εκδηλώσεων που επιδρούν και επηρεάζουν την ποιότητα ζωής των ασθενών με ΠΔΚ. Κύριο μέλημα είναι η ενίσχυση της υπάρχουσας γνώσης ώστε να σχεδιαστούν προληπτικές και παρεμβατικές στρατηγικές βελτίωσης της ποιότητας ζωής τους στα πλαίσια της δημόσιας υγείας.

Υλικό και Μέθοδος: Ανασκόπηση της ερευνητικής βιβλιογραφίας που αφορά την σχετιζόμενη με την υγεία ποιότητα ζωής των ασθενών με Πρωτοπαθή Δυσκινησία των Κροσσών. Η αναζήτηση διεξήχθη κατά την χρονική περίοδο Ιανουάριου - Μαΐου 2018, στις Βάσεις Δεδομένων, PubMed, IEEE, BioMedEngOnline, Google (Scholar), ScienceDirect, Europa channels Medline. Τα άρθρα ήταν πρωτότυπα, στην αγγλική γλώσσα.

Αποτελέσματα: Παρόλο που η ΠΔΚ παρουσιάζεται με σημαντικές εκδηλώσεις από τα πρώτα στάδια της ζωής, η έλλειψη ενημέρωσης μεταξύ των επαγγελματιών υγείας και η έλλειψη τεχνογνωσίας μπορεί να οδηγήσει σε καθυστερημένη διάγνωση, συνήθως για πολλά χρόνια ή δεκαετίες. Τόσο τα συμπτώματα της ΠΔΚ, αλλά και η θεραπεία της νόσου, που συνήθως περιλαμβάνει φυσικοθεραπεία και προληπτική αντιβιοτική αγωγή, επηρεάζουν όχι μόνο τη σωματική υγεία αλλά και την ποιότητα ζωής των ασθενών. Μέχρι τώρα, πολύ λίγες μελέτες έχουν αξιολογήσει την ποιότητα ζωής των ασθενών με ΠΔΚ ενώ μόλις πρόσφατα έχει αναπτυχθεί ερωτηματολόγιο που αφορά την σχετιζόμενη με την υγεία Ποιότητα Ζωής για αυτούς τους ασθενείς.

Συμπεράσματα: Τα αποτελέσματα της ανασκόπησης καταδεικνύουν ότι η έγκαιρη αναγνώριση και διάγνωση των ασθενών με ΠΔΚ, σε συνδυασμό με την επιμόρφωση και τον εμπλουτισμό των γνώσεων ασθενών και επαγγελματιών υγείας είναι πολύ σημαντικά για την κατανόηση και βελτίωση της ποιότητας ζωής των ασθενών.

Λέξεις Κλειδιά: Πρωτοπαθής δυσκινησία των κροσσών, Ποιότητα Ζωής, Ψυχική Υγεία, Συναισθηματικά προβλήματα, Φυσική κατάσταση.

Abstract

Introduction: Primary Ciliary Dyskinesia (PCD) is a chronic disease characterized by recurrent lower and upper respiratory infections. It's a multisystemic disease characterized by recurrent respiratory tract infections, bronchiectasis, otitis, sinusitis and subfertility in both sexes. In about 50% of patients PCD is accompanied by situs inversus (Kartagener syndrome) and is associated with a progressive and continuous impact on the physical and mental health of the patients.

Aim: The purpose of this study is to record the pre-dispositional factors as well as the semiological manifestations that affect and have an impact on the quality of life of patients with PCD, having as a primary objective to inform developing aiming to improve quality of life in PCD patient.

Materials and method: It is a review of research articles that relate Health Quality of life in Patients with Primary Ciliary Dyskinesia. The search was conducted during the period January - May 2018, in databases as PubMed, IEEE, BioMedEngOnline, Google (Scholar), ScienceDirect, Europa channels Medline. Inclusion criteria were a clear relevance with the research question, original, articles in English.

Results: Although it is a genetic disease with significant manifestations from early life, lack of awareness and expertise may result in delayed diagnosis, usually for many years or decades. Both the symptoms of PCD, but also the treatment for PCD which usually involves physiotherapy and preventive antibiotic treatment may affect not only the physical health but also the perceived quality of life of PCD patients. Few studies have evaluated the quality of life of patients with PCD and only recently. Health Related Quality of Life questionnaire has been developed recently for Primary Ciliary Dyskinesia patients.

Conclusions: The conclusion drawn through this study is that both timely identification and diagnosis of PCD patients and increased awareness for the disease from health professionals are important toward understanding and improving quality of life for these patients.

Keywords: Primary Ciliary Dyskinesia, Quality of life, Mental Health, Emotional problems, Physical Condition.

1. Εισαγωγή

ΖΩΗ, μία μικρή λέξη, η οποία όμως περιγράφει ότι πιο πολύτιμο, έχει κάθε άνθρωπος. Όλες οι προσπάθειες του ανθρώπου και οι αγώνες του εστιάζονται προκειμένου να επιβιώσει και να διατηρήσει αυτό το αγαθό. Μέσα σε αυτήν την διαδρομή πρέπει να έρθει αντιμέτωπος με πολλές αντιξοότητες και φυσικά με πληθώρα προκλήσεων από ασθένειες που απειλούν την ύπαρξή του. Μια από αυτές είναι η Πρωτοπαθής Δυσκινησία των Κροσσών (ΠΔΚ) η οποία για πρώτη φορά περιγράφηκε το 1935 από τον Kartagener, ως τριάδα αναστροφής των σπλάγγων, ιγμορίτιδας και βρογχεκτασίας (Werner et al.,2015).

Είναι μια ετερογενής γενετική χρόνια διαταραχή που χαρακτηρίζεται από διατάραξη της φυσιολογικής λειτουργίας των κροσσών με συμπτώματα όπως υποτροπιάζουσες αναπνευστικές λοιμώξεις, βρογχεκτασίες καθώς και επεισόδια ωτίτιδας και ιγμορίτιδας. Η συχνότητά της ΠΔΚ αυξάνεται τις τελευταίες δεκαετίες, κυρίως λόγω της βελτίωσης στις διαγνωστικές μεθόδους και στην καλύτερη κατανόηση της παθοφυσιολογίας της πάθησης (Alali et al.,2016).

Όπως και σε άλλες χρόνιες νόσους, η ΠΔΚ συνοδεύεται από σωματικές, ψυχολογικές και κοινωνικές επιπτώσεις που πιθανόν να προκαλούν ανεπιθύμητες και μακροχρόνιες επιδράσεις στην ποιότητα ζωής (ΠΖ) των ατόμων. Το μέγεθος αυτών των επιδράσεων εξαρτάται από τη σοβαρότητα και την πρόγνωση της νόσου και από το σύστημα αξιών, πεποιθήσεων και συμπεριφορών του κάθε ατόμου (Boon et al., 2014).

