

Έλεγχος της ποιότητας ζωής σε Κύπριους ασθενείς με Ινοκυστική Νόσο ≤ 15 ετών.

Quality of life in Cypriot patients with Cystic Fibrosis ≤ 15 years

Authors: Ιωάννου Φοίβος¹; Ανδρέου Κυριάκος²; Παπανικολάου Βίκυ³; Χαραλάμπους Γεώργιος⁴; Βάσος Νεοκλέους⁵; Παναγιώτης Γιάλλουρος⁶

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

2 - RN, BSc, MSc, PhD (c) Νοσηλευτικός Λειτουργός Ογκολογική Κλινική, Γενικό Νοσοκομείο Λεμεσού Λεμεσός - Κύπρος

3 - MSc, PhD Επίκουρη Καθηγήτρια Τμήμα Ποιότητας Υπηρεσιών Υγείας Εθνική Σχολή Δημόσιας Υγείας Αθήνα - Ελλάδα

4 - MD, MSc, PhD Συντονιστής MSc, PhD Διοίκηση Υπηρεσιών και Μονάδων Υγείας, Πανεπιστήμιο Frederick Λευκωσία - Κύπρος

5 - MSc, PhD Τμήμα Μοριακής Γενετικής Ινστιτούτο Νευρολογίας και Γενετικής Λευκωσία - Κύπρος

6 - MD, MSc, PhD Επισκέπτης Καθηγητής Διεθνές Ινστιτούτο Περιβαλλοντικής και Δημόσιας Υγείας Τεχνολογικό Πανεπιστήμιο Κύπρου Καθηγητής Φυσιολογίας - Ιατρικής Σχολής Πανεπιστήμιο Κύπρου Λευκωσία - Κύπρος

Περίληψη

Εισαγωγή: Κυστική Ίνωση είναι η πιο συχνή κληρονομική θανατηφόρος νόσος της λευκής φυλής που προσβάλλει κυρίως τους πνεύμονες και το πάγκρεας και πλήττει όλα σχεδόν τα όργανα του ανθρώπου. Το προσδόκιμο επιβίωσης έχει βελτιωθεί σημαντικά τις τελευταίες δεκαετίες, παράλληλα με την αύξηση επιστημονικής γνώσης και τη ραγδαία μεταβαλλόμενη τεχνολογία.

Σκοπός: Η συλλογή και περιγραφή δεδομένων για τη κατανόηση και χειρισμό της κυστικής ίνωσης από νεαρούς Κύπριους ασθενείς, ¹⁵ ετών, η ενημέρωση καθώς και η διερεύνηση της επίδρασης της νόσου, σωματικής και συναισθηματικής, στη ποιότητα ζωής τους.

Υλικό και Μέθοδος: Για τις ανάγκες της έρευνας έχουν χρησιμοποιηθεί και συμπληρωθεί με προσωπικές συνεντεύξεις, ερωτηματολόγια αυστηρής δόμησης (DISABKIDS HqoL QUESTIONNAIRES - κλίμακας Likert), από 19 ασθενείς με κυστική ίνωση και από τους γονείς τους. Είχε γίνει συλλογή ποσοτικών στοιχείων και η ανάλυση των δεδομένων αφορά τον υπολογισμό περιγραφικών μέτρων θέσης.

Αποτελέσματα: Η πλειοψηφία των παιδιών της ηλικιακής ομάδας 4-7 ετών (85%) απάντησαν ότι δεν επηρεάζεται η ψυχοσυναισθηματική τους κατάσταση εξαιτίας της νόσου. Το μεγαλύτερο ποσοστό των παιδιών ηλικιακής ομάδας 8-16 ετών (85%) δήλωσαν ότι δεν παρουσιάζουν αλλαγές ή δυσκολίες στις καθημερινές δραστηριότητες, στην υιοθέτηση ειδικής διατροφής, θεραπείας και στον έλεγχο συμπτωμάτων. Υπήρξε ταύτιση απόψεων γονέων - παιδιών με στόχο τη συνεχή βελτίωση της ποιότητας ζωής.

Συμπεράσματα: Αναδεικνύεται η συνεχή ενημέρωση, εφαρμογή οδηγιών που συμβάλουν στην αντιμετώπιση των επιπτώσεων της νόσου με σκοπό τη συνεχή βελτίωση της ποιότητας ζωής η οποία αναγνωρίζεται «θεμέλιος λίθος» για την αξιολόγηση αποτελεσμάτων των κλινικών εφαρμογών.

Λέξεις κλειδιά: Κυστική ίνωση, Ποιότητα ζωής, Πολυδιάστατες κλίμακες, Παιδιατρικός ασθενής, Έλεγχος/Εκτίμηση.

Abstract

Introduction: Cystic Fibrosis is the most common hereditary, deadly disease of the white race which mostly affects the lungs and the pancreas as well as almost all human organs. Life expectancy for patients with Cystic Fibrosis has remarkably improved in the last decades and so has the development of scientific knowledge.

Aim: The collection and description of data and instructions for the comprehension and managing of Cystic Fibrosis by young Cypriot patients ≤15 years of age, the awareness as well as the study of the disease's impact, both physical and emotional on their quality of life.

Sample and Method: For the purposes of the present study 19 patients and their parents were interviewed and subsequently answered to a specific questionnaire (DISABKIDS HqoL QUESTIONNAIRES - scale Likert). He had been collecting qualitative data and were distributed to the patients and their parents by the researcher himself within a pre-arranged time period.

Results: The results were separated in thematic units according the patients' age groups, the degree their daily activities are affected by the disease, the patients' emotional and psycho-emotional state and troubles or disturbances, the reactions from the symptoms as well as according to the beliefs and attitudes parents experience because of their children's disease. The same answers were given by the parents as well.

Conclusions: The findings show the continuous and necessary need of valid and immediate updating in regard to Cystic Fibrosis, the implementation and adaptation of all parameters that contribute to the managing of the disease's consequences, aiming at a constant improvement of the quality of life which is nowadays recognized as the "stepping stone" for the evaluation of the results of clinical methods.

Keywords: Cystic Fibrosis, Quality of life, Multidimensional Scales, Paediatric patient, Evaluation-Assessment.

Εισαγωγή

Είναι σημαντικό οι ασθενείς που έχουν χτυπηθεί από χρόνια νοσήματα, κατά την παιδική και εφηβική ηλικία να κατανοήσουν την σημαντικότητα της καθημερινής αυτο- φροντίδας και πως αυτή μπορεί να επηρεάσει το προσδόκιμο ζωής τους και γενικότερα την ποιότητα ζωής τους (*Uchmanowicz et al., 2015*).

Τις τελευταίες δεκαετίες έχει δοθεί έμφαση στην αξιολόγηση της ποιότητας ζωής των παιδιατρικών και ενήλικων ασθενών, που αφορά την αποτελεσματικότητα των παρεμβάσεων και των θεραπειών, οι οποίες καθορίζουν την εξέλιξη της κυστικής ίνωσης. Το προσδόκιμο της ζωής για τους ασθενείς με κυστική ίνωση έχει βελτιωθεί σημαντικά κατά την διάρκεια των τελευταίων δεκαετιών, παράλληλα με την έγκαιρη διάγνωση και την καλύτερη πρόγνωση, μέσα από σύγχρονες πρακτικές, κλινικές και επιστημονικές εξελίξεις (*Kianifar et al., 2013*).

Οι σωματικές, ψυχολογικές και κοινωνικές επιπτώσεις μιας χρόνιας νόσου προκαλούν ανεπιθύμητες και μακροχρόνιες επιδράσεις στην ποιότητα ζωής των μικρών ασθενών αλλά και άμεσα στο οικογενειακό περιβάλλον με αλυσιδωτές επιπτώσεις (*Kianifar et al, 2013*).

Επίσης, η κυστική ίνωση επηρεάζει πολλαπλά επίπεδα λειτουργικότητας του παιδιατρικού και ενήλικα ασθενή, όχι μόνο σε επίπεδο συμπτωμάτων, αλλά και σε επίπεδο περιορισμού των δραστηριοτήτων, διαταραχής του ύπνου, ψυχοσυναισθηματικής και κοινωνικής λειτουργίας. Το μέγεθος αυτών των επιδράσεων εξαρτάται από τη σοβαρότητα της πρόγνωσης της νόσου και από το σύστημα αξιών, πεποιθήσεων και συμπεριφορών του κάθε ατόμου (*Fayers and Hand, 2002*).

Εννοιολογικό/θεωρητικό υπόβαθρο

Όλοι έχουμε στο μυαλό μας τον όρο της χρόνιας ασθένειας ως μια σύντομη διαδρομή στο θάνατο. Με το πέρασμα όμως των χρόνων η ποιότητα της ζωής μας βελτιώνεται με τη βοήθεια των φαρμάκων, της ραγδαίας μεταβαλλόμενης τεχνολογίας, την αύξηση της επιστημονικής γνώσης, και διάφορων άλλων διαγνωστικών-παρεμβατικών-επεμβατικών μέσων (*Orenstein et al., 2004*).

