

Witamy w schemacie zarządzania przestrzeganiem zaleceń dotyczących leczenia mukowiscydozy CF CARE

Drodzy Współpracownicy,

Czynniki wpływające na nieprzestrzeganie zaleceń dotyczących leczenia mukowiscydozy są bardzo zróżnicowane i mogą być znacząco odmienne w zależności od pacjenta. Aby pomóc w lepszym zrozumieniu tych czynników, opracowaliśmy kompleksowy schemat postępowania dotyczący czynników wpływających na nieprzestrzeganie zaleceń i strategii, które pomogą w ich wyeliminowaniu.

Ten interaktywny schemat postępowania, opracowany na podstawie najnowszych badań nad przestrzeganiem zaleceń dotyczących leczenia mukowiscydozy, ma na celu wspieranie Państwa w tworzeniu spersonalizowanych planów opieki w celu poprawy wyników leczenia mukowiscydozy.

Mamy nadzieję, że ten schemat okaże się przydatny.

Komitet sterujący ds. zasobów i edukacji z zakresu leczenia mukowiscydozy (CF Collaborative Adherence Resources & Education, CF CARE)

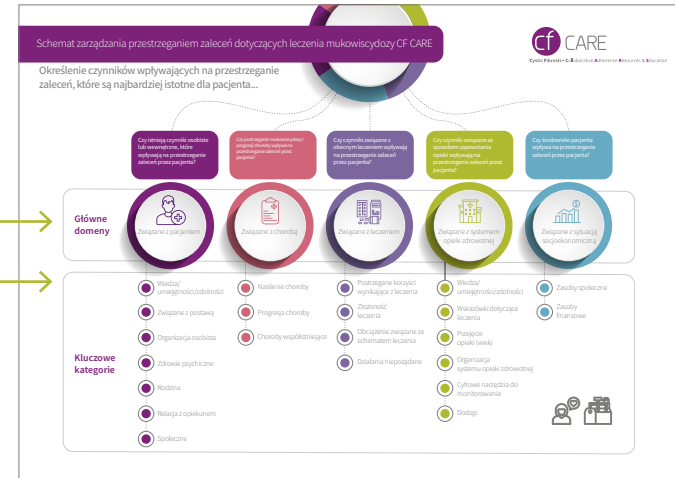


Jak korzystać z przewodnika?

Materiał jest w pełni interaktywny, a dostępne ikony ułatwiają nawigację po wybranych obszarach i czynnikach zidentyfikowanych u pacjenta z mukowiscydozą.

Schemat postępowania jest uporządkowany w sposób hierarchiczny: zawiera pięć **głównych domen**, które obejmują szerokie obszary dotyczące przestrzegania zaleceń. Każda domena jest podzielona na szereg **kluczowych kategorii**. Po wybraniu jednej z kluczowych kategorii można dogłębnie przeanalizować materiał i zapoznać się z najważniejszymi czynnikami spotykanymi u pacjentów w ośrodku, a także **możliwymi interwencjami**, które pozwolą wspierać i promować optymalne przestrzeganie zaleceń.

Strona główna



Główne domeny

Kluczowe kategorie

Dogłębna analiza



Kluczowe kategorie

Możliwe interwencje

Krytyczne czynniki

Przycisk strony głównej

Bank źródeł



Określenie czynników wpływających na przestrzeganie zaleceń, które są najbardziej istotne dla pacjenta...

Czy istnieją czynniki osobiste lub wewnętrzne, które wpływają na przestrzeganie zaleceń przez pacjenta?

Czy postrzeganie mukowiscydozy i progresji choroby wpływa na przestrzeganie zaleceń przez pacjenta?

Czy czynniki związane z obecnym leczeniem wpływają na przestrzeganie zaleceń przez pacjenta?

Czy czynniki związane ze sposobem zapewniania opieki wpływają na przestrzeganie zaleceń przez pacjenta?

Czy środowisko pacjenta wpływa na przestrzeganie zaleceń przez pacjenta?