Πλέον, θεωρείται σημαντικό να αξιολογείται η ΠΖ των ασθενών με ΠΔΚ για να διερευνηθούν οι παράγοντες που επηρεάζουν αρνητικά την ζωή τους. Σε συνδυασμό με την πιο πλήρη εικόνα για την παθοφυσιολογία της νόσου οι επαγγελματίες υγείας και οι ερευνητές μπορούν να χρησιμοποιούν αυτή τη πληροφορία για την ανάπτυξη βελτιωμένων και στοχευμένων παρεμβατικών θεραπειών(Pifferi et al.,2013).

Κάθε χρόνο διαμέσου ευρωπαϊκών και εθνικών πόρων, χρηματοδοτούνται έρευνες που στοχεύουν σε τέτοιες νέες θεραπευτικές παρεμβάσεις για την αντιμετώπιση των χρόνιων υποτροπιάζουσών αναπνευστικών λοιμώξεων που η νόσος επιφέρει, με τελικό στόχο την βελτίωση της ΠΖ των ασθενών (Lucas et al.,2015). Και αν ακόμη αποδεικνύεται απόμακρη η ριζική γονιδιακή θεραπεία της ΠΔΚ, είναι βάσιμη η ελπίδα, με την πρόοδο της ιατρικής, ότι θα μετατραπεί βαθμιαία η πάθηση, από περιοριστική της ζωής - ασθένεια σε μια απλή ενόχληση για τους πάσχοντες. (Lucas et al., 2014).

2. Ποιότητα Ζωής & Υγεία

Η ΠΖ, κατά το δεύτερο μισό του 20ου αιώνα, έχει απασχολήσει το ενδιαφέρον της διεθνούς επιστημονικής κοινότητας και όχι μόνο στο χώρο της υγείας. Έχουν καταγραφεί πολλαπλές σημασιολογικές προσεγγίσεις ως προς

τον όρο, κυρίως όμως περικλείει πληροφόρηση της καλής ψυχικής, κοινωνικής και σωματικής κατάστασης και υγείας του ατόμου, εστιάζοντας στην υποκειμενική του εκτίμηση(Θεοφίλου,2010).

Παρόλα αυτά, η ΠΖ διαφορετικά εκτιμάται π.χ από κλινικούς επαγγελματίες οι οποίοι εξετάζουν τις φυσικές διαστάσεις της, σε αντίθεση με τους ψυχολόγους, οι οποίοι δίνουν έμφαση στις ψυχοσυναισθηματικές διαστάσεις της υγείας (Υφαντόπουλος 2003).

Ποιότητα ζωής (Quality of life) ή Ευημερία (Well being) ή Καλή Ζωή (Good Life) είναι όροι που βρίσκονται στο επίκεντρο και χρησιμοποιούνται ως δείκτες αξιολόγησης των κλινικών εφαρμογών και παρεμβάσεων.

3. Μεθοδολογία

Η βιβλιογραφική αναζήτηση στην παρούσα έρευνα, υπήρξε βασικός άξονας ανεύρεσης πηγών πληροφόρησης για το θέμα. Η ανασκόπηση της ερευνητικής βιβλιογραφίας βασίστηκε σε μελέτη και ανασκόπηση σύγχρονων πρωτότυπων και επιστημονικών άρθρων στην αγγλική γλώσσα που αφορούσαν την σχετιζόμενη με την υγεία ποιότητας ζωής των ασθενών με Πρωτοπαθή Δυσκινησία των Κροσσών. Η στρατηγική αναζήτησης στην συγκεκριμένη μελέτη διεξήχθη κατά την χρονική περίοδο Ιανουάριου - Μαΐου 2018, σε αξιόπιστες και έγκυρες βάσεις Δεδομένων όπως PubMed, IEEE, BioMedEngOnline, Google (Scholar), ScienceDirect, Europa channels Medline.

4. Αξιολόγηση της ποιότητας ζωής των ασθενείας με ΠΔΚ.

Είναι λογικό, να θεωρεί κανείς ότι η κατάληξη μιας οποιασδήποτε ασθένειας, ιδιαίτερα χρόνιας, σχετίζεται με τη βαρύτητά της. Η ένταση και η έκταση των παθολογοανατομικών βλαβών στα επιμέρους συστήματα και όργανα, που την χαρακτηρίζουν, η ένταση και σοβαρότητα των συμπτωμάτων που παρουσιάζονται, η επίπτωση της νόσου στο προσδόκιμο επιβίωσης, ή ακόμα το μέγεθος των κοινωνικών, οικονομικών, ψυχοσυναισθηματικών επιπτώσεων που προκαλεί η νόσος, είναι κριτήρια τα οποία επηρεάζουν την ένταση της νοσηρότητας. Σε κάθε χρόνο νόσημα η ΠΖ εξαρτάται από την ιδιαιτερότητα της νόσου καθώς και από τις θεραπείες που περιλαμβάνει η αντιμετώπισή της. Οι πρόσφατες εξελίξεις στην διαχείριση της ασθένειας δημιουργούν πρωτοποριακό ενδιαφέρον για την καταγραφή των διαστάσεων της ΠΖ των ασθενών αυτών (Bifferi et al.,2010).

Σχετικά με τη ΠΔΚ, η χρησιμότητα της υιοθέτησης τρόπων αντικειμενικής εκτίμησης της ΠΖ έγκειται στα εξής:

- τον καθορισμό της σοβαρότητας της νόσου κατά τη διάγνωση και του είδους των θεραπευτικών παρεμβάσεων που χρειάζονται,
- την εκτίμηση της πρόγνωσης της νόσου,
- την εκτίμηση του βαθμού βελτίωσης μετά από συγκεκριμένη θεραπευτική, φαρμακευτική και παρεμβατική αγωγή και

- την αξιολόγηση της επίδρασης νέων φαρμάκων, χειρουργικών τεχνικών και επεμβάσεων, ή άλλων μέσων. (φυσιοθεραπεία).

Η ΠΔΚ είναι μια χρόνια πάθηση η οποία επηρεάζει φυσικά, συναισθηματικά και κοινωνικά τις ζωές, ιδιαίτερα των μικρών ασθενών και των γονιών τους και μπορεί να έχει αντίκτυπο στο σχολείο, λόγω συχνών απουσιών καθώς και στις υπόλοιπες καθημερινές δραστηριότητες. Ιδιαίτερα, οι επιπτώσεις της ΠΔΚ στην ΠΖ μπορεί να είναι πιο έντονες όταν το σύμπτωμα δεν είναι υπό επαρκή έλεγχο ή όταν οι ασθενείς με ΠΔΚ δεν έχουν πλήρη γνώση της νόσου (Lucas et al.,2014).

Ο παραδοσιακός αντικειμενικός σκοπός στην αντιμετώπιση της ΠΔΚ είναι η ανακούφιση από τα συμπτώματα, η βελτίωση της πρόγνωσης, η μεγιστοποίηση της λειτουργικής ικανότητας του ατόμου στην καθημερινή του ζωή, η συνεχής ενημέρωση και διδασκαλία για την πάθηση και γενικά, η επίτευξη καλής ΠΖ η οποία θα πηγάζει μέσα από την ποιότητα των παρεχόμενων υπηρεσιών υγείας. Η αξιολόγηση της ΠΖ στην ΠΔΚ μέσω εργαλείων μέτρησης, αποτελεί σχετικά νέο τρόπο μέτρησης της αποτελεσματικότητας των ιατρικών, νοσηλευτικών και διαγνωστικών παρεμβάσεων (Biferri et al.,2010).