Η Κυστική Ίνωση (Cystic Fibrosis) είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος της λευκής φυλής που προσβάλλει κυρίως τους πνεύμονες και το πάγκρεας, προκαλείται από τη μετάλλαξη ενός γονιδίου του εβδόμου χρωμοσώματος. Η διάγνωση μπορεί να γίνει από τις πρώτες μέρες ζωής ενός βρέφους αλλά και προγεννητικά, η συχνότητά της οποίας αυξάνεται τις τελευταίες δεκαετίες. Είναι πολυ- συμπτωματική, πολυπαραγοντική και η θεραπευτική προσέγγιση ποικίλει ανάλογα με τη βαρύτητά της (*Eiser and Jenney, 2007*).

Κύριο χαρακτηριστικό της νόσου είναι η παραγωγή παχύρρευστων, αφυδατωμένων εκκρίσεων, επηρεάζεται ιδιαίτερα το πεπτικό και αναπνευστικό σύστημα με αποτέλεσμα να οδηγεί στον υποσιτισμό και τις χρόνιες λοιμώξεις του αναπνευστικού από την βρεφική ηλικία (*Kianifar et al., 2013*).

Οι ερευνητές έχουν πλέον μια πιο σαφή εικόνα για το μοριακό/βιολογικό υπόβαθρο που διέπει την κυστική ίνωση, γεγονός ικανό να οδηγήσει σε νέες θεραπευτικές μοριακές και γονιδιακές εξελίξεις.

Κυστική Ίνωση - Διεθνή δεδομένα

Η Κυστική Ίνωση είναι το συχνότερο κληρονομικό νόσημα στην λευκή φυλή με 1: 2,500 γεννήσεις. Το προσδόκιμο επιβίωσης των ασθενών αυξάνεται συνεχώς με την πρόοδο των ιατρικών ανακαλύψεων και σήμερα στις προοδευμένες και ανεπτυγμένες χώρες της Ευρώπης και στη Βόρειο Αμερική κυμαίνεται από 45 έως 50 έτη (*Abbott and Gee, 2003*).

Επί του παρόντος, το 34% των Ευρωπαίων ασθενών με κυστική ίνωση είναι ενήλικες, με την αναλογία να αυξάνεται καθώς τα ποσοστά επιβίωσης βελτιώνονται. Στο Ηνωμένο Βασίλειο έχουν προσβληθεί περίπου 8.500 παιδιά, έφηβοι και νέοι, 50% των ενηλίκων με κυστική ίνωση εργάζονται και περίπου το 25% είναι μαθητές και φοιτητές. Περίπου 30,000 ασθενείς στις ΗΠΑ με τις γεννήσεις να υπολογίζονται 1:3,500 (*Orenstein et al., 2004*).

Εκτιμάται ότι περίπου 1 στα 2000-2500 παιδιά, γεννιέται με κυστική ίνωση στην Ελλάδα, συνολικά 50-60 παιδιά δια- γινώσκονται το χρόνο (1 παιδί ανά εβδομάδα περίπου). Το 4-5% του γενικού πληθυσμού, δηλαδή 1 στα 20 έως 25 άτομα θεωρείται ότι είναι φορέας του παθολογικού γονιδίου.

Κυστική Ίνωση - Συχνότητα στον Ελληνοκυπριακό πληθυσμό

Η Κύπρος όπως και οι υπόλοιπες χώρες ιδιαίτερα της λευκής φυλής, δεν αποτελεί εξαίρεση στη συχνότητα εμφάνισης του αριθμού των ασθενών με κυστική ίνωση. Σύμφωνα με στατιστικά στοιχεία γεννήσεως μεταξύ 1995-2006, 1 στους 7.914 Κύπριους γεννιέται με την νόσο της κυστικής ίνωσης. Όσον αφορά την συχνότητα φορέων αυτή παρουσιάζει μεγαλύτερη συχνότητα, καθώς 1 στους 44 Ελληνοκύπριους είναι φορείς (*Yiallourous et al., 2007*).

Ιδιαίτερη εντύπωση προκαλεί το γεγονός, της συχνότητα των φορέων στην περιοχή Αθηναίου, καθώς 1 στους 14 κατοίκους της περιοχής είναι φορέας με το παθολογικό γονίδιο της κυστικής ίνωσης. Επιπρόσθετα, μεταξύ των φορέων η μετάλλαξη F508 del, απαντάται σε ποσοστό 66%. Εικάζεται ότι η F508 εισήχθη από μακρινό κάποιο απόγονο προφανώς από την εποχή των Λουζιανιανών που ήταν ιδρυτής κάποιας κοινότητας σε Φέουδο της περιοχής κατά τον 16^ο αιώνα. Φαινόμενο του ιδρυτή (Founder Effect) (*Deltas et al., 1996. Hum Mutat 1992*).

Σκοπός

Σκοπός της ερευνητικής μελέτης είναι η αξιολόγηση της ποιότητας ζωής των παιδιατρικών και εφηβων ασθενών <15 ετών με κυστική ίνωση καθώς και η αξιολόγηση των απόψεων και αντιλήψεων των γονέων των ασθενών που καθορίζονται από την ποιότητα ζωής των παιδιών τους.

Στόχοι

- Η διερεύνηση των παραγόντων που επηρεάζουν την ποιότητα ζωής των Κύπριων ασθενών ≤ 15 ετών.

- Καταγραφή των διαστάσεων (κοινωνικών, οικογενειακών, συναισθηματικών κ.λ.π) που επηρεάζονται από την κυστική ίνωση και έχουν αντίκτυπο στην ποιότητα ζωής, καθώς και η επεξήγηση, διατύπωση σύνθετων φαινομένων και συμπεριφορών που λαμβάνουν χώρα στον χώρο όπου ζουν και διακινούνται.

Ερευνητικά ερωτήματα

Τα βασικά ερωτήματα τα οποία έχουν τεθεί ως αφετηρία στην αναζήτηση όλων των προϋποθέσεων που αποσκοπούν στην αξιολόγηση της ποιότητας ζωής των ασθενών με κυστική ίνωση είναι:

- Βιώνουν αλλαγές που επηρεάζουν την καθημερινότητα εξαιτίας της πάθησης;
- Είναι ικανοποιημένοι με τον έλεγχο των συμπτωμάτων εξαιτίας της νόσου;
- Βιώνουν αλλαγές στις κοινωνικές τους σχέσεις με τα άλλα παιδιά;
- Βιώνουν σημαντικές αλλαγές στην υιοθέτηση της θεραπείας, διατροφής και φυσιοθεραπείας;

Υλικό και Μέθοδος

Για τις ανάγκες της έρευνας έχει διενεργηθεί συλλογή ποσοτικών δεδομένων. Έχουν χρησιμοποιηθεί και συμπληρωθεί με προσωπικές συνεντεύξεις, ερωτηματολόγια αυστηρής δόμησης σε ασθενείς και στους γονείς τους και η ανάλυση των δεδομένων αφορά τον υπολογισμό περιγραφικών μέτρων θέσης.

Δείγμα

Το δείγμα αποτέλεσαν ασθενείς οι οποίοι πάσχουν από κυστική ίνωση και παρακολουθούνται στην Παιδοπνευ- μονολογική κλινική του Νοσοκομείου «Αρχιεπίσκοπος Μακάριος Γ'» Λευκωσίας, καθώς και οι γονείς τους. Ο αριθμός του δείγματος ήταν 19, οι 6 από τους οποίους ανήκαν στην ηλικιακή ομάδα 4-7 ετών, εκ των οποίων τα 4 είναι κορίτσια και τα 2 αγόρια. Οι υπόλοιποι 13 ασθενείς ανήκαν στην ηλικιακή ομάδα των 8-16 ετών εκ των οποίων τα 3 είναι κορίτσια και τα 10 αγόρια. Ο τύπος της δειγματοληψίας που έχει χρησιμοποιηθεί ήταν η σκόπιμη κατευθυνόμενη δειγματοληψία όπου δίνετε η δυνατότητα να διερευνηθούν άτομα με ιδιαίτερα και συγκεκριμένα χαρακτηριστικά.

Πίνακας 1: Δημογραφικά στοιχεία των παιδιών με κυστική ίνωση που έλαβαν μέρος στην μελέτη

	Σύνολο παιδιών	Αγόρια(n)	%	Κορίτσια(n)	%
Παιδιά ηλικιακών ομάδων	19	12	63,6	7	36,4
Ηλικιακή Ομάδα 4-7 ετών	6	2	33,4	4	66,6
Ηλικιακή Ομάδα 8-16 ετών	13	10	77,0	3	23,0

Ηθικά ζητήματα

Η εγκυρότητα και η αξιοπιστία της μελέτης αξιολογήθηκε από την Εθνική Επιτροπή Βιοηθικής Κύπρου (ΕΕΒΚ ΕΠ 2013.01.37), ενώ για την συλλογή και διαχείριση των δεδομένων παραχωρήθηκε άδεια από τον Επίτροπο προστασίας δεδομένων προσωπικού χαρακτήρα (3.28.116). Η άδεια πρόσβασης στον πληθυσμό/στόχο εξασφαλίστηκε από το Υπουργείο Υγείας (Αρ. φακέλλου 5.34.01.7.6Ε).