Główne domeny



Kluczowe kategorie

- Wiedza/umiejętności/zdolności
- Związane z postawą
- Organizacja osobista
- Zdrowie psychiczne
- Rodzina
- Relacja z opiekunem
- Spoleczne

- Nasilenie choroby
- Progresja choroby
- Choroby współistniejące

- Postrzegane korzyści wynikające z leczenia
- Złożoność leczenia
- Obciążenie związane ze schematem leczenia
- Działania niepożądane

- Wiedza/umiejętności/zdolności
- Wskazówki dotyczące leczenia
- Przejęcie opieki (wiek)
- Organizacja systemu opieki zdrowotnej
- Cyfrowe narzędzia do monitorowania
- Dostęp

- Zasoby społeczne
- Zasoby finansowe





Związane z pacjentem

Wiedza/umiejętności/zdolności

Czynniki krytyczne wpływające na przestrzeganie zaleceń

Wiedza/umiejętności/zdolności

Związane z postawą

Organizacja osobista

Zdrowie psychiczne

Rodzina

Relacja z opiekunem

Społeczne

Wiedza na temat leczenia¹⁻¹⁰, np. brak zrozumienia skuteczności, bezpieczeństwa i sposobu działania leku, procedury związane z leczeniem i opieką, brak jasności w zakresie zaleceń dotyczących leczenia, brak pewności co do omawiania prowadzenia leczenia

Wiedza na temat choroby^{5,7,11-16}, np. niepełne zrozumienie może prowadzić do nieprawidłowego postrzegania zaleceń i niewłaściwego postępowania, brak pewności co do omawiania choroby może prowadzić do osłabienia kontaktu z pracownikiem służby zdrowia/rodziną/przyjaciółmi/współpracownikami, pełne zrozumienie choroby nie zawsze jest konieczne

Zdolność do podawania leczenia^{2,10,12,15,17}, np. wystąpienie powikłań i dyskomfortu, nieprawidłowa technika, niezrozumienie instrukcji

Edukacja akademicka¹⁸⁻²⁰, np. niższy poziom wykształcenia może skutkować słabszym przestrzeganiem zaleceń



Kliknij, aby zobaczyć możliwe interwencje



Kliknij, aby wyświetlić listę źródeł





Związane
z pacjentem

Wiedza/
umiejętności/zdolności

Związane z
postawą

Organizacja
osobista

Zdrowie
psychiczne

Rodzina

Relacja z
opiekunem

Spoteczne

Możliwe interwencje wspierające optymalne przestrzeganie zaleceń



Przekazywanie informacji na temat leczenia i choroby^{1,3,4,9,12}

Dostępność informacji skoncentrowanych na pacjencie i odpowiednich do wieku, zachęcająca do zaangażowania w leczenie i świadomego podejmowania decyzji, a także potencjalnie zapewniająca dodatkową motywację

- **Zróżnicowane treści**, takie jak informacje podstawowe o chorobie oraz opis potencjalnych korzyści i skutków ubocznych leczenia
- **Dostępność materiałów w wielu formatach** mogąca zwiększyć zasięg edukacji, np. ulotki, filmy, prezentacje i webcasty/podcasty
 - Krajowe fundacje ds. mukowiscydozy oferują treści w wielu formatach dla pacjentów i rodziców/opiekunów. Do organizacji zajmujących się mukowiscydozą należą m.in.: www.cff.org (USA), www.cfcc.org.au (Australia) oraz www.cysticfibrosis.org.uk (Wielka Brytania). Więcej informacji na temat organizacji krajowych można znaleźć pod adresem: www.ecfs.eu/ctn/national-cf-associations.

Jasna komunikacja z pacjentami i ocena stanu wiedzy^{4,11,12,14,15}

- Ocena stanu wiedzy przez zespoły ds. opieki nad osobami chorymi na mukowiscydozę jest kluczowa i może pomóc w ustaleniu, czy konieczne jest ponowne przeszkolenie.
 - Należy rozważyć zastosowanie metody „nauczania zwrotnego” służącej do potwierdzenia, czy pacjent rozumie, co zostało mu wyjaśnione – jeśli rozumie, jest w stanie dokładnie przekazać te informacje innej osobie.
- Należy aktywnie słuchać pacjentów w otwarty i szczerzy sposób, aby byli gotowi do rozmowy na temat ich wiedzy i błędnych przekonań.
 - Patrz **Zasoby do rozmów motywacyjnych**²¹ (Rozmowy motywacyjne – Moduł 3 „Słuchanie i budowanie relacji” – film edukacyjny)

Ułatwianie podawania leczenia¹⁶

- Programy edukacyjne mające na celu ugruntowanie wiedzy pacjentów i ich edukowanie w zakresie leczenia, a także dostarczenie praktycznych wskazówek dotyczących technik podawania, np. amerykański program ponownego szkolenia z zakresu udrażniania dróg oddechowych (**ReEducation of Airway Clearance Technique, REAC**)
- Wczesne rozwijanie umiejętności w zakresie samodzielnej opieki poprzez powtarzające się ćwiczenia i zachęcanie.