4.1 Θεραπευτική αντιμετώπιση και Ποιότητα ζωής ασθενών με ΠΔΚ

Η βελτίωση της ΠΖ των αρρώστων με ΠΔΚ αποτελεί ένα σημαντικό παράγοντα βάση του οποίου λαμβάνεται η θεραπεία (Biferri et al.,2010). Απαραίτητες προϋποθέσεις για την βελτίωση της ΠΖ είναι η θεραπεία να είναι αξιόπιστη, ανταποκρίσιμη, προσβάσιμη, αποδοτική και διαρκείς σύμφωνα με τα διεθνή πρότυπα και κατευθυντήριες οδηγίες. Για τους ασθενείς με ΠΔΚ, στόχος είναι η επίτευξη της ικανότητας αυτορρύθμισης, σωφροσύνης, αυτοελέγχου, εγκράτειας, αλλά και ο βέλτιστος βαθμός ικανοποίησης από την θεραπευτική παρέμβαση (Biferri et al.,2014).

Η συνεχής μέτρηση της ΠΖ των ασθενών αποτελεί σημαντικό δείκτη αξιολόγησης της θεραπείας και επέκταση της ποιότητας των παρεχόμενων υπηρεσιών. Σημαντικότερο επίσης είναι η αξιολόγηση των πληροφοριών που λαμβάνονται από κάθε ασθενή, που αφορούν την θεραπεία του, τις δυσκολίες προσαρμοστικότητας που υποχρεώνεται να βιώσει, καθώς και την δυνατότητα για προσαρμογή σε ένα νέο περιβάλλον αξιών και αναγκών διατηρώντας την ευεξία του (Bibmbacher D.1999). Επιπρόσθετα η αξιολόγηση της ΠΖ πρέπει να αποβλέπει στην λήψη των ανάλογων πολύ-επίπεδων παρεμβάσεων, οι οποίες είναι συνυφασμένες με τις καθημερινές επιθυμίες και προσδοκίες του ασθενή (Dell et al., 2016). Ο ασθενής, είναι το πλέον αρμόδιο και αξιόπιστο άτομο που θα εντοπίσει και θα προσαρμόσει σε ένα πλαίσιο διαχείρισης τους αρνητικούς εκείνους παράγοντες (προληπτικούς και παρεμβατικούς) οι οποίοι μπορούν να μεταβάλλουν συστηματικά τα

επίπεδα θεραπείας και φροντίδας του και κατ' επέκταση την ΠΖ του. (Pifferi & Bush,2010).

Οι χρόνιες ασθένειες είναι δυστυχώς παθήσεις που απαιτούν αρκετό χρόνο και κόστος για την έγκυρη και έγκαιρη διάγνωση καθώς επίσης και για την απόδοση θεραπείας (Fayers & Machin,2000). Για να είναι επιτυχημένη η θεραπεία, είναι απαραίτητη η συμμετοχή του ασθενή και η συμμόρφωση του με τις υποδείξεις της θεραπείας που καθορίζονται από τη συχνότητα και τη διάρκεια της νοσηλείας του και της ανάγκης της συνεχούς του φροντίδας (Janse et al.,2005).

Είναι σημαντικό οι ασθενείς που έχουν χτυπηθεί από χρόνιο νόσημα να κατανοήσουν την σημαντικότητα της καθημερινής φροντίδας και πως αυτή μπορεί να επηρεάσει το προσδόκιμο ζωής τους. Η ΠΔΚ αυξάνει σημαντικά το συναισθηματικό στρες τόσο στο άτομο όσο και την οικογένεια, αλλά και την απαίτηση για χρονοβόρα καθημερινή θεραπεία, επιφέροντας περαιτέρω αρνητικές επιπτώσεις στην ΠΖ των ασθενών (Jane et al.,2005).

Η ΠΔΚ δεν αποτελεί εξαίρεση αφού είναι μια πάθηση πολυσυστηματική (επηρεάζει το αναπνευστικό - αναπαραγωγικό σύστημα) και προοδευτική η οποία οδηγεί σε χρόνιες λοιμώξεις του αναπνευστικού (πνευμονίες - βρογχοπνευμονίες) με συχνές επιπλοκές τις ατελεκτασίες και βρογχεκτασίες (Harding,2001). Γι'αυτό η θεραπεία ενός ασθενούς με ΠΔΚ πρέπει να αποσκοπεί:

- Στην πρόληψη ή επιβράδυνσή της εξέλιξης της πνευμονοπάθειας,
- Στην εξασφάλιση και διατήρηση φυσιολογικής σωματικής δραστηριότητας του ασθενούς,
- Στην βελτίωση των μηχανισμών άμυνας για την αντιμετώπιση των επιπλοκών και των επιπτώσεων της νόσου. (Lucas et al.,2014).

4.1.1 Φυσιοθεραπεία και ΠΔΚ

Τα τελευταία χρόνια, όλο και περισσότερος λόγος γίνεται για τον ρόλο, τα οφέλη, τα πλεονεκτήματα και τα θετικά της άσκησης και δραστηριότητας στα άτομα με ΠΔΚ. Τέτοια οφέλη περιλαμβάνουν, την περαιτέρω ενασχόληση, την εκπλήρωση επιθυμιών, την υπέρβαση, την παρότρυνση και την άντληση αισιοδοξίας. Η ενημέρωση και η αντικειμενική πληροφόρηση, γύρω από την φυσική άσκηση και φυσιοθεραπεία, έχει βρεθεί ότι διαμορφώνουν θετικές συμπεριφορές και χαρακτήρες. Μειώνει τον σιγματισμό που πιθανόν να συνοδεύει τόσο το παιδί και τον ενήλικα ασθενή, το άγχος, το αίσθημα της κοινωνικής απομόνωσης και της περιθωριοποίησης (Sha YW & Ding, 2014). Ακόμα, η συμμετοχή σε προγράμματα άσκησης και φυσιοθεραπείας, μέσα από σχετικές πολιτικές συμβάλλουν καθοριστικά στην βελτίωση της ψυχοσυναισθηματικής κατάστασης, της κοινωνικής ένταξης και της ΠΖ των ατόμων με ΠΔΚ, ακόμα και όταν η συχνότητα των κρίσεων εξαιτίας της νόσου είναι υψηλή (Lucas et al., 2015).

Η φυσιοθεραπεία συμβάλλει στην καλύτερη διαχείριση και κάλυψη των συμπτωμάτων από το αναπνευστικό, αφού παροχετεύοντας τις βρογχοπνευμονικές εκκρίσεις μειώνει τον κίνδυνο μόνιμης βλάβης και παρουσιάζει βλαπτικών ουσιών στους πνεύμονες (Wilson et al., 1997). Φυσιοθεραπεία πρέπει να αρχίζει αμέσως μετά τη διάγνωση, ανεξάρτητα από την προσυμπτωματική ή μετασυμπτωματική κατάσταση των πνευμόνων, και να συνεχίζει καθημερινά για όλη τη ζωή βάσει εξατομικευμένου προγράμματος προσαρμοσμένου σε κάθε ασθενή. Ο προγραμματισμός της φυσιοθεραπείας ενσωματώνεται πάντα μέσα από τις οδηγίες του επιβλέποντα επαγγελματία υγείας - ιατρού σύμφωνα με την δυνατότητα παροχής φροντίδας (Wemer et al., 1997).

