

ΑΝΑΣΚΟΠΙΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

ΠΟΙΟΤΗΤΑ ΖΩΗΣ ΑΣΘΕΝΩΝ ΜΕ ΚΥΣΤΙΚΗ ΙΝΩΣΗ

Μαρία Ζάκκα

Φοιτήτρια Μεταπτυχιακού Προγράμματος Σπουδών «Εξειδικευμένη Κλινική Νοσηλευτική», Τμήμα Νοσηλευτικής, Πανεπιστήμιο Δυτικής Αττικής

DOI: 10.5281/zenodo.17335303

Cite as: Zakka, M. (2024) QUALITY OF LIFE OF PATIENTS WITH CYSTIC FIBROSIS, *Perioperating Nursing (GORNA)*. Zenodo, pp. 136–144. doi:10.5281/zenodo.17335303.

Περίληψη

Εισαγωγή: Η κυστική ίνωση είναι η πιο συχνή αυτοσωμική, υπολειπόμενη διαταραχή, με συχνότητα περίπου 1 στις 2.500 γεννήσεις. Οι ασθενείς με κυστική ίνωση λαμβάνουν δια βίου φαρμακευτική αγωγή, χρήζουν ενδοноσοκομειακής περίθαλψης είτε για να αντιμετωπίσουν τις συχνές λοιμώξεις εξαιτίας της νόσου, είτε για να υποβληθούν σε νέα θεραπευτικά σχήματα με αποτέλεσμα να επηρεάζεται αρνητικά η ποιότητα ζωής τους.

Σκοπός: της παρούσας ανασκόπησης ήταν η διερεύνηση της ποιότητας ζωής ασθενών με κυστική ίνωση.

Μεθοδολογία: Πραγματοποιήθηκε βιβλιογραφική ανασκόπηση μελετών που δημοσιεύτηκαν στις ηλεκτρονικές βάσεις δεδομένων PubMed και Scopus. Η αναζήτηση της βιβλιογραφίας ήταν στην αγγλική γλώσσα κατά το χρονικό διάστημα 2013 έως 2023. Οι λέξεις κλειδιά που χρησιμοποιήθηκαν ήταν «Cystic Fibrosis, Quality of life, Determinants». **Αποτελέσματα:** Σύμφωνα με τη βιβλιογραφία, η κυστική ίνωση επηρεάζει δυσμενώς την ποιότητα ζωής των ασθενών. Οι πνευμονικές παροξύνσεις και ο χαμηλός εκπνευστικός όγκος των πνευμόνων μειώνουν τη σωματική λειτουργικότητα των ασθενών, ενώ αντίστοιχα η κατάθλιψη και το άγχος την ψυχοκοινωνική. Από τα αποτελέσματα των μελετών διαφαίνεται ότι, η πλειονότητα των ασθενών ελπίζουν ότι θα διάγουν μια φυσιολογική ζωή και επιθυμούν να σχεδιάζουν το μέλλον, αποκτώντας μια αίσθηση ελέγχου της κατάστασής τους. Σημαντικός προγνωστικός παράγοντας της βέλτιστης ποιότητας ζωής αναδείχθηκε η παρουσία συντρόφου, ενώ οι ασθενείς που ήταν γονείς βίωναν ανησυχία για την υγεία τους. Ως προς τις διαστάσεις της ποιότητας ζωής, η ηλικία συσχετίστηκε αρνητικά με τη «σωματική λειτουργικότητα», τη «ζωτικότητα» και την «αντίληψη υγείας», ενώ το άρρεν φύλο συσχετίστηκε θετικά με τη «σωματική λειτουργικότητα». **Συμπεράσματα:** Δημογραφικοί, κλινικοί και ψυχικοί παράγοντες, επηρεάζουν την ποιότητα ζωής των ασθενών με κυστική ίνωση. Απαιτούνται περισσότερες μελέτες που θα διαφωτίσουν τους παράγοντες που επηρεάζουν την ποιότητα ζωής για την παροχή φροντίδας υψηλής ποιότητας.

Λέξεις κλειδιά: Κυστική ίνωση, ποιότητα ζωής, επιπτώσεις, ψυχική υγεία.