Μέθοδος Συλλογής δεδομένων

Για την εκπόνηση της παρούσας έρευνας, χρησιμοποιήθηκαν ερωτηματολόγια τα οποία αποτελούν μια από τις κυριότερες μεθόδους συλλογής δεδομένων τα οποία συμπληρώνονταν ανώνυμα από τους ασθενείς και γονείς.

Τα ερωτηματολόγια περιλαμβάνουν στοιχεία και πληροφορίες για την φυσική δραστηριότητα, τις διατροφικές συνήθειες των παιδιών και ερωτήσεις για τυχόν συμπτώματα και επιπλοκές που μπορεί να παρουσιάζαν. Επιπλέον υπάρχουν και ερωτήσεις που αφορούν επιδράσεις από την νόσο που μπορεί να είναι ψυχολογικές, συναισθηματικές και κοινωνικές.

Τα ερωτηματολόγια αφορούν δύο ζεύγη:

Τα δύο πρώτα, παράλληλα ερωτηματολόγια με «φατσού- λες» = «Smileys», με κλίμακα 6 ερωτήσεων, τα οποία αφορούν παιδιά με χρόνια προβλήματα συμπεριλαμβανομένης και τις κυστικής ίνωσης, απευθύνονταν ξεχωριστά στα παιδιά της ηλικιακής ομάδας των 4-7 ετών, για την συμπλήρωση των οποίων απαραίτητη ήταν η βοήθεια των γονιών και ξεχωριστά στους γονείς τους, καλύπτοντας την ψυχοσυναισθηματική κατάσταση των μικρών παιδιών που επηρεάζεται και καθορίζεται από την νόσο.

Τα άλλα δύο επίσης παράλληλα ερωτηματολόγια, τα οποία είναι ειδικά κατασκευασμένα για την ποιότητα ζωής των ασθενών με κυστική ίνωση, αποτελούνται από μια κλίμακα 13 ερωτήσεων και απευθύνονταν σε παιδιά ηλικίας 8-16 ετών καθώς επίσης και στους γονείς τους. Όσο αφορά το ερωτηματολόγιο των παιδιών, καλύπτει τρεις διαστάσεις της ποιότητας ζωής τους. Τον βαθμό περιορισμού στην εκτέλεση δραστηριοτήτων, τις συναισθηματικές διαταραχές που ενδεχομένως να εμφανίζονται λόγω της νόσου, και τέλος, την συχνότητα και βαρύτητα των συμπτωμάτων της νόσου. Όσο αφορά το ερωτηματολόγιο των γονιών το οποίο καλύπτει επίσης τις τρεις πιο πάνω διαστάσεις, μελετά τις πεποιθήσεις τους σχετικά με τα συμπτώματα και τους περιορισμούς που βιώνουν τα παιδιά τους λόγω της κυστικής ίνωσης.

Τα ερωτηματολόγια ανταποκρίνονται απόλυτα σύμφωνα με τις ανάγκες της συγκεκριμένης έρευνας και η κάθε ερώτηση ήταν προσαρμοσμένη σύμφωνα με το πληθυσμιακό δείγμα. Είναι σχεδιασμένα για να παρέχουν πληροφορίες οι οποίες επαρκώς απαντούσαν στο αντικείμενο της έρευνας. Οι ερωτήσεις είναι σαφείς και εύληπτες και απαιτούν ελάχιστη προσπάθεια και χρόνο ώστε να απαντηθούν από τους ερωτώμενους. Εντύπωση προκάλεσε

το γεγονός ότι όλοι σχεδόν οι ασθενείς και γονείς ήταν πρόθυμοι να απαντήσουν στα ερωτηματολόγια. Έχουν ληφθεί όλα τα μέτρα ώστε να αποτραπεί ή να περιοριστεί, με διάφορες τεχνικές, η επιρροή των γονιών στις απαντήσεις του παιδιού.

Χρόνος και τόπος συμπλήρωσης ερωτηματολογίων

Η συμπλήρωση των ερωτηματολογίων είχε διάρκεια περίπου 10 λεπτών. Μέσα από την συμπλήρωση έγινε προσπάθεια όχι μόνο της απλής καταγραφής των γεγονότων, αλλά και της εις βάθος κατανόησής τους. Ο ερευνητής σε ειδικά διαμορφωμένο χώρο στο εσωτερικό της παιδοπνευμονολογικής κλινικής συμπληρώνει τα σχετικά ερωτηματολόγια καθώς εκ των προτέρων είχε εξασφαλιστεί η απαιτούμενη άδεια τόσο από την νοσηλευτική διεύθυνση όσο και από τον εκτελεστικό διευθυντή. Η συλλογή των δεδομένων όπως είχε υπολογιστεί εκ των προτέρων είχε γίνει μεταξύ Αυγούστου και Σεπτεμβρίου του 2013.

Εξασφάλιση ερωτηματολογίων - Άδεια χρήση εργαλείων

Έχει ζητηθεί και ληφθεί άδεια από τους ευρωπαίους κατασκευαστές των ερωτηματολογίων, με την προϋπόθεση ότι σε κάθε δημοσίευση θα φαίνεται το ερωτηματολόγιο (DISABKIDS HoQ QUESTIONNAIRES). Τα ερωτηματολόγια αυτά είναι σταθμισμένα στα ελληνικά, καθώς είχαν προκύψει από πανευρωπαϊκό πρόγραμμα και υπάρχουν τα αντίστοιχα σε διάφορες ευρωπαϊκές χώρες-γλώσσες.

Αποτελέσματα - Ηλικιακή ομάδα 4-7 ετών

Η ενότητα περιλαμβάνει 6 ερωτήσεις που αφορούν την ψυχοσυναισθηματική ζωή του παιδιού με κυστική ίνωση, της ηλικιακής ομάδας 4-7 ετών. Ο αριθμός των παιδιών που πήραν μέρος ήταν 6 (4 κορίτσια και 2 αγόρια). Στην ερώτηση, «πώς αισθάνονται» όλα τα παιδιά της υπό διερεύνηση ηλικιακής ομάδας απάντησαν ότι αισθάνονται σχετικά καλά και διακατέχονταν από θετικά συναισθήματα. Σχεδόν όλα τα παιδιά (83,3%) αναφορικά με την ερώτηση, που καταγράφει τα αισθήματα τους όταν επισκέπτονται το γιατρό απάντησαν σχετικά καλά. Στην ερώτηση που ζητά να καταγράψουν τα αισθήματα τους στην προσπάθεια να κάνουν κάτι από μόνο τους, τρία παιδιά (50%) απάντησαν ότι είναι πολύ ευτυχισμένα και τα υπόλοιπα παιδιά ότι είναι ευτυχισμένα. Όταν ερωτήθηκαν σχετικά με τα αισθήματα που νιώθουν για τον εαυτό τους, δύο παιδιά (33,3%) απάντησαν ότι είναι πολύ ευτυχισμένα από τον εαυτό τους, δύο ευτυχισμένα και τα υπόλοιπα δύο ότι είναι οκ με τον εαυτό τους. Για την ερώτηση που σχετιζόταν με τα αισθήματα που βιώνουν πηγαίνοντας σχολείο, επίσης είχαμε τα ίδια ποσοστά απαντήσεων. Τέλος, στην τελευταία ερώτηση που τους ζητήθηκε να απαντήσουν σχετικά με τα αισθήματα που διακατέχονται συγκρίνοντας τον εαυτό τους με άλλα παιδιά, ένα παιδί (16,7%) απάντησε πολύ ευτυχισμένο, ένα δυστυχισμένο, δύο παιδιά (33,3%) απάντησαν ευτυχισμένα και δύο παιδιά ότι νιώθουν καλά συγκρίνοντας τον εαυτό τους

Πίνακας 1: Γνώσεις των παιδιών που αφορούν την ψυχοσυναισθηματική τους ζωή

Ερωτήσεις	Πολύ ευτυχ. Π (%)	Ευτ. Π(%)	ΟΚ. Π(%)	Δυστ. π(%)
Αισθάνομαι	3 (50)	2 (33,3)	1 (16,7)	
Όταν πηγαίνω στον γιατρό αισθάνομαι		1 (16,7)	5 (83,3)	
Όταν κάνω κάτι μόνος μου αισθάνομαι	3 (50)	3 (50)		
Για τον εαυτό μου αισθάνομαι	2 (33,3)	2 (33,3)	2 (33,3)	
Για το σχολείο αισθάνομαι	2 (33,3)	2 (33,3)	2 (33,3)	
Όταν συγκρίνω τον εαυτό μου	1 (16,7)	2 (33,3)	2 (33,3)	1 (16,7)