Η φυσικοθεραπεία που αφορά τους ασθενείς με ΠΔΚ, απαραίτητα πρέπει να αποτελείται από ένα σύνολο τεχνικών χειρισμών που να είναι ενταγμένοι στην καθημερινή πραγματικότητα και σε ένα ρεαλιστικό πρόγραμμα εφαρμογής ώστε να επιφέρει τα καλύτερα δυνατά αποτελέσματα για την βελτίωση της λειτουργικής ικανότητας και της ΠΖ (Xu et al., 2008).

4.1.2 Προγράμματα - τεχνικές εφαρμογής αναπνευστικής φυσιοθεραπείας σε ασθενείς με ΠΔΚ

Η φυσικοθεραπευτική άσκηση, σε συνιστώμενα επίπεδα, έχει βρεθεί ότι μειώνει, την προκατάληψη που πιθανόν να συνοδεύει τόσο το παιδί αλλά και περισσότερο την ίδια την οικογένεια του (Khowles et al., 2016). Η ΠΖ των ασθενών με ΠΔΚ είναι σημαντικά χαμηλότερη σε σύγκριση με τον υγιή πληθυσμό. Η βαρύτητα των συμπτωμάτων συμβάλλει καθοριστικά στην διαμόρφωση της ΠΖ καθώς παρατηρείται, συναισθηματική αστάθεια, ανασφάλεια, κοινωνική απομόνωση, δημιουργώντας ένα πλαίσιο προσωπικής αβεβαιότητας στα περισσότερα άτομα (Kurkowiak et al., 2015). Συχνά, επίσης στα άτομα αυτά παρατηρείται έλλειψη αυτοεκτίμησης και εμπιστοσύνης στις δυνάμεις τους γεγονός που έχει σαν συνέπεια την αύξηση του άγχους και της κατάθλιψης, εξαιτίας της κατάστασης της υγείας τους. Η αξιολόγηση της ΠΖ αυτών των ασθενών, μέσω σύγχρονων εργαλείων μέτρησης, καταδεικνύει ελαττωμένη αερόβια ικανότητα, κατασπατάληση ανθρώπινης ενέργειας, γεγονός που επηρεάζει την ψυχική και σωματική τους υγεία καθώς και την εσωτερική ανασυγκρότηση και εξωτερική τους ολοκλήρωση (Kuehni et al., 2010). Στρεσογόνοι παράγοντες εμφανίζονται φανερώνοντας συναισθηματικά και ψυχολογικά συμπτώματα όπως πονοκέφαλοι, κούραση, αϋπνία, και διαταραχή συναισθηματικής διάθεσης, γεγονός που έχει σαν συνέπεια την αύξηση του άγχους και της κατάθλιψης, εξαιτίας της κατάστασης της υγείας και του τρόπου ζωής τους (Bifferi et al., 2010).

Η Τακτική άσκηση διαδραματίζει πολύ σημαντικό και ουσιαστικό ρόλο στην έκβαση και διατήρηση υψηλών επιπέδων αναπνευστικής ικανότητας και καρδιοπνευμονικής λειτουργικότητας. Η αδυναμία εκτέλεσης της συνηθισμέ-

νης άσκησης και δραστηριότητας λόγω περιορισμών από το αναπνευστικό σύστημα αποτελεί σημείο αναφοράς για την επιδείνωση της αναπνευστικής λειτουργίας (Madsen et al., 2013). Η δοκιμασία κόπωσης είναι ένα εργαλείο χρήσιμο στην εκπόνηση ενός εξατομικευμένου και προγνωστικού προγράμματος γυμναστικής για κάθε ασθενή με την νόσο της ΠΔΚ. Οι μέθοδοι που χρησιμοποιούνται είναι η δοκιμασία της εξάλεπτης βάρδισης (six-minute walk test), η εξέταση καρδιοαναπνευστικής άσκησης (cardiopulmonary exercise testing-CPET) για μέτρηση της μέγιστης πρόσληψης οξυγόνου (VO₂max) και η δοκιμασία ανίχνευσης βρογχόσπασμου που επάγεται από την άσκηση (exercise-induced bronchospasm-EIB) (Warner et al., 2015).

Η άσκηση έχει προωθηθεί ως ένας παράγοντας που συμβάλλει θετικά στην αύξηση της λειτουργίας των πνευμόνων. Η πνευματική κατάσταση, οι προσωπικές προσδοκίες, τα κίνητρα δραστηριοποίησης και η συναισθηματική ωριμότητα, παρουσιάζουν βελτίωση μέσω της επισήμανσης της επιτυχούς επίτευξης των στόχων διαφόρων προγραμμάτων που έχουν υιοθετηθεί (Noll & Rieger, 2011). Η καθημερινή ενσωμάτωση ενός προγράμματος εκγύμνασης και άσκησης στην ρουτίνα του ασθενή μπορεί να βελτιώσει σημαντικά την ΠΖ του (Sha et al., 2014). Τα ψυχολογικά και κοινωνικά οφέλη της άσκησης, όπως η βελτίωση της αυτοεκτίμησης, η βελτίωση της διάθεσης αυξάνονται, αλλά ταυτόχρονα παρατηρείται μειωμένη ψυχολογική και συναισθηματική πίεση. Η συμμετοχή ενήλικών και παιδιών με ΠΔΚ σε αθλητικές δραστηριότητες τονώνει τον ίδιο τον οργανισμό τους, βελτιώνει τη ψυχολογία τους και την κοινωνική τους ένταξη σε άλλες ομάδες ατόμων έτσι ώστε να παρατηρείται σε ορισμένες περιπτώσεις ακόμη μείωση της συχνότητας επανεμφάνισης συμπτωμάτων της νόσου (Lucas et al., 2014). Επίσης, εξαιτίας της άσκησης η πνευματική κατάσταση, η συμπεριφορά και το άγχος των παιδιών παρουσιάζουν βελτίωση επισημαίνοντας την επιτυχή επίτευξη των στόχων διαφόρων προγραμμάτων που υιοθετούνται (Olm et al., 2015). Η άσκηση στους ασθενείς με ΠΔΚ μειώνει την συχνότητα εμφάνισης της κατάθλιψης και βελτιώνει τον βαθμό δραστηριοποίησης. Συνεπώς η βελτιστοποίηση της ΠΖ σε ασθενείς με ΠΔΚ, απαιτεί προσέγγιση που εκτείνεται πέραν από τον έλεγχο των συμπτωμάτων, στο πλαίσιο της φυσιοθεραπευτικής άσκησης (Fayers & Machin, 2000).