Υπεύθυνος Αλληλογραφίας: mrlzkk@yahoo.com

REVIEW ARTICLE

QUALITY OF LIFE OF PATIENTS WITH CYSTIC FIBROSIS

Maria Zakka

Postgraduate Program "Applied Clinical Nursing", Department of Nursing, University of West Attica, Athens, Greece

Abstract

Introduction: Cystic fibrosis is the most common autosomal recessive disorder, with a frequency of approximately 1 in 2,500 births. Patients with cystic fibrosis receive lifelong pharmacological treatment and undergo hospitalizations either to manage frequent infections or to receive new therapeutic regimens, resulting in a negative impact on their quality of life. **Aim:** of the present review was to explore quality of life of patients with cystic fibrosis. **Methodology:** A literature review was conducted using studies published in the electronic databases PubMed and Scopus. The literature search was performed in English and covered the period from 2013 to 2023. The keywords used were "Cystic Fibrosis, Quality of Life, Determinants." **Results:** According to the literature, cystic fibrosis adversely affects the quality of life of patients. Pulmonary exacerbations and low lung expiratory volume reduce patients' physical functionality, while depression and anxiety similarly affect their psychosocial functioning. The results of the studies indicate that the majority of patients hope to lead a normal life and wish to plan for the future, gaining a sense of control over their condition. The presence of a partner emerged as a significant predictive factor for optimal quality of life, while patients who were parents experienced concerns regarding their health. Regarding the dimensions of quality of life, age was negatively associated with "physical functioning," "vitality," and "health perception," while male gender was positively associated with "physical functioning". **Conclusions:** Demographic, clinical, and psychological factors affect the quality of life of patients with cystic fibrosis. Further studies are needed to elucidate the factors affecting quality of life in order to provide high-quality care.

Keywords: Cystic fibrosis, quality of life, impact, mental health

Corresponding author: mrlzkk@yahoo.com

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η κυστική ίνωση (ΚΙ) είναι μια γενετική διαταραχή που ορίζεται από παραλλαγές του γονιδίου του ρυθμιστή διαμεμβρανικής αγωγιμότητας της κυστικής ίνωσης (Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator, CFTR) και επηρεάζει περίπου 89.000 παγκοσμίως. Η απουσία ή η μειωμένη λειτουργία της πρωτεΐνης CFTR σχετίζεται με πολυοργανική δυσλειτουργία και μείωση του προσδόκιμου ζωής.^{1,2} Η κυστική ίνωση προκαλεί βλάβη στους πνεύμονες, το πεπτικό σύστημα και άλλα όργανα του ανθρώπινου οργανισμού. Επιπλέον, χαρακτηρίζεται από υποτροπιάζουσες αναπνευστικές λοιμώξεις που οδηγούν σε βρογχεκτασίες, παγκρεατική ανεπάρκεια και αυξημένο χλωριούχο ιδρώτα.²

Είναι η πιο κοινή αυτοσωμική υπολειπόμενη διαταραχή στα άτομα λευκής φυλής, με περίπου 1 στις 2500 γεννήσεις. Ωστόσο οι νέες θεραπείες, οι προσυμπτωματικοί έλεγχοι νεογνών αλλά και η διατήρηση μητρών από πολλές χώρες ανα τον κόσμο δείχνουν ότι, η επίπτωση της νόσου μειώνεται σε σχέση με το παρελθόν.^{3,4} Η συχνότητα της νόσου ποικίλει μεταξύ των πληθυσμών. Ειδικότερα, εμφανίζεται σπανιότερα στις χώρες της Ασίας και της Αφρικής συγκριτικά με την Ευρώπη και την Βόρεια Αμερική. Στις ΗΠΑ, ο επιπολασμός της νόσου υπολογίζεται στη 1/4000 γεννήσεις.⁴ Στην Ευρώπη, εκτιμάται ότι κυμαίνεται περίπου σε 1/4500 στη Δυτική Ευρώπη και 1/6000 γεννήσεις στη Βόρεια και Κεντρική Ευρώπη.^{5,6,7}

Όσον αφορά στην παθοφυσιολογία της κυστικής ίνωσης η αιτία της διαταραχής είναι μια μετάλλαξη στο συγκεκριμένο γονίδιο (CFTR) που

βρίσκεται στο χρωμόσωμα 7 και κωδικοποιεί την παραγωγή της πρωτεΐνης CFTR, η οποία είναι διαμεμβρανική πρωτεΐνη-κανάλι που ρυθμίζει τη μεταφορά χλωρίου και άλλων ιόντων.⁷ Αναλυτικότερα, η διαταραγμένη μεταφορά χλωρίου και/ή άλλων ιόντων που ρυθμίζονται από την πρωτεΐνη CFTR οδηγεί σε διαταραχή της ομοιόστασης και σε παχύρρευστες εκκρίσεις στους πνεύμονες, το πάγκρεας, το ήπαρ, το έντερο και την αναπαραγωγική οδό και σε αυξημένη περιεκτικότητα σε αλάτι στις εκκρίσεις των ιδρωτοποιών αδένων. Υπάρχουν περισσότερες από 1500 γνωστές μεταλλάξεις του γονιδίου CFTR.^{8,9,10}