Związane
z pacjentem

Wiedza/
umiejętności/zdolności

Związane z
postawą

Organizacja
osobista

Zdrowie
psychiczne

Rodzina

Relacja z
opiekunem

Spoteczne

Piśmiennictwo

1. Abraham O i wsp. *J Am Pharm Assoc.* 2018;58:246–9;
2. Arden MA i wsp. *Br J Health Psychol.* 2019;24:357–80;
3. Duff A i Latchford G. *Lancet Respir Med.* 2014;2:683–5;
4. Duff A i Latchford G. *Pediatr Pulmonol.* 2010;45:211–20;
5. Oddleifson AD i Sawicki GS. *Anthropol Med.* 2017;24:65–80;
6. Pakhale S i wsp. *Patient Educ Couns.* 2016;99:1319–24;
7. Ball R i wsp. *J Cyst Fibros.* 2013;12:440–4;
8. Goralski JL i Davis SD. *Respir Med.* 2014;108:1069–74;
9. Calthorpe RJ i wsp. *BMJ Open Respir Res.* 2020;7:e000601;
10. Eaton CK i wsp. *Patient Educ Couns.* 2020;103:1587–94;
11. Ohn M & Fitzgerald A. *Paediatr Respir Rev.* 2018;25:33–6;
12. Sawicki GS, i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2015;50:127–36;
13. Lomas P. *Ther Adv Respir Dis.* 2014;8:39–47;
14. Nicolais CJ i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2018;53:162–73;
15. Faint NR i wsp. A. *J Paediatr Child Health.* 2017;53:488–93;
16. Garavaglia L i wsp. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2017;64:292–5;
17. Zanni RL i wsp. *BMJ Qual Saf.* 2014;23:i50-5;
18. Amini S i wsp. Prezentacja na ERS, 2019;54: PA4520; DOI: 10.1183/13993003.congress-2019.PA4520;
19. Flores JS i wsp. *Respir Care.* 2013;58:279–85;
20. Oates GE i wsp. *Pediatr Pumonol.* 2015;50:1244–52;
21. Zasoby do rozmów motywacyjnych CF CARE. Publikacja dostępna pod adresem: <https://www.cfcare.net/dashboard/eu/uk/mi-resources> (data uzyskania dostępu: lipiec 2021 r.).



Związane z pacjentem

Związane z postawą

Czynniki krytyczne wpływające na przestrzeganie zaleceń

Pragnienie normalności¹⁻⁹, np. leczenie może zakłócać prowadzenie normalnego życia

Wystarczająco dobre samopoczucie, aby uznać, że leczenie nie jest konieczne^{1,10}, np. niestosowanie leczenia, gdy pacjent czuje się dobrze lub nie ma objawów fizycznych

Uważanie, że 100% przestrzeganie zaleceń jest niemożliwe¹, np. „przestrzeganie zaleceń w stu procentach nigdy nie będzie możliwe”

Wiara w powodzenie leczenia^{3,9,11-15}, np. dostrzeżenie tego, jak ważne lub niezbędne są pewne metody leczenia i korzyści z nich płynące

Wiedza/umiejętności/zdolności

Związane z postawą

Organizacja osobista

Zdrowie psychiczne

Rodzina

Relacja z opiekunem

Społeczne



Kliknij, aby zobaczyć możliwe interwencje



Kliknij, aby wyświetlić listę źródeł





Związane z pacjentem

Związane z postawą

Czynniki krytyczne wpływające na przestrzeganie zaleceń

Strategie radzenia sobie z problemami¹⁶, np. dostrzeganie pozytywnych aspektów, akceptacja i humor (pozytywne strategie radzenia sobie z problemami)

Dysonans poznawczy^{17,18} np. niezgodne przekonania, takie jak „Kieruję się rozsądkiem i chcę być zdrowy(-a)” i „Nie stosuję leczenia”

Przekonania religijne/duchowe (literatura/badania z USA)¹⁷⁻²⁴, np. rodzice, którzy powierzają Bogu odpowiedzialność za opiekę nad dzieckiem po tym, jak zrobili wszystko, co w ich mocy