Οι ίδιες ερωτήσεις δόθηκαν σε ερωτηματολόγιο παράλληλα προς τους γονείς των παιδιών της ηλικιακής ομάδας 4-7 ετών το οποίο καλύπτει τις επιπτώσεις της νόσου όπως τις βιώνουν οι γονείς. Μελετούσε τις πεποιθήσεις και γνώσεις των γονιών σχετικά με την ψυχοσυναισθηματική κατάσταση του παιδιού τους που επηρεάζει την ποιότητα ζωής του. (Πίνακας 2)

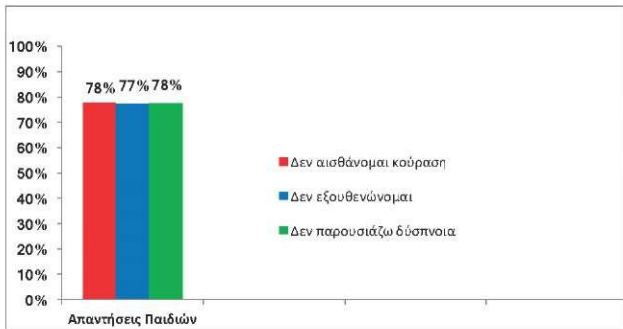
Πίνακας 2: Πεποιθήσεις, αντιλήψεις και γνώσεις των γονιών σχετικά με την ψυχοσυναισθηματική ζωή των παιδιών τους

Ερωτήσεις	Πολύ ευτυχ. Π (%)	Ευτ. Π(%)	ΟΚ. Π(%)	Δυστ. π(%)
Το παιδί μου αισθάνεται	1 (16,7)	2 (33,3)	2 (33,3)	1 (16,7)
Όταν πηγαίνει στον γιατρό το παιδί μου αισθάνεται	1 (16,7)	1 (16,7)	4 (66,6)	
Όταν κάνει κάτι μόνος του/ της αισθάνεται	2 (33,3)	2 (33,3)	2 (33,3)	
Για τον εαυτό του το παιδί μου αισθάνεται	2 (33,3)	2 (33,3)	2 (33,3)	
Για το σχολείο το παιδί μου αισθάνεται	2 (33,3)	2 (33,3)	2 (33,3)	
Όταν συγκρίνει τον εαυτό του με άλλους το παιδί μου αισθάνεται	1 (16,7)	2 (33,3)	2 (33,3)	1 (16,7)

Αποτελέσματα - Ηλικιακή ομάδα 8-16 ετών

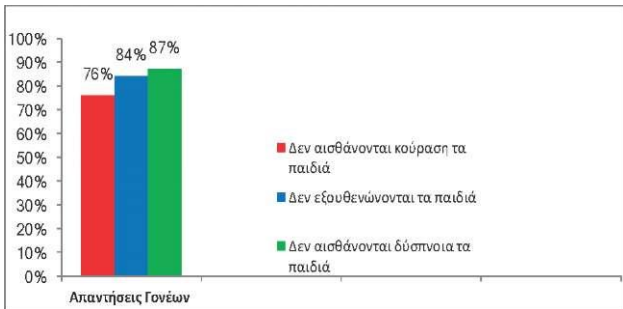
Η πρώτη ενότητα του ερωτηματολογίου της ηλικιακής ομάδας αφορά τον βαθμό εξουθένωσης-άθλησης-δύσπνοιας και αποτελείται από 4 ερωτήσεις τις οποίες για να απαντήσουν τα παιδιά θα έπρεπε να σκεφθούν την απάντηση που αφορούσε τις τελευταίες τέσσερις εβδομάδες. Ο αριθμός των παιδιών που λάμβαναν μέρος σε αυτήν την ενότητα ήταν 13 (10 αγόρια και 3 κορίτσια). Όσον αφορά την 1^η ερώτηση που αφορούσε την καταγραφή της συχνότητας εξουθένωσης όταν αθλούνται, η μεγάλη πλειοψηφία, δέκα παιδιά (77,2%) δήλωσαν ότι ποτέ ή σπάνια δεν εξουθενώνονται όταν αθλούνται. Για την 2^η ερώτηση σχετικά με το κατά πόσον αισθάνονται κουρασμένοι κατά την διάρκεια της μέρας, δέκα παιδιά (77,8%) δήλωσαν ποτέ ή σπάνια αισθάνονται κουρασμένα. Σε ερώτηση που αφορούσε την συχνότητα εμφάνισης δύσπνοιας, το μεγαλύτερο ποσοστό παιδιών (77,8%), δήλωσαν ότι ποτέ δεν παθαίνουν. Τέλος, σε ερώτηση που σχετιζόταν με την αναζήτηση περισσότερης ξεκούρασης από τους άλλους, δέκα παιδιά δήλωσαν (76%) σπάνια χρειάζονται.

Γράφημα 1: Γνώσεις δείγματος - παιδιών ηλικιακής ομάδας 8-15 ετών που αφορούν τον βαθμό περιορισμού στην εκτέλεση δραστηριότητων



Επίσης οι ίδιες ερωτήσεις, οι απαντήσεις των οποίων συνομίζονται στο γράφημα 2, απευθύνονταν και στους γονείς, οι οποίες αφορούσαν τις γνώσεις και πεποιθήσεις τους όσο αφορά τον περιορισμό των δραστηριοτήτων που βιώνουν τα παιδιά του εξεζατίας της νόσου για την ίδια χρονική περίοδο.

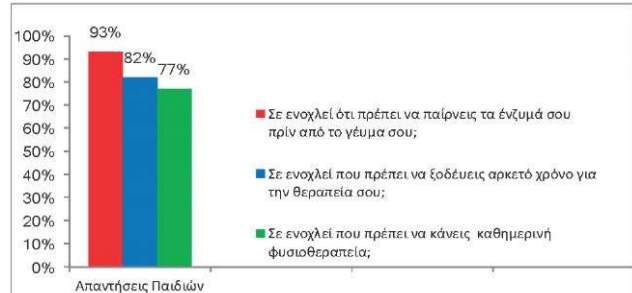
Γράφημα 2: Γνώσεις γονέων που αφορούν τον βαθμό περιορισμού των παιδιών τους κατά την εκτέλεση δραστηριότητων.



φυσιοθεραπείας, διαιτολογίου, και οι απαντήσεις των οποίων κάλυπταν την ίδια χρονική περίοδο. Στην ερώτηση, που αφορά την λήψη των ενζύμων πριν από το γεύμα, δώδεκα παιδιά (92,4%) δήλωσαν ότι ποτέ ή σπάνια τους ενοχλεί η λήψη. Σχετικά με την ανάγκη ύπαρξης ειδικού διαιτολογίου για να είναι υγιής, επίσης δώδεκα παιδιά (92,4%) δήλωσαν ότι ποτέ ή σπάνια τα ενοχλεί η υιοθέτηση του. Στην επόμενη ερώτηση που αφορούσε το χρόνο που χρειάζεται να ξεοδέουν για την θεραπεία τους, δέκα παιδιά (82%) δήλωσαν ότι μερικές φορές ή σπάνια τα ενοχλεί. Οι απαντήσεις ποικίλουν στην ερώτηση που αφορά την συχνότητα υιοθέτηση φυσιοθεραπεία: τρία παιδιά (22,8%) δήλωσαν ότι σπάνια τους ενοχλεί η φυσιοθεραπεία και η μεγάλη πλειοψηφία, εννιά παιδιά (69,6%) δήλωσαν ότι τους ενοχλεί μερικές φορές. Σχετικά με την ερώτηση που αφορά τον χρόνο που χρειάζεται να απορροφήσει η θεραπεία τους, δύο παιδιά (15,2%) δήλωσαν σπάνια τα ενοχλεί, και εννιά παιδιά (69,6%) δήλωσαν μερικές φορές τα ενοχλεί ο χρόνος που χρειάζεται να υιοθετήσουν την θεραπεία. Τέλος, για την τελευταία ερώτηση που αφορά την διακοπή οποιασδήποτε δραστηριότητας για να λάβουν

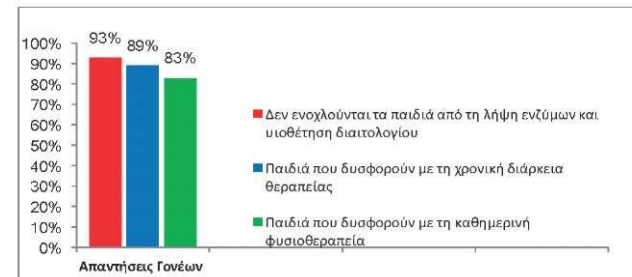
θεραπεία, έντεκα παιδιά (84,8%) δήλωσαν ότι ποτέ ή σπάνια τους ενοχλεί που θα πρέπει να σταματήσουν την δραστηριότητα για να λάβουν θεραπεία.

Γράφημα 3: Απαντήσεις παιδιών που αφορούν τις γνώσεις τους γύρω από τις συναισθηματικές διαταραχές τους



Επίσης σε παράλληλο ερωτηματολόγιο δόθηκαν οι ερωτήσεις και στους γονείς που αφορούσαν τις γνώσεις τους σχετικά με τις συναισθηματικές διαταραχές που πιθανόν να βιώνουν τα παιδιά τους εξαιτίας της νόσου οι οποίες καταγράφονται στο γράφημα 4.