Η αύξηση του προσδόκιμου ζωής δεν καθιστά πλέον την κυστική ίνωση ως παιδιατρική ασθένεια με κακή πρόγνωση. Σήμερα, τα άτομα που γεννιούνται με κυστική ίνωση αναμένεται να ζήσουν μέχρι την ενηλικίωσή τους, ξεπερνώντας και την 5^η δεκαετία της ζωής τους.^{11,12} Στο παρελθόν, η διάγνωση της νόσου ετίθετο αμέσως μετά την εμφάνιση των συμπτωμάτων όμως στη σύγχρονη εποχή, η ανάπτυξη των προγραμμάτων προσυμπτωματικού νεογνικού ελέγχου βοήθησε στην έγκαιρη διάγνωση της νόσου. Μέχρι το 2021 το 64,4% των συνολικών νέων διαγνώσεων και το 93,8% των διαγνώσεων σε βρέφη έξι μηνών ανιχνεύονταν με προσυμπτωματικό νεογνικό έλεγχο. Τα άτομα που έχουν διαγνωστεί πριν από την έναρξη των συμπτωμάτων έχουν καλύτερη πνευμονική λειτουργία με αποτελέσματα την μειωμένη χρήση των πόρων υγειονομικής περίθαλψης.^{13,14}

Δεν υπάρχει θεραπεία, αν και νέες ανακαλύψεις σε φάρμακα που ενεργοποιούν την πρωτεΐνη CFTR παρέχουν υποσχέσεις για βελτίωση της

πρόγνωσης σε ασθενείς με ορισμένες μεταλλάξεις.^{2,8,9,10} Οι θεραπείες περιλαμβάνουν βλεννολυτικά, αντιφλεγμονώδη και αντιβιοτικά προκειμένου να διατηρηθεί η βέλτιστη υγεία των πνευμόνων μειώνοντας τις φλεγμονές και τις λοιμώξεις των αεραγωγών.² Το ενδιαφέρον εστιάζεται στην ποιότητα ζωής, μιας πολυδιάστατης έννοιας που αξιολογεί την κατάσταση της υγείας καταγράφοντας τη σωματική υγεία, την ψυχολογική ευημερία και την κοινωνική ένταξη από την άποψη του ασθενούς.¹⁵

Σκοπός

Σκοπός της παρούσας μελέτης ήταν η αξιολόγηση της ποιότητας ζωής ασθενών με κυστική ίνωση και των συσχετιζόμενων παραγόντων.

ΜΕΘΟΔΟΛΟΓΙΑ

Πραγματοποιήθηκε βιβλιογραφική ανασκόπηση μελετών που δημοσιεύθηκαν στις ηλεκτρονικές βάσεις δεδομένων PubMed και Scopus. Η αναζήτηση της βιβλιογραφίας πραγματοποιήθηκε στην αγγλική γλώσσα κατά το χρονικό διάστημα από το 2013 έως το 2023. Οι λέξεις-κλειδιά που χρησιμοποιήθηκαν κατά την αναζήτηση ήταν «Cystic Fibrosis», «Quality of Life» και «Determinants». Στην ανασκόπηση περιλήφθηκαν μελέτες που αξιολογούσαν την ποιότητα ζωής ασθενών με κυστική ίνωση, καθώς και μελέτες που εξέταζαν τους παράγοντες που την επηρεάζουν.

ΠΟΙΟΤΗΤΑ ΖΩΗΣ ΑΣΘΕΝΩΝ ΜΕ ΚΥΣΤΙΚΗ ΙΝΩΣΗ ΚΑΙ ΣΥΣΧΕΤΙΖΟΜΕΝΟΙ ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ

Από τα αποτελέσματα της ανασκόπησης φάνηκε ότι, η ποιότητα ζωής αξιολογείται ευρέως από το ερωτηματολόγιο «Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised (CFQ-R)» το οποίο αποτελεί ένα εργαλείο μέτρησης με υψηλή εγκυρότητα και αξιοπιστία. Το ερωτηματολόγιο «CFQ-R» αποτελείται από 50

ερωτήσεις σε 6 τομείς που αξιολογούν γενικές πτυχές της ποιότητας ζωής και 6 που αναφέρονται σε συγκεκριμένες πτυχές, όπως εικόνα σώματος, διατροφικά προβλήματα, επιβάρυνση θεραπείας, προβλήματα βάρους, αναπνευστικά και πεπτικά συμπτώματα. Η υψηλότερη βαθμολογία αντιπροσωπεύει καλύτερη ποιότητα ζωής.¹⁶