Μέσα από την διεθνή βιβλιογραφία καταγράφεται ότι η συστηματική άσκηση βοηθά σημαντικά τους ασθενείς με χρόνια αναπνευστικά νοσήματα, να εκτελούν και να συμμετέχουν σε όλες τις δραστηριότητες της καθημερινότητας με μεγαλύτερη άνεση και αποτελεσματικότητα (Rother AK, 2015). Η υιοθέτηση ενός προγράμματος προσαρμοσμένου στον ασθενή αυξάνει ευεργετικά και αποτελεσματικά την ένταξη του σε φυσιολογικούς ρυθμούς. Αποδεικνύεται επίσης ότι όταν η συμβατική, εξατομικευμένη θεραπευτική αγωγή συνδυάζεται με το κατάλληλο προσαρμοσμένο πρόγραμμα άσκησης μειώνεται σημα-

νικά τόσο ο συνολικός χρόνος νοσοκομειακής φροντίδας των αρρώστων αυτών όσο και ο ρυθμός θνησιμότητας τους, σε σύγκριση με τους ασθενείς που έχουν το ίδιο πρόβλημα αλλά δεν υιοθετούν πρόγραμμα συστηματικής άσκησης ^ Call, 1975).

Εν κατακλείδι, η συμμετοχή των ασθενών με ΠΔΚ στον αθλητισμό και στη φυσική άσκηση είναι ένας σημαντικός τρόπος για την διατήρηση της σωματικής, της συναισθηματικής και της ψυχολογικής τους υγείας:

- **Καθορισμός Προγράμματος:** Τα καθορισμένα προγράμματα σκοπό έχουν την εξάλειψη όλων των παραγόντων οι οποίοι μπορεί να παρεμποδίζουν την υιοθέτηση των καθημερινών δραστηριοτήτων (Maglione et al.,2014).
- **Διαμόρφωση προγράμματος:** Προγράμματα ενημέρωσης, συμβουλευτικής άσκησης, βάδισμα, τρέξιμο, κολύμβηση, αθλοπαιδιές, ενθάρρυνσης και καινοτομίας, μέσα από καθοδήγηση και επικοινωνία, μπορούν να εφαρμοστούν ανάλογα με τις ατομικές ικανότητες και ιδιαιτερότητες του ασθενούς και τη σοβαρότητα της πάθησης του. Ιδιαίτερη προσοχή χρειάζεται για την ικανότητα προσαρμογής, και η δημιουργία υποστηρικτικής ατμόσφαιρας στο πρόγραμμα το οποίο πρέπει να είναι εξατομικευμένο, μέσα από ατομική συμβουλευτική, για κάθε παιδιατρικό, έφηβο, ενήλικα ασθενή ξεχωριστά (Pifferi et al.,2010).
- **Προσαρμογή προγράμματος:** Ανάπτυξη ευχάριστου φυσιοθεραπευτικού περιβάλλοντος, αξιολογώντας την ορθολογική διάρκεια της άσκησης, από την έναρξη, με περιορισμένη προσπάθεια και διαστήματα ανάπαυσης, για να επιτρέπει την ψυχική, σωματική και μηχανική προσαρμογή του ασθενή. Σταδιακά καθίσταται ταύτιση της αύξησης, της διάρκειας και της έντασης της άσκησης, με πρωτεύοντα ρόλο στην ικανότητα προσαρμογής και ανοχής του ασθενούς (Rumman et al.,2017).Ο ρυθμός αύξησης της διάρκειας εξαρτάται από τη σοβαρότητα της προσπάθειας, την ένταση των συμπτωμάτων, την ηλικία του αρρώστου, τις προσδοκίες του, αλλά και τις προϋποθέσεις που θέτει για να υπάρχει αυτοπεποίθηση και ικανοποίηση σε όλους τους τομείς της ζωής του.
- **Αξιολόγηση και ευελιξία του προγράμματος:** Προσαρμογή προγράμματος σύμφωνα με τις δυνατότητες και τα επίπεδα αντοχής του ασθενή, το οποίο να προσδιορίζει, να συμβαδίζει και να καθορίζει την ένταση του, το χρονοδιάγραμμα, να είναι αποδεκτό από τον ασθενή επαληθεύοντας τις προσδοκίες του, μέσα σε πλαίσια τα οποία έχουν εκ των προτέρων καθοριστεί αξιολογώντας την καταβαλλόμενη προσπάθεια του στο υψηλότερο σημείο αποδοτικότητας (Plfferi et al.,2010).

5. Κοινωνική και οικογενειακή υποστήριξη

Η κοινωνική υποστήριξη και η αποφυγή της κοινωνικής απομόνωσης αποτελούν σημαντικά κεφάλαια στη ζωή των ατόμων που πάσχουν από χρόνιες ασθένειες, όπως η ΠΔΚ. Η διαθεσιμότητα κοινωνικής υποστήριξης διαδραματίζει σημαίνοντα ρόλο στην ικανότητα της ψυχοκοινωνικής προσαρμογής στη χρόνια ασθένεια. Συντελεί στην ανασυγκρότηση των σκέψεων και την εξεύρεση λύσεων για την άμεση αντιμετώπιση των κρίσεων. Τα άτομα συνήθως στρέφονται στο ευρύτερο κοινωνικό αλλά και οικογενειακό περιβάλλοντος για να αναζητήσουν διαθέσιμη βοήθεια με σκοπό την ενδυνάμωση των προσπαθειών τους να ανταπεξέλθουν στις στρεσογόνες συνθήκες της ασθένειας τους (Παπάνης & Ρουμελιώτου,2007). Η αντίληψη από τη μεριά του πάσχοντα, είτε αφορά ενήλικα είτε παιδί, της διαθεσιμότητας κοινωνικής υποστήριξης, μπορεί να λειτουργήσει θεραπευτικά όχι μόνο βραχυπρόθεσμα, αλλά και μακροπρόθεσμα κάνοντας το άτομο να νιώσει πραγματική στήριξη από κοντινά του πρόσωπα, ακόμα και σε περιόδους κατάθλιψης.

Η στήριξη, η κατανόηση, η αναγνώριση της πάθησης από το οικογενειακό περιβάλλον αποτελεί την καλύτερη και ιδανικότερη εγγύηση για την καλύτερη πρόγνωση της ΠΔΚ, ενισχύοντας την οικοδόμηση μιας ολιστικής αντίληψης της ζωής του ασθενούς. Όλοι οι στενοί συγγενείς πρέπει να συμβάλλουν δυναμικά στην συναισθηματική στήριξη και απομάκρυνση τυχόν συναισθημάτων ντροπής, απομόνωσης και ψυχολογικών ζητημάτων, αξιολογώντας τις πρακτικές ανάγκες που αισθάνεται ο ασθενής, παρέχοντας εν συνεχεία μια σειρά υπηρεσιών κάλυψής τους. Να ενθαρρύνεται ζωτικά από όλο το στενό οικογενειακό κύκλο η ανεξαρτησία του, η διασύνδεση του με λοιπούς οργανισμούς, υπηρεσίες αλλά και κοινωνικά σύνολα, λαμβανομένου υπόψη την ηλικία και την ικανότητα υιοθέτησης προγραμμάτων φαρμακευτικής αγωγής και φυσιοθεραπευτικής υποχρέωσης.(Strippoli & Frischer,2012)

Πρέπει να κατανοήσει ο ασθενής με ΠΔΚ ότι είναι μια ανθρώπινη οντότητα με φυσιολογική νοημοσύνη ζώντας όλες τις εμπειρίες που αναμένεται να ζήσει ένας φυσιολογικός άνθρωπος. Πρέπει να αντιληφθεί ότι για οτιδήποτε και αν συμβαίνει δεν θα ευθύνεται η ΠΔΚ π.χ. στην εμφάνιση μιας ίωσης. Να κατανοήσει ο πάσχων ότι για την καλύτερη ΠΖ του αναγκαία προϋπόθεση είναι η υιοθέτηση και συνέχισης της θεραπείας του για πάντα. (Lucas et al.,2015).