Γράφημα 4: Γνώσεις γονέων που αφορούν τις συναισθηματικές διαταραχές των παιδιών τους εξαιτίας της νόσο

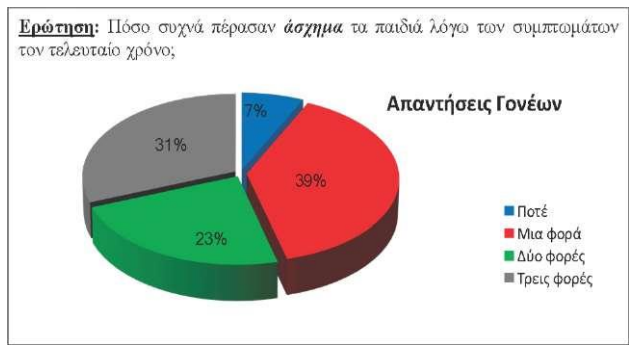
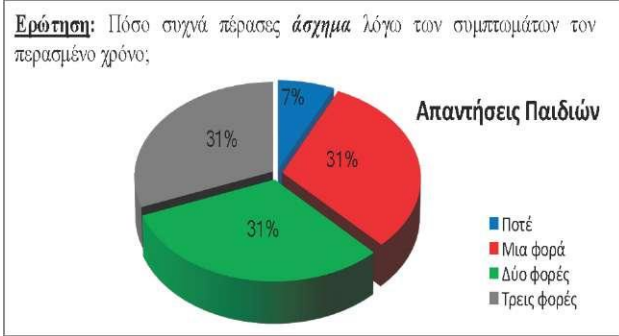


Η τελευταία ενότητα αυτής της ηλικιακής ομάδας αποτελείται από 3 ερωτήσεις οι οποίες απευθύνονταν στα παιδιά και στους γονείς τους ξεχωριστά. Σχετίζονται με την συχνότητα και βαρύτητα των συμπτωμάτων που παρουσιάζονται και βιώνουν τα παιδιά εξαιτίας της κυστικής ίνωσης.

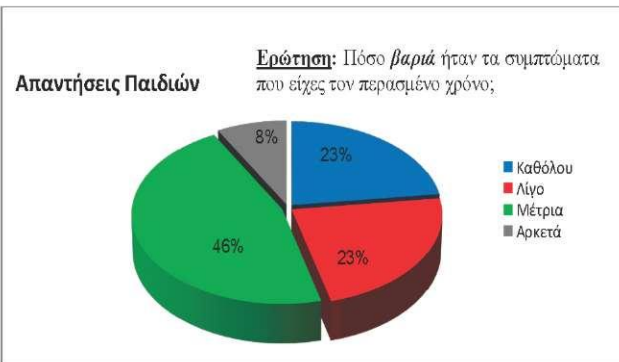
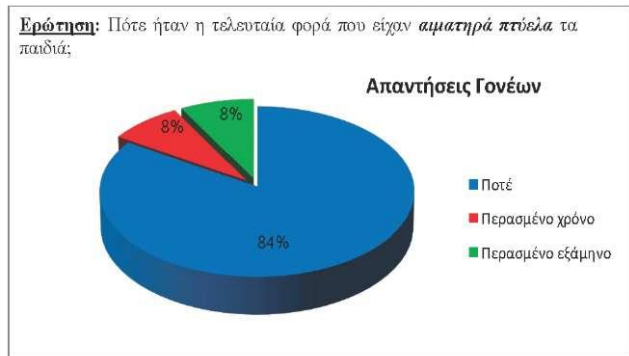
Γονείς και παιδιά θα έπρεπε να σκεφτούν την περίοδο που αφορούσε τον περασμένο χρόνο για να απαντήσουν

Όσον αφορά την ερώτηση που αφορούσε την βαρύτητα των συμπτωμάτων που βίωσαν, τρία παιδιά (22,8%) απάντησαν δεν ήταν καθόλου βαριά τα συμπτώματα, τρία παιδιά (22,8%) δήλωσαν ότι ήταν λίγο βαριά και έξι παιδιά (46,8%) ότι είχαν μέτρια βαριά συμπτώματα. Στην ερώτηση: «πόσο συχνά πέρασες άσχημα λόγω των συμπτωμάτων τον περασμένο χρόνο», τέσσερα παιδιά (30,8%) δήλωσαν ότι πέρασαν άσχημα 1 φορά, τέσσερα παιδιά πέρασαν άσχημα 2 φορές και τα υπόλοιπα τέσσερα παιδιά δήλωσαν ότι πέρασαν άσχημα 3 φορές τον περασμένο χρόνο. Στην 3^η ερώτηση που σχετιζόταν με την συχνότητα αποβολής αιματηρών, πτυέλων η μεγάλη πλειοψηφία, έντεκα παιδιά (84,8%) δήλωσαν ότι ποτέ τον τελευταίο χρόνο δεν παρουσίασαν αιματηρά πτύελα.

5: Απαντήσεις παιδιών που αφορούν την συχνότητα και βαρύτητα συμπτωμάτων που βιώνουν

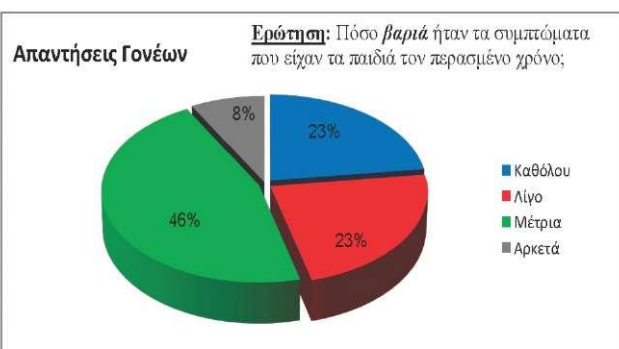
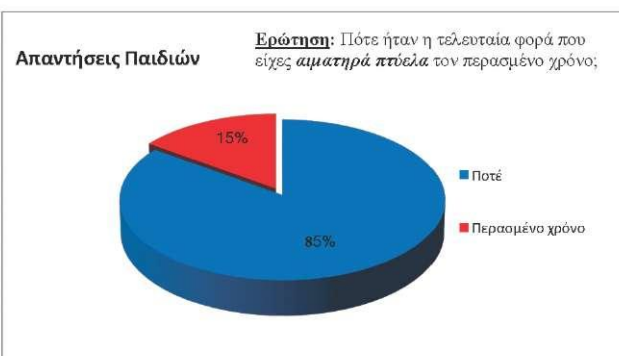


Γράφημα 6: Απαντήσεις γονέων που αφορούν τις γνώσεις τους σχετικά με την βαρύτητα και συχνότητα των συμπτωμάτων που βιώνουν τα παιδιά τους



Συζήτηση

Ολοένα και περισσότερες έρευνες στρέφονται στην αξιολόγηση της ποιότητας ζωής των ασθενών με κυστική ίνωση, η οποία αποτελεί προγνωστικό παράγοντα θνησιμότητας και ένα αξιόπιστο εργαλείο για το σχεδιασμό της εξατομικευμένης παροχής ιατρικής και νοσηλευτικής φροντίδας (Hulzebos *et al.*, 2013). Καταγράφεται ότι η ενημέρωση των ασθενών και κυρίως των οικογενειών τους είτε από το ιατρονοσηλευτικό προσωπικό είτε από προγράμματα ενημέρωσης του κοινού που αφορούν την κυστική ίνωση και την ποιότητα ζωής τους, αποτελεί προϋπόθεση για την καθιέρωση συναισθηματικής σταθερότητας, αύξηση αυτοεκτίμησης, αυτοελέγχου, αύξηση της ικανότητας και αναβαθμισμένης ποιότητας ζωής (Koscik *et al.*, 2005). Αναφέρεται επίσης ότι οι σωματικές, ψυχολογικές και κοινωνικές επιπτώσεις μιας χρόνιας νόσου προκαλούν ανεπιθύμητες και μακροχρόνιες επιδράσεις στην ποιότητα ζωής των ατόμων που νοσούν. Το μέγεθος αυτών των επιδράσεων εξαρτάται από τη σοβαρότητα, τη πρόγνωση της νόσου, από το σύστημα αξιών, πεποιθήσεων και συμπεριφορών του κάθε ατόμου (Uchmanowicz *et al.*, 2015). Συνέπειες των χρόνιων νοσημάτων στην λειτουργική ικανότητα των ασθενών Σύμφωνα με τους Cantrei and Kelly (2015), περίπου το 43% των παιδιών στις Ηνωμένες Πολιτείες (32 εκατομμύρια) βιώνουν σήμερα 1 από τις 20 κοινές χρόνιες ασθένειες της παιδικής ηλικίας. Οι πιο κοινές ασθένειες της παιδικής ηλικίας είναι το χρόνιο άσθμα, η κυστική ίνωση, η πρωτοπαθής δυσκινησία των κροσσών, ο διαβήτης, η παχυσαρκία, η κακή διατροφή, καθώς και ασθένειες οι οποίες παραπέμπουν σε εγκεφαλικές, αναπτυξιακές, ψυχοσυναισθηματικές και γενετικές διαταραχές.