Η ανασκόπηση της βιβλιογραφίας έδειξε ότι, δημογραφικοί και κλινικοί παράγοντες επηρεάζουν την ποιότητα ζωής των ασθενών.¹⁷⁻²⁴

Το σύμπτωμα του επίμονου βήχα παρουσία τρίτων και η προσπάθεια καταστολής του επηρεάζει την ποιότητα ζωής.¹⁵ Οι ασθενείς που είχαν υψηλό δείκτη «δυναμικά εκπνεόμενου όγκου στο πρώτο δευτερόλεπτο» (FEV1%, Forced Expiratory Volume in 1 Second) αξιολογούσαν καλύτερη ποιότητα ζωής στους τομείς «σωματική λειτουργικότητα» και «αντίληψη υγείας». Ο δείκτης FEV1% αξιολογεί την έκταση της απόφραξης των αεραγωγών σε ασθενείς με πνευμονολογικές παθήσεις και αντιστοιχεί στον όγκο του αέρα που μπορεί να εκπνεύσει ο εξεταζόμενος σε ένα δευτερόλεπτο κατά τη διάρκεια μιας βίαιης εκπνοής.^{17,18} Η πνευμονική παρόξυνση το περασμένο έτος συσχετίστηκε αρνητικά με τον τομέα των «αναπνευστικών συμπτωμάτων».¹⁶ Ο δείκτης FEV1% και οι πνευμονικές παροξύνσεις ήταν προγνωστικοί παράγοντες της ποιότητας ζωής.¹⁹

Εξετάζοντας τα δημογραφικά χαρακτηριστικά των ασθενών, η ηλικία συσχετίστηκε αρνητικά με τους εξής τομείς της ποιότητας ζωής: «σωματική λειτουργικότητα», «ζωτικότητα» και «αντίληψη υγείας». Οι άνδρες αξιολογούσαν καλύτερη «σωματική λειτουργικότητα», γεγονός, που

υποδηλώνει καλύτερη πνευμονική λειτουργία σε σύγκριση με γυναίκες ασθενείς. Οι εργαζόμενοι ασθενείς ανέφεραν υψηλότερη επιβάρυνση από τη θεραπεία σε σχέση με τους ασθενείς που δεν εργάζονταν. Η εμφάνιση συννοσηροτήτων επηρεάζει την αυτοαντίληψη.¹⁶

Μελέτη διερεύνησε τις ελπίδες και τους φόβους νεαρών ενηλίκων ηλικίας 18-29 ετών με κυστική ίνωση. Οι συμμετέχοντες φοβήθηκαν την απρόβλεπτη φύση της νόσου και την ταλαιπωρία που πίστευαν ότι θα έπρεπε να υπομείνουν λόγω φτωχής υγείας, ωστόσο ήλπιζαν να έχουν μια «φυσιολογική» ζωή, να τεκνοποιήσουν και να ακολουθήσουν επαγγελματική σταδιοδρομία. Τα ευρήματα υπογραμμίζουν την ανάγκη ανακούφισης των φόβων των νεαρών ενηλίκων με κυστική ίνωση και ενίσχυσης του αισθήματος ελέγχου της κατάστασής τους.²³

Η παρουσία του συντρόφου ήταν ισχυρός προγνωστικός παράγοντας ικανοποίησης από τη ζωή. Η νόσηση από κυστική ίνωση επηρέασε την απόφαση των γυναικών να τεκνοποιήσουν. Για όσους τελικά κατόρθωσαν να είναι γονείς, η μεγαλύτερη ικανοποίηση αντισταθμίστηκε με περισσότερη ανησυχία για την υγεία τους. Αυτή η σκέψη αντικατοπτρίζεται από τη διατύπωση «να είσαι γονιός σε σύντομο χρόνο», που απεικονίζει τη δυσκολία ανατροφής παιδιών από γονείς με περιορισμένο προσδόκιμο ζωής που υποβάλλονται σε καθημερινή θεραπεία. Με την πάροδο του χρόνου οι γυναίκες περιέγραψαν προσαρμογή στη διαχείριση των γονικών δεσμεύσεων και της νόσου.¹⁶

Εκτός από τους δημογραφικούς παράγοντες, το χρόνιο στρες έχει σημαντικό αρνητικό ψυχολογικό και σωματικό αντίκτυπο στους ασθενείς και τις οικογένειές τους. Τα καθημερινά