Kliknij, aby zobaczyć możliwe interwencje



Kliknij, aby wyświetlić listę źródeł



- Wiedza/umiejętności/zdolności
- Związane z postawą**
- Organizacja osobista
- Zdrowie psychiczne
- Rodzina
- Relacja z opiekunem
- Społeczne



Związane z pacjentem


Związane z postawą

Czynniki krytyczne wpływające na przestrzeganie zaleceń

Zaprzeczanie rozpoznaniu²⁵, np. zaprzeczanie i unikanie jako psychologiczne strategie oporu

Celowe zapominanie²⁶, np. używanie zapomnienia do normalizacji bardziej regularnego nieprzestrzegania zaleceń dotyczących leczenia

Odmowa przyjęcia leku^{1,27}, np. ignorowanie przypomnień o zastosowaniu leczenia lub niechęć do przyjmowania leku w miejscu publicznym

-  Wiedza/umiejętności/zdolności
-  **Związane z postawą**
-  Organizacja osobista
-  Zdrowie psychiczne
-  Rodzina
-  Relacja z opiekunem
-  Społeczne



Kliknij, aby zobaczyć możliwe interwencje



Kliknij, aby wyświetlić listę źródeł





Związane z pacjentem

Wiedza/umiejętności/zdolności

Związane z postawą

Organizacja osobista

Zdrowie psychiczne

Rodzina

Relacja z opiekunem

Spoteczne

Możliwe interwencje wspierające optymalne przestrzeganie zaleceń

Angażowanie pacjentów w ich własną opiekę¹¹

W celu umożliwienia pacjentom zrozumienia choroby i jej leczenia, a także rozwijania umiejętności i pewności siebie niezbędnych do skutecznego zarządzania schematem leczenia.

- Patrz narzędzie **Indywidualny plan leczenia (IPL)**²⁸ (wskazuje cel leczenia, aby podkreślić znaczenie przestrzegania zaleceń i ustalić indywidualne cele).
- Patrz **Narzędzie Wizualna skala analogowa przestrzegania i nieprzestrzegania zaleceń (Visual Analogue Scale for Adherence and Non-Adherence (VASANA))**²⁹ (identyfikuje zaufanie pacjenta do obecnego leczenia/terapii).
- Patrz **Zasoby do rozmów motywacyjnych**³⁰ (Rozmowy motywacyjne – Moduły 3–5, filmy edukacyjne „Znajdź powody do zmian” i „Zacznij myśleć o planie i znaczeniu zwiększenia pewności siebie”, broszura dotycząca przestrzegania zaleceń, zestaw narzędzi dotyczących przestrzegania zaleceń).

Zmiana zachowania¹⁷

Styl doradztwa skoncentrowany na pacjencie w celu niesienia pomocy w zmianie zachowania

- Patrz **Narzędzie Wizualna skala analogowa przestrzegania i nieprzestrzegania zaleceń (Visual Analogue Scale for Adherence and Non-Adherence (VASANA))**²⁹ (pomiar aktualnego przestrzegania zaleceń).
- Patrz **Zasoby do rozmów motywacyjnych**³⁰ (Rozmowy motywacyjne, wszystkie moduły, wszystkie filmy edukacyjne, broszura dotycząca przestrzegania zaleceń, zestaw narzędzi dotyczących przestrzegania zaleceń).





Związane
z pacjentem

Wiedza/
umiejętności/zdolności

Związane z
postawą

Organizacja
osobista

Zdrowie
psychiczne

Rodzina

Relacja z
opiekunem

Spoteczne

Możliwe interwencje wspierające optymalne przestrzeganie zaleceń

Pozytywne informacje zwrotne/afirmacje i ugruntowanie¹⁷

Systematyczne zachęcanie pacjentów i nagradzanie ich za osiągnięcie celów przy jednoczesnym unikaniu obwiniania i krytyki

– Patrz **Zasoby do rozmów motywacyjnych**³⁰ (Rozmowy motywacyjne – Moduł 5, Broszura dotycząca przestrzegania zaleceń, zestaw narzędzi dotyczących przestrzegania zaleceń).