• *Περιορισμοί των ασθενών με κυστική ίνωση, στην ικανότητα για ψυχοσυναισθηματική, σωματική και κοινωνική σταθερότητα-προσαρμογή*

Η κυστική ίνωση αποτελεί πρόκληση και θέμα υψίστης σπουδαιότητας γιατί η φύση και η χρονιότητα της νόσου επιδρούν σημαντικά στον τρόπο ζωής των ασθενών. Η έρευνα των Pakhale et al., (2014) κατέδειξε πώς η δυσκολία στην έναρξη αξιολόγησής της νόσου, οφείλεται στις πολλαπλές και τις αλληλοεπιδρώμενες διαστάσεις της, για την οποία επιβάλλεται η συνεχής μοριακή και γενετική ανάλυση για να καθοριστούν και να εξακριβωθούν οι αιτιολογικοί παράγοντες εμφάνισης της. Η κυστική ίνωση, σύμφωνα με τους Modi and Guittner (2003) ως χρόνιο νόσημα, που εμφανίζεται και συνήθως διαγιγνώσκεται κατά την περίοδο από την βρεφική μέχρι την εφηβική ηλικία, αναγκάζει τους ασθενείς να αντιμετωπίσουν μακροχρόνιες θεραπείες, προκαλεί συναισθηματική αστάθεια, χαμηλή αυτοεκτίμηση, ανικανότητα, εξάρτηση και αλλαγές στον τρόπο ζωής.

Η έρευνα των Pifferi et al., (2010) αναφέρει ότι οι ασθενείς που παρουσιάζουν χρόνια νοσήματα όπως η κυστική ίνωση και η πρωτοπαθής δυσκινησία των κροσσών, εμφανίζουν εξελισσόμενη πορεία επιδείνωσης της αναπνευστικής κυρίως λειτουργίας ως αποτέλεσμα της δύσπνοιας, της κόπωσης, του περιορισμού στις δραστηριότητες και των συναισθηματικών διαταραχών.

Σύμφωνα με τους Harding et al., (2001) τα μεγάλα ποσοστά εμφάνισης της νόσου, φαίνεται να περιορίσαν στο ελάχιστο την έλλειψη εξοικείωσης σχετικά με την κυστική ίνωση. Επίσης φαίνεται για τα παιδιά, η συναισθηματική κατάσταση τους να εξαρτάται και να καθορίζεται από τον ψηλό βαθμό προσαρμογής και αποδοχής της νόσου.

Οι Modi and Guittner (2003) αναφέρουν πώς η πολυδιάστατη υποκειμενική φύση της ποιότητας ζωής, σε συνδυασμό με τις ιδιαιτερότητες του παιδιατρικού αλλά και του ενήλικα ασθενή, προκαλούν ιδιαίτερη δυσκολία στην μέτρηση, στον έλεγχο και στην εκτίμησή της.

Εξίσου θεαματικές, σύμφωνα με τους Kianifar et al., (2013) είναι και οι εξελίξεις στη θεραπευτική αντιμετώπιση της κυστικής ίνωσης, τόσο στα αρχικά στάδια όσο και σε επίπεδο παρέμβασης, που οδήγησαν στην ανάγκη μέτρησης και αξιολόγησής της ποιότητας ζωής των ασθενών που υποβάλλονται σε συγκεκριμένες θεραπείες.

Η έρευνα των Orenstein et al., (2004) έχει καταδείξει ότι η άσκηση, η θεραπεία και η φυσιοθεραπεία είναι ιδιαίτερα σημαντικές για τους παιδιατρικούς και ενήλικες ασθενείς, επειδή βελτιώνει την ποιότητα ζωής τους και συγκεκριμένα, αυξάνει την δύναμη και την αντοχή, την ικανότητα του αναπνευστικού συστήματος - πνευμόνων, τη διάρκεια ζωής, την ενεργητικότητα, επιτυγχάνοντας την απόχρεμψη και εκκαθάριση των αεροφόρων οδών οι οποίες βοηθούν στο να αποτρέπουν την ύπαρξη φλεγμονής και λοίμωξης.

Η σωστή και έγκαιρη διαχείριση της νόσου, αναφέρουν οι Knowles et al., (2013), συνίσταται στην ύπαρξη εξειδί-

κευμένων κέντρων αναφοράς, για την άμεση αντιμετώπιση των συμπτωμάτων, αλλά και μακροχρόνιων επιπλοκών π.χ βρογχεκτασιών, ατελεκτασιών.

• *Λειτουργικότητα και αποκαταστασιακή παρέμβαση στην Ποιότητα Ζωής των ασθενών διαμέσου της εσωτερικής συγκρότησης, οικογενειακής και κοινωνικής υποστήριξης*

Λαμβάνοντας υπόψη την ετερογένεια και την σπανιότητα της πάθησης, οι Bodnar et al., (2015) δηλώνουν ότι η θεραπεία, η οποία επηρεάζει την ποιότητα ζωής αυτών των ασθενών, δεν βασίζεται σε καθορισμένα πρωτόκολλα και οδηγίες αλλά στην εμπειρική ικανότητα των λειτουργών υγείας παρεμβαίνοντας έγκαιρα στην αναγνώριση και αντιμετώπιση των συμπτωμάτων και των επιπλοκών της νόσου.

Σύμφωνα με τους Hugh et al., (2015) η κυστική ίνωση είναι χρόνια πάθηση η οποία επηρεάζει φυσικά, συναισθηματικά και κοινωνικά τις ζωές ιδιαίτερα των μικρών αλλά και των ενήλικων ασθενών. Οι Marson et al., (2015) μελετώντας την ποιότητα ζωής καταγράφουν την αναγκαιότητα ύπαρξης επαγρύπνησης για ενεργό αναγνώριση και αντιμετώπιση συμπτωμάτων, επιπτώσεων και επιπλοκών, αναδεικνύοντας την ικανοποίηση των ψυχολογικών αναγκών των ασθενών. Τα εξειδικευμένα κέντρα πρέπει να συνθέτουν για τα χρόνια νοσήματα, ιδιαίτερα του αναπνευστικού, όλη τη κατάλληλη υλικοτεχνική, ιατρική και νοσηλευτική υποδομή με εργαστηριακές, διαγνωστικές και απεικονιστικές δυνατότητες για παροχή σύνθετων, προληπτικών και θεραπευτικών παρεμβάσεων στην βάση εξατομικευμένου προγράμματος ιατρικής και νοσηλευτικής διαχείρισης.

Η φυσιοθεραπεία, σύμφωνα με τους Abbott and Gee (2003) συμβάλλει στην παροχέτευση των βρογχοπνευμο- νικών εκκρίσεων και επομένως μειώνει τον κίνδυνο εμφάνισης ατελεκτασιών, εμφυσήματος και βλαπτικής δράσης στους πνεύμονες ουσιών, που βρίσκονται στα πτύελα. Φυσιοθεραπεία συνήθως πρέπει να αρχίζει αμέσως μετά τη διάγνωση, ανεξάρτητα από την κατάσταση των πνευμόνων και να συνεχίζεται καθημερινά για όλη τη ζωή.

Τα τελευταία χρόνια, αναφέρουν οι Uchmanowicz et al., (2015), όλο και περισσότερος λόγος γίνεται για τον ρόλο, τα οφέλη, τα πλεονεκτήματα και τα θετικά της άσκησης στα άτομα με κυστική ίνωση. Η φυσικοθεραπευτική άσκηση, σε συνιστώμενα επίπεδα, έχει βρεθεί ότι μειώνει την προκατάληψη, το άγχος, το αίσθημα της απομόνωσης και περιθωριοποίησης που πιθανόν να συνοδεύει τόσο το παιδί και τον ενήλικα ασθενή, όσο και την ίδια την οικογένεια του.

Ακόμα, η συμμετοχή σε φυσικοθεραπευτική άσκηση αναφέρουν οι Kianifar et al., (2013) συμβάλλει σημαντικά στην βελτίωση της ποιότητας ζωής των ατόμων με κυστική ίνωση ακόμα και όταν η συχνότητα των κρίσεων εξαιτίας της νόσου είναι υψηλή.

Η κοινωνική απομόνωση, καταγράφουν οι Knowles et al., (2013), παρατηρείται στα περισσότερα άτομα. Παρουσιάζουν ελαττωμένη αερόβια ικανότητα γεγονός που έχει αρνητικές συνέπειες για τη ψυχική και σωματική υγεία

τους. 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. Η διαθεσιμότητα βασικής και ειδικής κοινωνικής υποστήριξης διαδραματίζει πρωτεύοντα και κυρίαρχο ρόλο στην ικανότητα της ενδονοσοκομειακής- εξωνοσοκομειακής ψυχοκοινωνικής προσαρμογής στη χρόνια ασθένεια. Συμβάλλει στην ανασυγκρότηση του ανθρωποκεντρικού τρόπου σκέψης και στην εξεύρεση λύσεων προστασίας από τις εμφανιζόμενες άμεσες κρίσεις.