συμπτώματα και οι χρονοβόρες θεραπείες (2-4 ώρες/ημέρα) συμβάλλουν στη συνεχιζόμενη δυσφορία. Παρατηρούνται αυξημένα ποσοστά άγχους και κατάθλιψης, που οφείλονται σε χρόνια συμπτώματα, οικονομικά βάρη και κοινωνική απομόνωση.²⁰⁻²²

Το φύλο επηρεάζει σημαντικά τα αποτελέσματα κάθε ψυχολογικής παρέμβασης σε ασθενείς με κυστική ίνωση. Αναλυτικότερα, οι γυναίκες αντιμετωπίζουν συχνά πρώιμες επιπλοκές της νόσου, χαμηλότερη συμμόρφωση και μικρότερο προσδόκιμο ζωής λόγω βιολογικών και κοινωνικο-πολιτισμικών παραγόντων. Παρά την αναφορά υψηλότερης ψυχικής δυσφορίας, οι γυναίκες τείνουν να περιορίζουν τη χρήση των υπηρεσιών ψυχικής υγείας λόγω κοινωνικού στιγματισμού ή φόβου κρίσης.²⁴

ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ ΓΙΑ ΒΕΛΤΙΩΣΗ ΤΗΣ ΠΟΙΟΤΗΤΑΣ ΖΩΗΣ ΑΣΘΕΝΩΝ ΜΕ ΚΥΣΤΙΚΗ ΙΝΩΣΗ

Κάθε παρέμβαση που εστιάζει στη βελτίωση της ποιότητας ζωής οφείλει να εκτιμά τις ανάγκες των ασθενών. Η προσέγγιση που στηρίζεται στην εκτίμηση των αναγκών των ασθενών βελτιώνει την αποτελεσματικότητα της θεραπείας, ενισχύει τη συμμόρφωση και την ικανοποίηση των ασθενών, προάγει την ψυχολογική και σωματική τους ευεξία και εξασφαλίζει πιο αποδοτική χρήση των υγειονομικών πόρων.²⁵ Η καλή επικοινωνία μεταξύ των μελών της θεραπευτικής ομάδας, της οικογένειας και του ασθενούς, είναι υψίστης σημασίας για τους ασθενείς με κυστική ίνωση. Η ομάδα θα πρέπει να συζητάει για τις αλλαγές στην θεραπεία, να απαντά σε ερωτήσεις και να αναθεωρεί το σχέδιο φροντίδας, προτείνοντας τις κατάλληλες παρεμβάσεις.²⁶

Η αποτελεσματική διαχείριση της νόσου απαιτεί διεπιστημονική προσέγγιση (φυσιοθεραπευτής, πνευμονολόγος, διατροφολόγος, επαγγελματίες ψυχικής υγείας, κοινωνικοί λειτουργοί). Αυτή η ομάδα συνεργάζεται για να δημιουργήσει εξατομικευμένα θεραπευτικά σχέδια που αφορούν την κάθαρση των αεραγωγών, τον έλεγχο των λοιμώξεων, τη διατροφική υποστήριξη και την ψυχοκοινωνική ευεξία, καθώς κάθε άλλη πτυχή της φροντίδας. Οι τροποποιητές της πρωτεΐνης CFTR βελτιώνουν την αναπνευστική λειτουργία και την ποιότητα ζωής. Αυτές οι θεραπείες στοχεύουν συγκεκριμένες γενετικές μεταλλάξεις, απαιτώντας παρακολούθηση για παρενέργειες.²⁴

Επιπλέον, η στήριξη από την οικογένεια και τους συνομηλίκους ενισχύει την ανθεκτικότητα, ειδικά σε νεαρούς ασθενείς. Τα ισχυρά κοινωνικά δίκτυα σχετίζονται με βελτιωμένα αποτελέσματα υγείας, συμπεριλαμβανομένης της μειωμένης σοβαρότητας των συμπτωμάτων και της επιβάρυνσης από τη θεραπεία. Η στήριξη από την οικογένεια, τους φίλους και τους επαγγελματίες υγείας μειώνει την ψυχική επιβάρυνση και ενισχύει τη συνολική ευεξία.²⁴

Οι κατευθυντήριες γραμμές από το Ίδρυμα Κυστικής Ίνωσης και την Ευρωπαϊκή Εταιρεία Κυστικής Ίνωσης δίνουν έμφαση στους τακτικούς ελέγχους ψυχικής υγείας κατά τη διάρκεια της ρουτίνας φροντίδας. Τα συνυπάρχοντα προβλήματα ψυχικής υγείας μπορούν να μειώσουν τη συμμόρφωση με τη φαρμακευτική αγωγή, να επιδεινώσουν τη λειτουργία των πνευμόνων και να μειώσουν την ποιότητα ζωής. Οι έφηβοι και οι νεαροί ενήλικες εκδηλώνουν δυσκολίες που αφορούν στη συμμόρφωση με τη θεραπεία λόγω συναισθηματικής δυσφορίας.²⁴