Rozwijanie umiejętności komunikacyjnych opiekunów medycznych¹⁷

Umożliwienie konstruktywnych rozmów z pacjentami i unikanie nieproduktywnych konwersacji, które zwiększają opór na zmiany u pacjentów nieprzestrzegających zaleceń

– Patrz **Zasoby do rozmów motywacyjnych**³⁰ (Rozmowy motywacyjne – Moduły 3 i 4, filmy edukacyjne „Koncentrowanie się na zmianach i radzeniu sobie z oporem” oraz „Słuchanie i budowanie relacji”, broszura dotycząca przestrzegania zaleceń, zestaw narzędzi dotyczących przestrzegania zaleceń).





Związane
z pacjentem

Wiedza/
umiejętności/zdolności

Związane z
postawą

Organizacja
osobista

Zdrowie
psychiczne

Rodzina

Relacja z
opiekunem

Spoteczne

Piśmiennictwo

1. Arden MA i wsp. *Br J Health Psychol.* 2019;24:357–80;
2. Sawicki GS, i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2015;50:127–36;
3. Happ MB i wsp. *Nurs Res.* 2013;62:305–14;
4. Flores JS i wsp. *Respir Care.* 2013;58:279–85;
5. Santer M i wsp. *BMC Pediatr.* 2014;14:63;
6. Sawicki GS, i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2015;50:S74–9;
7. Jennings MT i wsp. *Med Princ Prac.* 2014;23:393–402;
8. Keyte R i wsp. *J Cyst Fibros.* 2017;16S1:S1–S62;
9. Keyte R i wsp. *Clin Med Insights Circ Respir Pulm Med.* 2019;13:1179548419849427;
10. Dziuban EJ i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2010;45:450–8;
11. Duff A i Latchford G. *Lancet Respir Med.* 2014;2:683–85;
12. Dempster NR i wsp. *Health Educ Behav.* 2018;45:435–43;
13. Eakin MN i wsp. *J Cyst Fibros.* 2017;16:637–44;
14. Goodfellow NA i wsp. *BMC Pulm Med.* 2015;15:43;
15. Del Corral T i wsp. *Phys Ther.* 2020;100:2063–74;
16. Ohn M & Fitzgerald A. *Paediatr Respir Rev.* 2018;25:33–6;
17. Duff A i Latchford G. *Pediatr Pulmonol.* 2010;45:211–20;
18. Braun LT, Schmidmaier R. *Med Educ.* 2019;53:1167–8;





Związane
z pacjentem

Wiedza/
umiejętności/zdolności

Związane z
postawą

Organizacja
osobista

Zdrowie
psychiczne

Rodzina

Relacja z
opiekunem

Spoteczne

Piśmiennictwo

19. Grossoehme DH i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2012;47:558–66;
20. Macdonald M i wsp. *JBI Database System Rev Implement Rep.* 2016;14:258–85;
21. Grossoehme DH i wsp. *J Health Care Chaplain.* 2013;19:66–78;
22. Grossoehme DH i wsp. *J Pediatr Psychol.* 2016;41:1022–32;
23. Grossoehme DH i wsp. *Ann Am Thorac Soc.* 2015;12:838–46;
24. Grossoehme DH i wsp. *J Health Care Chaplain.* 2020;26:45–57;
25. Oddleifson AD i Sawicki GS. *Anthropol Med.* 2017;24:65–80;
26. Drabble SJ i wsp. *Qual Health Res.* 2019;29:2119–13;
27. Narayan S i wsp. *Expert Rev Respir Med.* 2017;11:129–45;
28. Indywidualny plan leczenia CF CARE. Publikacja dostępna pod adresem: <https://www.cfcare.net/dashboard/eu/uk/itp> (data uzyskania dostępu: lipiec 2021 r.);
29. CF CARE: wizualna skala analogowa przestrzegania i nieprzestrzegania zaleceń (Visual Analogue Scale for Adherence and Non-Adherence). Publikacja dostępna pod adresem: <https://www.cfcare.net/dashboard/eu/uk/vasana> (data uzyskania dostępu: lipiec 2021 r.);
30. CF CARE: Zasoby do rozmów motywacyjnych. Publikacja dostępna pod adresem: <https://www.cfcare.net/dashboard/eu/uk/mi-videos> (data uzyskania dostępu: lipiec 2021 r.).