Σύμφωνα με την έρευνα των Orestein et al., (2004) όπου γίνεται εποπτική παρουσίαση των ερευνητικών εξελίξεων και της γνώσης που έχει συσσωρευτεί από τις εμπειρικές έρευνες που αφορούν την κυστική ίνωση, επιτυγχάνεται καλύτερη αντιμετώπιση των αναπνευστικών προβλημάτων.

Οι Knowles et al., (2013), Abbott and Gee (2003) και οι Modi and Quittner (2003) αποκαλύπτουν ότι η συναισθηματική κατάσταση των παιδιών αποτρέπει την κοινωνική απομόνωση, την άρνηση όπως την αντιλαμβάνονται οι γονιοί τους. Δεν παρουσιάζονται αναφέρουν ελλείψεις και διαπιστώσεις των γονιών σχετικά με την νόσο και αυτό αποτυπώνεται στην εξαφάνιση ανησυχιών, αποριών, ερωτηματικών και πεποθησίων ως προς την έκβαση της νόσου που αφορούν την ψυχοσυναισθηματική κατάσταση των παιδιών τους. Η στήριξη, η κατανόηση, η αναγνώριση της πάθησης από το οικογενειακό περιβάλλον αποτελεί την καλύτερη και ιδανικότερη εγγύηση για την καλύτερη πρόγνωση της κυστικής ίνωσης, ενισχύοντας την οικοδόμηση μιας ολιστικής αντίληψης της ζωής του ασθενούς.

Οι Kosciak et al., (2005) δηλώνουν ότι οι γονιοί δεν εντοπίζουν οποιεσδήποτε διαταραχές ή μεταβολές στο χαρακτήρα των παιδιών τους εξαιτίας της νόσου. Έχουν αφομοιώσει όπως χαρακτηριστικά αναφέρουν τις αλλαγές που επιβάλλεται για να έχουν μια πιο ποιοτική ζωή. Όσον αφορά την φυσιοθεραπεία, θεωρείται πολύ σημαντική αφού προάγει την φυσική κατάσταση και γενικότερα την ποιότητα ζωής. Η απόδοση των πραγματικών διαστάσεων του θέματος, η ενημέρωση, η κατανόηση, η αντικειμενική πληροφόρηση, γύρω από την φυσική άσκηση και φυσιοθεραπεία, έχει βρεθεί ότι διαμορφώνουν συμπεριφορές και χαρακτήρες. Μειώνουν τον στιγματισμό και το αίσθημα της κοινωνικής απομόνωσης που πιθανόν να συνοδεύουν τόσο το παιδί και τον ενήλικα ασθενή. Ακόμα, η συμμετοχή σε προγράμματα άσκησης και φυσιοθεραπείας, χωρίς δυσμορφίες και απόρριψη αλλά με προσιτό σκοπό, συμβάλλουν καθολικά και ποικίλα, μέσα από σχετικές πολιτικές, στην βελτίωση της ψυχοσυναισθηματικής κατάστασης και κοινωνικής ένταξης με ταχύτερους ρυθμούς,

• Έναυσμα για μελλοντικές κατευθύνσεις και έρευνες

Οι Pifferi et al., (2010) αναφέρουν ότι η έρευνα γύρω από την ποιότητα ζωής ατόμων με χρόνιες ασθένειες είναι επιτακτική και αναγκαία και πρωταρχικός σκοπός για μια ζωή που να μπορεί να τους ικανοποιεί κοινωνικά, οικονομικά και ψυχικά, προάγοντας και εξασφαλίζοντας μια ικανοποιητική ποιότητα ζωής.

Η πρόσφατη εξέλιξη δηλώνουν οι Hugh et al., (2014), στην κατανόηση της παθοφυσιολογίας της νόσου έχει

καταφέρει να επιδείξει ικανοποιητικά αποτελέσματα ως προς την βελτίωση της κλινικής φροντίδας των ασθενών. Η μεγάλη ελπίδα για το μέλλον είναι η ανάπτυξη γονιδια- κής θεραπείας ικανής να ωφελήσει τους ασθενείς, ιδιαίτερα τα μικρά παιδιά και τις ίδιες τις οικογένειες τους οι οποίες επιβαρύνονται με όλες τις επιπτώσεις της νόσου, σε όλα τα επίπεδα.

Περιορισμός Μελέτης

Είναι σαφές ότι μία και μόνο μελέτη, που αφορά αυτή την ομάδα ασθενών, η πρώτη που διενεργείται για τα κυπριακά δεδομένα, δεν είναι δυνατόν να εξαντλήσει ένα θέμα τόσο σύνθετο. Η χρησιμοποίηση πιθανόν ενός εκτεταμένου ερωτηματολογίου με μεγαλύτερο αριθμό ερωτήσεων και με την συμμετοχή ενήλικων ασθενών με κυστική ίνωση θα καλύπτει σε μεγαλύτερο βαθμό το θέμα. Μια τέτοια προσέγγιση όμως ενδεχομένως να μειώνει το ποσοστό απόκρισης, περιορίζοντας την αξιοπιστία της μελέτης και την εξαγωγή ασφαλών συμπερασμάτων. Σε κάθε περίπτωση, πάντως, η παρούσα μελέτη αποτελεί μια αρχική προσέγγιση στο συγκεκριμένο επιστημονικό πεδίο και σαφέστατα υπάρχουν σημαντικά περιθώρια για περαιτέρω έρευνα.

Ο δεύτερος περιορισμός της παρούσας μελέτης αφορά στον καθορισμό του πληθυσμού-πηγή. Στη μελέτη αυτή, ο πληθυσμός-πηγή ήταν οι παιδιατρικοί και έφηβοι ασθενείς, και όχι το σύνολο των διαγνωσμένων ασθενών συμπεριλαμβανομένων και των ενήλικων, ένας αριθμός σχετικά μικρός. Πρόκειται λοιπόν, για ένα σχετικά μικρό σε μέγεθος δείγμα, με συγκεκριμένα χαρακτηριστικά ως προς την ηλικία. Επομένως, η γενίκευση των συμπερασμάτων απαιτεί ιδιαίτερη προσοχή και επιφυλακτικότητα. Ιδιαίτερα χρήσιμη για την εξαγωγή ασφαλέστερων συμπερασμάτων για τη ποιότητα ζωής θα ήταν η πραγματοποίηση παρόμοιων μελετών σε ολόκληρο αν όχι σε όσο το μεγαλύτερο δείγμα ασθενών με κυστική ίνωση σε διαφορετικών ηλικιακών ομάδων.

Συμπέρασμα

Η ποιότητα ζωής περιλαμβάνει την σωματική ευεξία - ικανότητα προσαρμογής στις δραστηριότητες, τη ψυχική ευεξία - ψυχοσυναισθηματική προσαρμοστικότητα και συναισθηματικές διαταραχές του παιδιού, και την κοινωνική ευεξία - η οποία αντανάκλα το βαθμό γενικής ικανοποίησης του ατόμου-παιδιού από τη ζωή του, τη συμμετοχή του σε κοινωνικές δραστηριότητες, τις διαπροσωπικές σχέσεις, την κοινωνική στήριξη. Φυσιοθεραπεία, λήψη θεραπευτικής αγωγής, υιοθέτηση ειδικού διαιτολογίου πρέπει να είναι άρρηκτα συνδεδεμένα, ιδιαίτερα με τους παιδιατρικούς και έφηβους ασθενείς. Ένταξη προϋποθέσεων ψυχοσυναισθηματικής σταθερότητας στο πολυεπίπεδο περιβάλλον του παιδιού και έφηβου διατηρεί και προάγει την προσαρμογή στην ασθένεια. Η αναγνώριση και αντιμετώπιση των συμπτωμάτων της νόσου πρέπει να αποτελούν καθημερινό στόχο τόσο από την διεπιστημονική ομάδα όσο και από το οικογενειακό περιβάλλον του ασθενή. Τα ευρήματα αναδεικνύουν την συνεχή και απαραίτητη ανάγκη έγκυρης και έγκαιρης ενημέρωσης της εφαρμογής και υιοθέτηση παραμέτρων που συμβάλλουν στην αντιμετώπιση των επιπτώσεων της νόσου με σκοπό τη συνεχή βελτίωση της ποιότητας. Η διεθνής επιστημονική κοινότητα αναθεωρεί και προσαρμόζει τα πρότυπα

μέσα στην καθημερινή πρακτική. Επομένως, κριτήρια αντικειμενικά-ψυχολογικές και περιβαλλοντικές παράμετροι, αλλά και υποκειμενικά - δείκτες υγείας και σωματικής λειτουργικότητας, να είναι ρητοί κανόνες διαμορφώνοντας την υγεία του κάθε ατόμου. Η μεγάλη ελπίδα για το μέλλον είναι η μετεξέλιξη και ανάδειξη κλινικών, επιστημονικών, παρεμβατικών και διαγνωστικών μεθόδων θεραπείας, ικανών να επικρατήσουν των αρνητικών επιπτώσεων της νόσου.