Το Ίδρυμα Κυστικής Ίνωσης και η Ευρωπαϊκή Εταιρεία Κυστικής Ίνωσης συνιστούν σε όλα τα άτομα με Κυστική Ίνωση ηλικίας 12 ετών και άνω να υποβάλλονται σε ετήσιους ελέγχους χρησιμοποιώντας επικυρωμένα εργαλεία, όπως το Ερωτηματολόγιο Υγείας Ασθενούς (Patient Health Questionnaire, PHQ-9) και την Κλίμακα 7 Ερωτήσεων Γενικευμένης Αγχώδους Διαταραχής (Generalized Anxiety Disorder 7-item scale -GAD-7). Αυτές οι κατευθυντήριες γραμμές δίνουν έμφαση στην έγκαιρη αναγνώριση και θεραπεία των προβλημάτων ψυχικής υγείας, τα οποία μπορούν να αντιμετωπιστούν μέσω συμβουλευτικής ψυχολογίας ή/και φαρμακολογικών παρεμβάσεων. Η εφαρμογή τακτικού ελέγχου της ψυχικής υγείας έχει αποδειχθεί ωφέλιμη στην παρακολούθηση της ψυχολογικής ευεξίας και τη διευκόλυνση κατάλληλων παρεμβάσεων.²⁴

Οι ψυχολογικές παρεμβάσεις, ιδιαίτερα η Γνωσιακή Συμπεριφορική Θεραπεία είναι απαραίτητες για τη διαχείριση των αλληλένδετων ιατρικών και ψυχολογικών προκλήσεων της νόσου. Η Γνωσιακή Συμπεριφορική Θεραπεία μειώνει το άγχος και την κατάθλιψη που βιώνουν οι ασθενείς, οδηγώντας σε καλύτερη συμμόρφωση με τη θεραπεία και καλύτερα αποτελέσματα υγείας. Τα προγράμματα Γνωσιακής Συμπεριφορικής Θεραπείας, ειδικά όταν συνδυάζονται με ψυχοεκπαίδευση, βελτιώνουν την ψυχική ευεξία, μειώνουν το άγχος και προάγουν τη συμμόρφωση.²⁴

Η θεραπεία αποδοχής και δέσμευσης (Acceptance and commitment therapy -ACT) είναι μια προσέγγιση για τη διαχείριση των συναισθηματικών προκλήσεων χρόνιων ασθενειών όπως η κυστική ίνωση. Η αποδοχή σύνθετων

σκέψεων και συναισθημάτων, βοηθά τους ασθενείς να αντιμετωπίσουν τα συμπτώματα, τις απαιτήσεις θεραπείας και τις αβεβαιότητες για την υγεία, μειώνοντας το άγχος και την κατάθλιψη. Η θεραπεία αποδοχής και δέσμευσης ενισχύει την αυτοαποτελεσματικότητα και το κίνητρο, ενδυναμώνοντας τους ασθενείς να διαχειρίζονται τα θεραπευτικά τους σχήματα και να πλοηγούνται με επιτυχία στα συστήματα υγειονομικής περίθαλψης. Οι πρακτικές ενσυνειδητότητας βοηθούν περαιτέρω τους ασθενείς να αντιμετωπίσουν το άγχος σχετικά με την εξέλιξη της νόσου και τα αποτελέσματα της θεραπείας. Μακροπρόθεσμα, η θεραπεία αποδοχής και δέσμευσης βελτιώνει την ποιότητα ζωής ανακουφίζοντας το άγχος και προωθώντας την καλύτερη διαχείριση της υγείας.

Οι τεχνικές ενσυνειδητότητας και χαλάρωσης (Mindfulness and relaxation techniques) εκτιμώνται ολοένα και περισσότερο ως ψυχολογικές παρεμβάσεις για τους ασθενείς με κυστική ίνωση, προσφέροντας στήριξη για την ψυχική υγεία, την ευεξία και τις στρατηγικές αντιμετώπισης. Αυτές οι πρακτικές είναι θεμελιώδεις, δεδομένης της ψυχολογικής δυσφορίας που συνδέεται με χρόνιες παθήσεις όπως η κυστική ίνωση, η οποία μπορεί να παρακωλύει την τήρηση της θεραπείας και να μειώνει την ποιότητα ζωής. Η ενσυνειδητότητα συμβάλει στη μείωση του άγχους και των καταθλιπτικών συμπτωμάτων.²⁴