Υποχρέωση των ασθενών και γονιών είναι η απομάκρυνση τυχόν συναισθημάτων που κυριαρχούν στο παιδί όπως κούραση από την καθημερινή λήψης της φαρμακευτικής αγωγής, εξάντληση από την καθημερινή φυσιοθεραπεία, άρνηση να επισκεφθεί τον θεράποντα ιατρό, απόρριψης του ενδεχόμενου εισαγωγής στο νοσοκομείο για αντιβιοτική-ενδοφλέβια αγωγή και θεραπεία, καθώς όλα αυτά

καθορίζουν μια συνεχή και διασφαλισμένη ΠΖ (Connolly and Johnson, 1999).

Ιδιαίτερα χρήσιμη είναι η ύπαρξη υποστηρικτικού δικτύου ανοικτών συζητήσεων μεταξύ των ατόμων, και της διεπιστημονικής ομάδας, που πάσχουν από ΠΔΚ. Σε μια ευαίσθητη αναπτυξιακή περίοδο της ζωής του το νεαρό άτομο έρχεται για πρώτη φορά αντιμέτωπο με τις απαιτήσεις της πάθησης, συμπεριφορές ανατροπής και γνώσης, που απαιτούν αυτοφροντίδα και ψυχολογική ανάταξη (Pifferi et al.,2010). Πρέπει να προσαρμοστεί σε κανόνες διατροφής και θεραπείας που δεν μπορεί να εφαρμόσει επαρκώς, λόγω των γνωσιακών ελλειμμάτων της πρώιμης και μέσης παιδικής ηλικίας. Παρόλη την εκπαίδευση από τις κοινωνικές υπηρεσίες υγείας, η οικογένεια μοιράζεται την χρονοβόρα και ψυχοφθόρα ευθύνη διαχείρισης της ασθένειας, γιατί πολλά άτομα δυσκολεύονται να ανταπεξέλθουν στις απαιτήσεις της και το ενδεχόμενο της καταληκτικής πορείας της νόσου(Pifferi et al.,2010).

Συχνά ο/η έφηβος/η με ΠΔΚ νιώθει ότι είναι διαφορετικός/ή, και στην προσπάθειά του/της να συγκαλύψει την ύπαρξη της χρόνιας ασθένειας εγκαταλείπει το πρόγραμμα ρύθμισης ή εκφράζει τάσεις απομόνωσης με αποτέλεσμα να δυσχεραίνεται η ένταξή του στην ομάδα των συνομηλίκων. Ο φόβος του κοινωνικού στίγματος επηρεάζει και την οικογένεια. Με άλλα λόγια, οι γονείς φοβούνται για τη μη αποδοχή του παιδιού λόγω της χρόνιας ασθένειας και συχνά το γεγονός αυτό προκαλεί την απομάκρυνση της οικογένειας από το ευρύτερο οικογενειακό και κοινωνικό περιβάλλον. Απώροια όλων αυτών είναι η ελάττωση της δυνατότητας παροχής υποστήριξης, όταν αυτή είναι διαθέσιμη (Pifferi et al.,2010).

Είναι ιδιαίτερα σημαντικό να λάβουμε υπόψη, ότι όταν ασθενεί κάποιο μέλος της οικογένειας επηρεάζεται αισθητά όλη η οικογένεια. Πιο συγκεκριμένα, η οικογένεια βιώνει μία κρίση και αρχίζουν να παρατηρούνται διαταραχές στη συνοχή της. Παρόλα αυτά η οικογένεια πρέπει να δώσει έμφαση στις ικανότητες και τις δυνατότητες του παιδιού μετατοπίζοντας έτσι το κέντρο βάρους της αυτοφροντίδας στις υφιστάμενες δυνατότητες (Laura et al.,2016).

Όλοι στο οικογενειακό περιβάλλον πρέπει να αποδεχτούν την ιδιαιτερότητα αυτής της χρόνιας πάθησης που έχει ο άνθρωπός τους από την γέννηση του. Αναγκαία η παροχή διευκολύνσεων και προϋποθέσεων, συμβολικών και ποιοτικών κινήτρων, ώστε να αντιμετωπίζεται σαν μια απλή πάθηση μεταβατικού σταδίου με πλήρη επίγνωση των εκβάσεων της, χωρίς να επηρεάζεται η ψυχοσυναισθηματική κατάσταση του(Strppoli et al.,2012).

Οι πληροφορίες σχετικά με τους παράγοντες που επηρεάζουν την ΠΖ των ασθενών με ΠΔΚ καθώς και για την κατάσταση της υγείας τους, οι οποίες θα αντλούνται μέσα από ένα περιβάλλον κοινωνικής ωριμότητας και διαβίω-

σης τους, μπορούν να βοηθήσουν στο σχεδιασμό αποτελεσματικότερων και ολοκληρωμένων προγραμμάτων διαχείρισης των ατόμων με ΠΔΚ. Η μέτρηση της ΠΖ παρέχει στους επαγγελματίες υγείας και ειδικότερα σε ιατρούς και νοσηλευτές την δυνατότητα να αξιολογούν καλύτερα την κατάσταση της υγείας των ασθενών. Να αντιλαμβάνονται τους παράγοντες, τις διαστάσεις και τα φαινόμενα που την επηρεάζουν, προσπελάζοντας τις ορθολογικές ερμηνείες και τις στερεοτυπικές απαντήσεις που προβάλλουν συνήθως τα άτομα, ώστε να μπορούν να αξιολογούν και να παρέχουν στους ασθενείς εξατομικευμένη ολιστική ιατρό-νοσηλευτική φροντίδα (Maglione & Montella,2014).

Αλλωστε, βρισκόμαστε μπροστά σε μια συνεχιζόμενη αξιολόγηση της ΠΖ των ασθενών αυτών και αναζήτησης των εξειδικευμένων εργαλείων μέτρησης των επιπτώσεων και συνεπειών που βιώνουν μέσα στα πλαίσια της καθημερινότητας τους.