Βιβλιογραφία

Ελληνόγλωσση

1. Υφαντόπουλος Γ, Σαρρής Μ. Σχετιζόμενη με την υγεία ποιότητα ζωής: Μεθοδολογία μέτρησης. Αρχεία Ελληνικής Ιατρικής 2001 18:218-229.
2. Γ.Ν. Υφαντόπουλος. Μέτρηση της ποιότητας ζωής και το ευρωπαϊκό υγειονομικό μοντέλο. Αρχεία Ελληνικής Ιατρικής 2007, 24:6-18.
3. Παπανικολάου Β., (2007), Η ποιότητα στις υπηρεσίες υγείας, Αρχές και Εφαρμογές, Παπαζήσης, Αθήνα.
4. Δέλλας Κ, Επετηρίδα, 2004 και Κύρρης ΚΠ, Ιστορία της Κύπρου, 1996.

Ξενόγλωσση

1. Abbott J. and Gee L. Quality of life in children and adolescents with cystic fibrosis: implications for optimizing treatments and clinical trial design. Paediatr Drugs 5.2003: 41-56.
2. Connolly M. A. and Johnson J. A. Measuring quality of life in paediatric patients. Pharmacoeconomics 16. 1999: 605-625.
3. Hulzebos E., Dadema T. and Takken T. Measurement of physical activity in patients with cystic fibrosis: a systematic review. Expert Rev Respir Med 7,2013: 647-653.
4. Kianifar H. R., Bakhshoodeh B., Hebrani P. and Beh- dani F. Qulaity of life in cystic fibrosis children. Iran J Pediatr 23,2013: 149-153.
5. Koscik R. L., Douglas J. A., Zaremba K., Rock M. J., Splaingard M. L., Laxova A. et al. Quality of life of children with cystic fibrosis. J Pediatr 147,2005: S64-68.
6. Modi A. C. and Quittner A. L. Validation of a disease-specific measure of health-related quality of life for children with cystic fibrosis. J Pediatr Psychol 28, 2003: 535-545.
7. Orenstein D. M. Exercise testing in cystic fibrosis. Pediatr Pulmonol 25, 1998: 223-225.
8. Orenstein D. M., Hovell M. F., Mulvihill M., Keating K. K., Hofstetter C. R., Kelsey S. et al. Strength vs aerobic training in children with cystic fibrosis: a randomized controlled trial. Chest 126,2004: 1204-1214.
- Fayers MP., Hand DJ., Causal variables, indicator variables and measurement scales: an example from quality of life. J R Stat Soc Ser C Appl Stat. Series A (Statistics in Society) 2002: 165:235-250.
9. Rebecca L., Jeffrey A., Kathleen Z., Michael J. R., Mark L. S., Anita L., Philip M. F, The Journal of Pediatrics . Quality of Life of Children with Cystic Fibrosis PII:2005:09.001.
10. Hatziaorou E, Karagianni P, Vidalis A, Bullinger M, Tsanakas I & Diasabkids Group. Association of clinical variables with cystic fibrosis and health-related quality of life. Hippokratia 2002: 6:75-78.
11. Huot L., Durieu I., Bourdy S., Ganne C., Bellon G., Colin C et al. Evolution of costs of care for cystic fibrosis patients after clinical guidelines implementation in a French network. J Cyst Fibros 2008, 7:403-408.
12. Pesudovs K., Burr J., Harley C., Elliott B., The Development, Assessment, and Selection of Questionnaires. Optom Vis Sci 2007: 84:665-674.

13. Elder D. A., Wooldridge J. L., Donal L. M, & D'Alessio, D. A. Glucose tolerance, insulin secretion, and insulin sensitivity in children and adolescents with cystic fibrosis and no prior history of diabetes.2007:151, 653-658.
14. Steinkamp G., Wiedemann B., Rietschel E., Krahl A., Gielen J., Barmeier H., και συν. Prospective evaluation of emerging bacteria in cystic fibrosis. J Cyst Fibros. 2005: 41-48.
15. C Eiser, M Jenney - Archives of Disease in Childhood. Measuring quality of life.2007:348-350.
16. Koscik R. L., Douglas J. A., Zaremba K., Rock M. J, Splaingard M. L., Laxova A. et al., 2005 Quality of life of children with cystic fibrosis. J Pediatr 147,2005: S64-68.
17. Bodnar R, Kadar L, Szabo L, Hernadi M, Mikoczi M, Meszaros A. Health Related Quality of Life of Children with Chronic Respiratory Conditions. Adv Clin Exp Med. 2015:487-95.
18. Uchmanowicz I, Jankowska-Polaska B, Rosiczuk J, Wleklík M¹. Health-related quality of life of patients suffering from cystic fibrosis. Adv Clin Exp Med. 2015:147-52.
19. Kang SH, Dalcin Pde T, Piltcher OB, Migliavacca Rde O. Chronic rhinosinusitis and nasal polyposis in cystic fibrosis: update on diagnosis and treatment. J Bras Pneumol. 2015:65-76.
20. Altenburg J, Wortel K, van der Werf TS, Boersma WG. Non-cystic fibrosis bronchiectasis: clinical presentation, diagnosis and treatment, illustrated by data from a Dutch Teaching Hospital. Neth J Med. 2015:147-54.
21. Neocleous V., Zeniou M., Adamidou T., Costi C., Christophi C., Yiallourou P., Tzetis M, Kanavakis Deltas C. Cystic fibrosis mutational spectrum and genotypic/phenotypic features in Greek-Cypriots, with emphasis on dehydration as presenting symptom. Clin Genet. 2007:290-292.
22. Bodnar R, Kadar L, Szabo L, Hernadi M, Mikoczi M, Meszaros A. Health Related Quality of Life of Children with Chronic Respiratory Conditions. Adv Clin Exp Med. 2015:(3):487-95.
23. Mc Hugh R, Mc Feeters D, Boyda D, O'Neill S. Coping styles in adults with cystic fibrosis: implications for emotional and social quality of life. 2015: 18:1-1.
24. Marson FA, Hortencio TD, Aguiar KC, Ribeiro JD. Demographic, clinical, and laboratory parameters of cystic fibrosis during the last two decades: a comparative analysis. 2015 Jan 15;15(1).
25. See comment in PubMed Commons below Uchmanowicz I, Jankowska-Polaska B, Rosiczuk J, Wleklík M. Health-related quality of life of patients suffering from cystic fibrosis. Adv Clin Exp Med. 2015:24(1):147-52.
- Pifferi M, Bush A, Di Cicco M, Pradal U, Ragazzo V, Macchia P, Boner AL. Health-related quality of life and unmet needs in patients with primary ciliary dyskinesia. 2010:35(4):787-94.
26. Knowles MR, Daniels LA, Davis SD, Zariwala MA, Leigh MW. Primary ciliary dyskinesia. Recent advances in diagnostics, genetics, and characterization of clinical disease. 2013:188(8):913-22.
27. See comment in PubMed Commons below Pakhale S, Armstrong M, Holly C, Edjoc R, Gaudet E, Aaron S, Tasca G, Cameron W, Balfour L. Assessment of stigma in patients with cystic fibrosis. BMC Pulm Med. 2014 :14:76.
28. Uchmanowicz I, Jankowska-Polaska B, Wleklík M, Rosinczuk-Tonderys J, Dbska G. Health-related quality of life of patients with cystic fibrosis assessed by the SF-36 questionnaire. Pneumonol Alergol Pol. 2014:(1):10-7.
29. Kianifar HR, Bakhshoodeh B, Hebrani P, Behdani F. Qulaity of life in cystic fibrosis children. Iran J Pedi- atr. 2013:149-53.
- Cantrell MA, Kelly MM. Health-related quality of life for chronically ill children. 2015:40(1):24-31. and unmet needs in patients with primary ciliary dyskinesia. 2010:35(4):787-94.

30. Knowles MR, Daniels LA, Davis SD, Zariwala MA, Leigh MW Primary ciliary dyskinesia. Recent advances in diagnostics, genetics, and characterization of clinical disease.2013;188(8):913-22.
31. See comment in PubMed Commons belowPakhale S, Armstrong M, Holly C, Edjoc R, Gaudet E, Aaron S, Tasca G, Cameron W, Balfour L.Assessment of stigma in patients with cystic fibrosis. BMC Pulm Med. 2014 :14:76.
32. Uchmanowicz I, Jankowska-Polaska B, Wleklík M, Rosinczuk-Tonderys J, Dbska G. Health-related quality of life of patients with cystic fibrosis assessed by the SF-36 questionnaire. Pneumonol Alergol Pol. 2014;(1):10-7.
33. Kianifar HR, Bakhshoodeh B, Hebrani P, Behdani F. Qulaity of life in cystic fibrosis children. Iran J Pedi- atr. 2013:149-53.
34. Cantrell MA, Kelly MM. Health-related quality of life for chronically ill children.2015:40(1):24-31.