Związane z pacjentem

Organizacja osobista

Wiedza/umiejętności/zdolności

Związane z postawą

Organizacja osobista

Zdrowie psychiczne

Rodzina

Relacja z opiekunem

Społeczne

Czynniki krytyczne wpływające na przestrzeganie zaleceń

Zarządzanie czasem¹⁻¹⁹, np. brak czasu lub presja czasu, ograniczenie przestrzegania zaleceń w weekendy/wakacje/latem, podkreślanie potrzeby ustrukturyzowanej codziennej rutyny z możliwością elastycznego wyrażania potrzeby niezależności (zwłaszcza w przypadku młodzieży)

Niezamierzone zapomnienie o leczeniu^{2,4,6,7,9,20}, np. problemy z pamięcią

Ustalanie priorytetów opieki^{5,7,13,16,17,21}, np. celowe zmniejszenie priorytetu leczenia ze względu na konkurencyjne priorytety, takie jak zajmowanie się innymi czynnościami, konkurencyjne potrzeby społeczne i wymagania zawodowe



Kliknij, aby zobaczyć możliwe interwencje



Kliknij, aby wyświetlić listę źródeł





Związane z pacjentem

Organizacja osobista

Czynniki krytyczne wpływające na przestrzeganie zaleceń

Adapting to Dostosowywanie się do zmian środowiskowych^{2,9,11,13,15,22-24}, np. podróżowanie na duże odległości, wydarzenia towarzyskie, nowe miejsce pracy/szkoła, załatwianie nieoczekiwanych spraw, zmiana okoliczności, bariery logistyczne podczas podróży z wyposażeniem i lekami do leczenia mukowiscydozy

-  Wiedza/umiejętności/zdolności
-  Związane z postawą
-  Organizacja osobista
-  Zdrowie psychiczne
-  Rodzina
-  Relacja z opiekunem
-  Społeczne



Kliknij, aby zobaczyć możliwe interwencje



Kliknij, aby wyświetlić listę źródeł





Związane z pacjentem

Wiedza/umiejętności/zdolności

Związane z postawą

Organizacja osobista

Zdrowie psychiczne

Rodzina

Relacja z opiekunem

Społeczne

Możliwe interwencje wspierające optymalne przestrzeganie zaleceń

Przypomnienia dotyczące leczenia^{5,7,16}

Zapewnienie struktury i przypominanie pacjentom o przyjmowaniu leków lub zakończeniu terapii

- Patrz **Narzędzie Indywidualny plan leczenia (IPL)**²⁵ (wskazuje dzień i godzinę leczenia)
- Patrz **Zasoby do rozmów motywacyjnych**²⁶ (Rozmowy motywacyjne – Moduł 5, film edukacyjny „Zacznij myśleć o planie i znaczeniu zwiększenia pewności siebie”)
 - Np. alarmy w telefonie komórkowym, naklejki, umieszczanie leków w łatwo dostępnych miejscach i włączanie leczenia do rutynowych czynności lub nawykowych zachowań (takich jak szczotkowanie zębów)

Dostosowanie/uproszczenie schematu leczenia pacjentów^{1,3}

W celu zmniejszenia złożoności, spełnienia indywidualnych potrzeb pacjenta, dostosowania do codziennej rutyny pacjenta i ułatwienia realizacji planu leczenia

Ustalenie ustrukturyzowanych codziennych rutynowych czynności^{5,13,14,18}

Konsultacje pracownika służby zdrowia z pacjentem/rodziną w celu zapewnienia czasu na leczenie i inne czynności oraz włączenia planów leczenia do codziennych zajęć rodziny i/lub pacjenta

- Patrz **Narzędzie Indywidualny plan leczenia**²⁵ – Opracowanie planu leczenia we współpracy z pacjentem i jego rodziną/opiekunem
- Patrz **Zasoby do rozmów motywacyjnych**²⁶ (broszura dotycząca przestrzegania zaleceń, zestaw narzędzi dotyczących przestrzegania zaleceń [dzienniczek cotygodniowy, plan zmiany])
- Podczas gdy wypracowanie codziennej rutyny jest kluczowe, elastyczność w dostosowywaniu harmonogramów jest równie ważną umiejętnością, której pacjenci/opiekunowie powinni się nauczyć.