Η ΠΔΚ, αποτελεί πρόκληση και θέμα υψίστης σπουδαιότητας γιατί η φύση και η χρονιότητα της νόσου επιδρούν σημαντικά στον τρόπο ζωής των ασθενών. Η νόσος διαφαίνεται ότι επηρεάζει σε μεγάλο βαθμό όλες τις κοινωνικές, σωματικές και ψυχοσυναισθηματικές παραμέτρους που αφορούν την ΠΖ, για τις οποίες χρειάζεται άμεση ενημέρωση αποτελεσματικότερης παρέμβασης, ειδικά διαμορφωμένου οδηγού συνέντευξης και παροχή πληροφοριών σχετικά με την νόσο(Pifferi & Bush,2010).

6. Συμπεράσματα

Καταληκτικά, η ΠΖ των ατόμων επηρεάζεται από ποικίλους παράγοντες οι οποίοι αλληλεπιδρούν μεταξύ τους. Τα κλινικά συμπτώματα της ΠΔΚ επηρεάζουν σημαντικά την ψυχοσυναισθηματική κατάσταση και το επίπεδο της λειτουργικότητας των ασθενών. Η έγκυρη και έγκαιρη ενημέρωση αναφορικά με την ΠΔΚ, συμβάλλουν στην αντιμετώπιση των επιπτώσεων της νόσου με σκοπό τη βελτίωση της ΠΖ η οποία αναγνωρίζεται σήμερα η κυριότερη μέθοδος αξιολόγησης των αποτελεσμάτων των κλινικών παρεμβάσεων. Η έρευνα γύρω από την ΠΖ είναι επιτακτική και αναγκαία για να βιώνουν οι ασθενείς μια ζωή που να μπορεί να τους ικανοποιεί κοινωνικά, οικονομικά και ψυχοσυναισθηματικά.

Κατάρτιση και εφαρμογή διαδικαστικών προγραμμάτων δράσης, εποπτείας, ελέγχου, ανάλυση κλινικής παρέμβασης, μηχανισμών λήψης και εκτέλεσης αποφάσεων που να εντάσσουν τον ασθενή μέσα στην κοινωνία, πρέπει να επιτυγχάνονται μέσα από την παροχή και αξιοποίηση κάθε πηγή γνώσης, πλαισίου και πεδίου που αφορούν την νόσο βελτιώνοντας την ΠΖ του. Μια θεραπεία, προσαρμοσμένη στα μέτρα και στα πρότυπα κάθε ασθενούς, καθώς και ένας υγιεινός τρόπος ζωής, να είναι το βασικό μέλημα όλων, απέναντι στις επιπλοκές, επιπτώσεις και στους κινδύνους που ενέχει η ΠΔΚ.

Βιβλιογραφία

Ξενογλώσση

1. Alali Mc, Aanaes K, Hoidy N., Pressler T., Skov M., Nielsen . Sinus surgery can improve quality of life, lung infections, and lung function in patients with primary ciliary dyskinesia. 2016; 10.1002/alr.21873.
2. Brothers A, Chui H, Diehl M. Measuring future time perspective across adulthood: development and evaluation of a brief multidimensional questionnaire. *Gerontologist*. 2014;54:1075-88.
3. Bifferi M., Bush A. et al., Health-related quality of life and unmet needs in patients with primary ciliary dyskinesia. *Eur Respir J*. 2010,35:787-94.
4. Boon M, Smits A, Cuppens H, Jaspers M, Proesmans M, Dupont LJ, Vermeulen FL, Van Daele S, Malfroot A, Godding V, Jorissen M, De Boeck ^ Pri - mary ciliary dyskinesia: critical evaluation of clinical symptoms and diagnosis in patients with normal and abnormal ultrastructure. 2014: 10.1186/1750-1172-9-11.
5. Bonomi AE, Patrick DL, Bushnell DM. Validation of the United States' version of the World Health Organization Quality of Life (WHOQOL) instrument. *J Clin Epidem* 2000; 53:19-23.
6. Bibrnbacher D., Quality of life- evaluation or description? *Ethical Theory and Moral Practice*, 1999,2: 25-36.
7. Caraceni E, Utizi L. A questionnaire for the evaluation of quality of life after penile prosthesis implant: quality of life with penile prosthesis (QoLSPP): to what extent does the implant affect the patient's life? 2014;11:1005-12.
8. Connolly M. A. and Johnson J. A. Measuring quality of life in paediatric patients. *Pharmacoeconomics* 16. 1999: 605-625.
9. Dell SD., Leigh MW, Lucas JL., Ferrkol TW, Knowles MR, Alpern A., et al. Primary Ciliary Dyskinesia: First Health-related Quality-of-Life Measures for Pediatric Patients. 2016,13:1726-1735.
10. Fayers PM, Machin D. Quality of Life - Assessment, Analysis and Interpretation. John Wiley & Sons Ltd, West Sussex England, 2000:3-5.
11. Garin O, Ayuso-Mateos JL, et al. Validation of the "World Health Organization Disability Assessment Schedule, WHODAS-2" in patients with chronic diseases. *Health Qual Life Outcomes*. 2010: 10.1186/1477.
12. Goutaki M., Maurer M., Halbeisen FS, Amira I., Barbaro A., Behan L., et al. The international primary ciliary dyskinesia cohort (iPCD Cohort): methods and first results. 2017,4:49.
13. Grant MM & Rivera (1998). Evolution of quality of life in oncology and oncology nursing. In King CR & Hinds PS (eds). *Quality of life: From nursing and patient perspectives*. Theory-Research-Practice. Jones and Bartlett Publishers. Sudbury Massachusetts.
14. Garin O., Ayuso-Mateos J., et al. Validation of the "World Health Organization Disability Assessment Schedule, WHODAS-2" in patients with chronic diseases. *Health Qual Life Outcomes*. 2010,10:1186-1477.
15. Harding L. , - *Clinical Psychology & Psychotherapy*, Children's quality of life assessments: a review of generic and health related quality of life measures completed by children and adolescents. 2001: 79-96.
16. Hosie P., Fitzgerald DA., Jaffe A., Birman CS., Morgan L., Primary ciliary dyskinesia: overlooked and undertreated in children.. 2014, 50:952-8.
17. Horani A., Ferkol TW. Primary ciliary dyskinesia and associated sensory ciliopathies. 2016,10:569-76
18. Kurkowiak M., Zietkiewicz E., Witt M., K. Recent advances in primary ciliary dyskinesia genetics. *J Med Genet*. 2015,52:1-9.
19. Jane S. Lucas, Laura Behan, Audrey Dunn Galvin, Adrienne Alpern, Anjana M. Morris, Mary P. Carroll, Michael R. Knowles, Margaret W. Leigh, and Alexandra L. Quittner. A quality-of-life measure for adults with primary ciliary dyskinesia: QOL-PCD. 2015; 46: 375-383.
20. Janse AJ., Sinnema G., Uiterwaal C S P M., Kimpen J L L., Gemke R J B J., Community child health, public health, and epidemiology Quality of life in chronic illness: perceptions of parents and paediatricians. *Arch Dis Child* 2005:486-491.
21. Knowles MR, Zariwala M., Leigh M., Primary Ciliary Dyskinesia. 2016, 37:449-61.
22. Kuehni CE., Frischer T., Strippoli MP., Mayrer E., Bush A., Nielsen et al. Factors influencing age at diagnosis of primary ciliary dyskinesia in European children. 2010,36:1248-58.
23. Laura B., Audrey D., Bruna R., Sarah M., Fiona C., Michele M., Bernhard R., Beatrice R., Jane L. Diagnosing primary ciliary dyskinesia: an international patient perspective. *European Respiratory journal*. 2016;48:1096-1107.
24. Lucas JS, Carroll M. Primary ciliary dyskinesia and cystic fibrosis: different diseases require different treatment. *Chest* 2014: 674-676.
25. Lucas JS, Behan L, et al.. A quality-of-life measure for adults with primary ciliary dyskinesia: QOL-PCD. *Eur Respir J*. 2015;46:375-83.
26. Lucas JS, Chetcuti P, Copeland F, et al. Overcoming challenges in the management of primary ciliary dyskinesia: the UK model. *Paediatr Respir Rev* 2014; 15: 142-145.