Η εφαρμογή ψυχολογικής φροντίδας μέσω της τηλεϊατρικής βελτιώνει την πρόσβαση των ασθενών στην στήριξη ψυχικής υγείας και ενισχύει την παρακολούθηση της ψυχολογικής τους ευεξίας. Η περιορισμένη πρόσβαση στο διαδίκτυο και η ανεπαρκής τεχνολογία εμποδίζουν την

αποτελεσματική παροχή τηλεϊατρικής. Ειδικότερα, σε περιβάλλοντα με χαμηλούς πόρους παρατηρούνται σημαντικές προκλήσεις λόγω ελλειμάτων σε υποδομές, κοινωνικοοικονομικών ανισοτήτων και πολιτισμικών εμποδίων. Επιπλέον, η οικοδόμηση εμπιστοσύνης μέσω εικονικής πλατφόρμας είναι δύσκολη, επηρεάζοντας την συμμετοχή των ασθενών. Οι οικονομικοί περιορισμοί εμποδίζουν την υιοθέτηση τέτοιων μεθόδων. Κοινωνικοί και πολιτισμικοί παράγοντες συμπεριλαμβανομένου του αντιλαμβανόμενου στιγματισμού περιορίζουν την εμβέλεια της τηλεϊατρικής σε ευάλωτους πληθυσμούς με κυστική ίνωση.²⁴ Οι Georgiopoulos et al.,²⁷ (2021) έδειξαν ότι, η τηλεϊατρική βελτιώνει την προσβασιμότητα και την συμμόρφωση, προσφέροντας έναν εφικτό και αποδεκτό τρόπο θεραπείας χωρίς να διακυβεύεται το θεραπευτικό αποτέλεσμα.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Η ποιότητα ζωής των ατόμων με κυστική ίνωση επηρεάζεται από μια σειρά παραμέτρων, που περιλαμβάνουν δημογραφικούς, κλινικούς και ψυχολογικούς παράγοντες. Η χρήση σταθμισμένων εργαλείων, όπως το CFQ-R, συμβάλλει στην αποτίμηση της ποιότητας ζωής, καταγράφοντας με ακρίβεια τις επιπτώσεις της νόσου σε σωματικό, ψυχολογικό και κοινωνικό επίπεδο.

Η επιδείνωση της πνευμονικής λειτουργίας και οι συχνές λοιμώξεις συνδέονται με χαμηλότερες βαθμολογίες στους δείκτες ποιότητας ζωής, ενώ παράγοντες όπως η ηλικία, το φύλο, η επαγγελματική κατάσταση και η ύπαρξη συννοσηροτήτων φαίνεται να επιδρούν σε

επιμέρους τομείς της καθημερινότητας των ασθενών. Η ψυχολογική επιβάρυνση επηρεάζει αρνητικά τη συμμόρφωση στη θεραπεία και την καθημερινή λειτουργικότητα.

Η διεπιστημονική φροντίδα είναι σημαντική για τη διαχείριση της κυστικής ίνωσης, ενώ παρεμβάσεις, όπως η γνωσιακή συμπεριφορική θεραπεία, οι τεχνικές ενσυνειδητότητας και η θεραπεία αποδοχής και δέσμευσης, συμβάλλουν στη μείωση της ψυχικής επιβάρυνσης και στη βελτίωση της συμμόρφωσης στη θεραπεία.

Βιβλιογραφία

- Ong T, Ramsey BW. Cystic fibrosis: A review. *JAMA*. 2023;329(21):1859–71.
- Dickinson KM, Collaco JM. Cystic fibrosis. *Pediatr Rev*. 2021;42(2):55–67.
- Elborn JS. Cystic fibrosis. *Lancet*. 2016;388(10059):2519–31.
- Scotet V, L’Hostis C, Férec C. The changing epidemiology of cystic fibrosis: Incidence, survival and impact of the CFTR gene discovery. *Genes Basel* 2020;11(6):589.
- Castellani C, Picci L, Tridello G, Casati E, Tamanini A, Bartoloni L, et al. Cystic fibrosis carrier screening effects on birth prevalence and newborn screening. *Genet Med*. 2016;18(2):145–51.
- Skov M, Baekvad-Hansen M, Hougaard DM, Skogstrand K, Lund AM, Pressler T, et al. Cystic fibrosis newborn screening in Denmark: Experience from the first 2 years. *PediatrPulmonol*. 2020;55(2):549–555.
- David J, Chrastina P, Pešková K, Kožich V, Friedecký D, Adam T, et al. Epidemiology of rare diseases detected by newborn screening in the Czech Republic. *Cent Eur J Public Health*. 2019;27(2):153–159.
- Yu E, Sankari A, Sharma S. Cystic fibrosis. In: *StatPearls*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025.
- Corriveau S, Sykes J, Stephenson AL. Cystic fibrosis survival: the changing epidemiology: The changing epidemiology. *CurrOpinPulm Med*. 2018;24(6):574–578.
- Massie J, Delatycki MB. Cystic fibrosis carrier screening. *Paediatr Respir Rev*. 2013;14(4):270–275.
- Stephenson AL, Stanojevic S, Sykes J, Burgel P-R. The changing epidemiology and demography of cystic fibrosis. *Presse Med*. 2017;46(6 Pt 2):e87–95.
- Hurley MN, McKeever TM, Prayle AP, Fogarty AW, Smyth AR. Rate of improvement of CF life expectancy exceeds that of general population--observational death registration study. *J Cyst Fibros*. 2014;13(4):410–415.
- Paranjape SM, Mogayzel PJ Jr. Cystic fibrosis in the era of precision medicine. *Paediatr Respir Rev*. 2018;25:64–72.
- Sun BZ, Sawicki GS. Advances in care and outcomes for children with cystic fibrosis. *Clin Chest Med*. 2024;45(3):625–637.

15. Niehammer U, Straßburg S, Sutharsan S, Taube C, Welsner M, Stehling F, et al. How personality influences health outcomes and quality of life in adult patients with cystic fibrosis. *BMC Pulm Med*. 2023;23(1):190.
16. Ancel J, Launois C, Perotin J-M, Ravoninjatovo B, Mulette P, Hagenburg J, et al. Health-related quality of life in adults with cystic Fibrosis: Familial, occupational, social, and mental health predictors. *Healthcare Basel*. 2022;10(7):1351.
17. Cronly JA, Duff AJ, Riekert KA, Fitzgerald AP, Perry IJ, Lehane EA, et al. Health-related quality of life in adolescents and adults with cystic fibrosis: Physical and mental health predictors. *Respir Care*. 2019;64(4):406–415.
18. Tomaszek L, Dębska G, Cepuch G, Kulpa M, Pawlik L, Broniatowska E. Evaluation of quality of life predictors in adolescents and young adults with cystic fibrosis. *Heart Lung*. 2019;48(2):159–165.
19. Habib A-RR, Manji J, Wilcox PG, Javer AR, Buxton JA, Quon BS. A systematic review of factors associated with health-related quality of life in adolescents and adults with cystic fibrosis. *Ann Am Thorac Soc*. 2015;12(3):420–428.
20. Baiardini I, Steinhilber G, Di Marco F, Braido F, Solidoro P. Anxiety and depression in cystic fibrosis. *Minerva Med*. 2015;106(5 Suppl 1):1–8.
21. Quittner AL, Goldbeck L, Abbott J, Duff A, Lambrecht P, Solé A, et al. Prevalence of depression and anxiety in patients with cystic fibrosis and parent caregivers: results of The International Depression Epidemiological Study across nine countries. *Thorax*. 2014;69(12):1090–1097.
22. Gullledge A, Miller S, Mueller M. Social support and social isolation in adults with cystic fibrosis: An integrative review. *J Psychosom Res*. 2021;150(110607):110607.
23. Higham L, Ahmed S, Ahmed M. Hoping to live a “normal” life whilst living with unpredictable health and fear of death: impact of cystic fibrosis on young adults. *J Genet Couns*. 2013;22(3):374–383.
24. Hogeia L, Bernad B, Costea I, Levai CM, Marinca A, Papava I, Anghel T. The Role of Psychological Interventions in Enhancing Quality of Life for Patients with Cystic Fibrosis-A Systematic Review. *Healthcare (Basel)*. 2025;13(9):1084.
25. Polikandrioti M, Koutelekos I. Patients’ needs. *Perioperative Nursing*. 2013;2(2):73–83. (In Greek)
26. Κουτελέκος Ι, Ζαρταλούδη Α, Αθανασιάδη Β. Ψυχοκοινωνική προσέγγιση παιδιών & εφήβων με κυστική ίνωση. *Περιεγχειρητική Νοσηλευτική*. 2018;7(3):206–216.
27. Georgiopoulos AM, Christon LM, Filigno SS, Mueller A, Prieur MG, Boat TF, Smith BA. Promoting emotional wellness in children with CF, part II: Mental health assessment and intervention. *PediatrPulmonol*. 2021;56 Suppl 1:S107–S122.