27. Lehman F. Instruments for measuring quality of life in mental illness: Quality of life in Mental Disorders. John Wiley & Sons Ltd, West Sussex England, 1997:79-80.
 28. Maglione M, Montella S, et al. Long-term assessment of quality of life in primary ciliary dyskinesia: time for new tools? Chest. 2014;146:232-3.
 29. Madsen A., Green K., Buchvald F., Hanel B., Nielsen KG. Aerobic fitness in children and young adults with primary ciliary dyskinesia. 2013, 19:8.
 30. Mc Call W V. (1975). Quality of life. Social Indicators Research: 2: 229-248.
 31. Noll EM, Rieger CH, Hamelmann E, NQsslein TG. Questionnaire to preselect patients with a high probability of primary ciliary dyskinesia. Klin Padiatr. 2011 Jan;223:22-6.
 32. Pifferi M, Bush A, et al. Health-related quality of life and unmet needs in patients with primary ciliary dyskinesia. Eur Respir J. 2010;35:787-94.
 33. Pifferi M, Di Cicco M, Piras M, Cangiotti AM, Saggese G. Up to date on primary ciliary dyskinesia in children. 2013. 3:S45-8.
 34. Olm MA, Caldini EG, Mauad T., Diagnosis of primary ciliary dyskinesia. 2015, 41:251-63.
 35. Rother AK, et al. Diagnostic Support for Selected Paediatric Pulmonary Diseases Using Answer-Pattern Recognition in Questionnaires Based on Combined Data Mining Applications--A Monocentric Observational Pilot Study. PLoS One. 2015;12;10(8).
 36. Rumman N., Umman N., Jumman N., Jackson C., Collins S., Goggin P., Coles J., Lucas JS., et al. Diagnosis of primary ciliary dyskinesia: potential options for resource-limited countries. 2017, 17:26.
 37. Sha YW, Ding L, Li P. Management of primary ciliary dyskinesia/Kartagener's syndrome in infertile male patients and current progress in defining the underlying genetic mechanism. 2014;16:101-6.
 38. Strippoli MP, Frischer T, et al. ERS Task Force on Primary Ciliary Dyskinesia in Children. Management of primary ciliary dyskinesia in European children: recommendations and clinical practice. 2012;39:1482-91.
 39. Vallet C., Escudier E., Roudot-Thoraval f., Blanchon S., Beylon N., Fauroux B. Primary ciliary dyskinesia presentation in 60 children according to ciliary ultrastructure. Eur J Pediatr. 2013, 172:1053-60.
 40. Wilson C., Jones P., O'Leary C., Hansell D., Cole PJ., and Wilson R., Effect of sputum bacteriology on the quality of life of patients with bronchiectasis 1997;8: 1754-1760.
 41. Werner C, Onnebrink JG, Omran H. Diagnosis and management of primary ciliary dyskinesia. 2015, 22;4(1):2.
 42. Xu BP, Shen KL., Hu YH., Feng XL., Li HM. Clinical characteristics of primary ciliary dyskinesia in children. 2008, 46:618-22.
 43. Zautra A., Goodhart D. Quality of life indicators: A Review of the literature. Commun Mental Health Rev; 1979, 4:1-10.
- Ελληνόγλωσση**
1. Γαλάνης ΠΑ, Σπάρος ΛΔ Εγχειρίδιο Επιδημιολογίας. Ιατρικές Εκδόσεις ΒΗΤΑ, 2010, Αθήνα.
 2. Γαλάνης ΠΑ, Σπάρος ΛΔ. Κλινική και επιδημιολογική έρευνα. Βασικές έννοιες. Ιατρικές Εκδόσεις ΒΗΤΑ, 2012, Αθήνα.
 3. Γαλάνης Π, Εγκυρότητα και αξιοπιστία των ερωτηματολογίων στις επιδημιολογικές μελέτες. Εφαρμοσμένη Ιατρική Έρευνα. Αρχαία Ελληνικής Ιατρικής, Αθήνα, 2013;30(1)97-110.
 4. Ευρωπαϊκό Ίδρυμα για την Βελτίωση των Συνθηκών Διαβίωσης και Εργασίας 2003. Παρακολούθηση της Ποιότητας ζωής στην Ευρώπη. Αθήνα: Ευρωπαϊκό Ίδρυμα για την Βελτίωση των Συνθηκών Διαβίωσης και Εργασίας.
 5. Μαλακά-Ζαφειρίου Κ., (1999), Παιδιατρική, Εκδόσεις Επιστημονικών Βιβλίων και Περιοδικών, Θεσσαλονίκη. ΣΕΛ 138-139.
 6. Παπανικολάου Β., Η ποιότητα στις υπηρεσίες υγείας, Αρχές και Εφαρμογές, 2007. Παπαζήσης, Αθήνα.
 7. Πολυκανδριώτη Μ., Βουλγαρίδου Κ., Θεμελή Α., Γαλύφα Δ., Λιάπη Ε., Κυρίτση. Ποιότητα ζωής των ασθενών με καρδιακή ανεπάρκεια. Νοσηλευτική 2009, 48(1): 94-104.
 8. Πέτσιος Κ., Μάτζιου Β., Εκτίμηση της Ποιότητας Ζωής των Παιδιών με Βρογχικό Άσθμα, 2008;47(4):477-488.
 9. Σαρρής Μ., Κοινωνιολογία της Υγείας και ποιότητα ζωής, 2001. εκδόσεις Παπαζήση, Αθήνα.
 10. Υφαντόπουλος Γ, Σαρρής Μ. Σχετιζόμενη με την υγεία ποιότητα ζωής: Μεθοδολογία μέτρησης. Αρχ Ελλ Ιατρ 2001. 18:218-229.
 11. Υφαντόπουλος Γ. Ν., Μέτρηση της ποιότητας ζωής και το ευρωπαϊκό υγειονομικό μοντέλο. Αρχαία ελληνικής ιατρικής 2007, 24 (Συμπλ 1):6-18 Εθνικό Κέντρο Κοινωνικών Ερευνών και Πανεπιστήμιο Αθηνών, Αθήνα.