Odkrywanie prawdziwych powodów nieprzestrzegania zaleceń i opracowywanie potencjalnych rozwiązań²⁶

- Patrz **Zasoby do rozmów motywacyjnych**²⁶ (Rozmowy motywacyjne – Moduł 5, film edukacyjny „Zacznij myśleć o planie i znaczeniu zwiększenia pewności siebie”, zestaw narzędzi dotyczący przestrzegania zaleceń – m.in. arkusz rozwiązywania problemów)



Związane
z pacjentem

Wiedza/
umiejętności/zdolności

Związane z
postawą

Organizacja
osobista

Zdrowie
psychiczne

Rodzina

Relacja z
opiekunem

Spoteczne

Piśmiennictwo

1. Abraham O i wsp. *J Am Pharm Assoc.* 2018;58:246–9;
2. Arden MA i wsp. *Br J Health Psychol.* 2019;24:357–80;
3. Ohn M i Fitzgerald A. *Paediatr Respir Rev.* 2018;25:33–6;
4. Dziuban EJ i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2010;45:450–8;
5. Sawicki GS, i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2015;50:S74–9;
6. Blasi F i wsp. *Respir Med.* 2018;138:88–94;
7. Jennings MT i wsp. *Med Princ Prac.* 2014;23:393–402;
8. Lomas P. *Ther Adv Respir Dis.* 2014;8:39–47;
9. Narayan S i wsp. *Expert Rev Respir Med.* 2017;11:129–145;
10. Cammidge SL i wsp. *Pulm Med.* 2016;2016:9458980;
11. Hogan A i wsp. *Int J Clin Pharm.* 2015;37:86–93;
12. Happ MB i wsp. *Nurs Res.* 2013;62: 305–14;
13. Ball R i wsp. *J Cyst Fibros.* 2013;12:440–4;
14. Grosseohme DH i wsp. *J Clin Psychol Med Settings.* 2014;21:125–35;
15. Nasr SZ i wsp. *J Med Econ.* 2013;16:801–8;
16. Calthorpe RJ i wsp. *BMJ Open Respir Res.* 2020;7:e000601;
17. Santuzzi CH i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2020;55:2646–52;
18. Prieur MG i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2021;56 Suppl 1:S97–106;





Związane
z pacjentem

Wiedza/
umiejętności/zdolności

Związane z
postawą

Organizacja
osobista

Zdrowie
psychiczne

Rodzina

Relacja z
opiekunem

Spoteczne

Piśmiennictwo

19. Nicolais CJ i wsp. *J Clin Psychol Med Settings*. 2019;26:530–40;
20. Garavaglia L i wsp. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2017;64:292–5;
21. Goodfellow NA i wsp. *BMC Pulm Med*. 2015;15:43;
22. Gathercole K. *J Child Health Care*. 2019;23:425–36;
23. Cooley L i wsp. *Pediatr Pulmonol*. 2020;55:948–58;
24. Eaton CK i wsp. *Patient Educ Couns*. 2020;103:1587–94;
25. Indywidualny plan leczenia CF CARE. Publikacja dostępna pod adresem: <https://www.cfcare.net/dashboard/eu/uk/itp> (data uzyskania dostępu: lipiec 2021 r.);
26. Zasoby do rozmów motywacyjnych CF CARE. Publikacja dostępna pod adresem: <https://www.cfcare.net/dashboard/eu/uk/mi-resources> (data uzyskania dostępu: lipiec 2021 r.).





Związane z pacjentem

Zdrowie psychiczne

Wiedza/umiejętności/zdolności

Związane z postawą

Organizacja osobista

Zdrowie psychiczne

Rodzina

Relacja z opiekunem

Społeczne

Czynniki krytyczne wpływające na przestrzeganie zaleceń

Depresja¹⁻¹⁶, np. zaprzeczanie rozpoznaniu mukowiscydozy, objawy i choroby współistniejące, słabe postrzeganie relacji rodzicielskich, zmniejszona motywacja, negatywne postrzeganie leków, zachowania związane z unikaniem

Lęk^{1,3,4,6,8,14,16-18}, np. strach, drażliwość, złość, obawy o przyszłość, poczucie utraty kontroli, ostry i nadmierny strach przed zabiegiem medycznym lub chirurgicznym, prowadzący do unikania, lęku przed zakażeniem krzyżowym, zachowania związane z unikaniem

Słabe zdrowie psychiczne opiekuna^{1,12,19-21}, np. poczucie odizolowania, niewyrażony żal związany z rozpoznaniem mukowiscydozy



Kliknij, aby zobaczyć możliwe interwencje



Kliknij, aby wyświetlić listę źródeł





Związane
z pacjentem

Wiedza/
umiejętności/zdolności

Związane z
postawą

Organizacja
osobista

Zdrowie
psychiczne

Rodzina

Relacja z
opiekunem

Spółeczne

Możliwe interwencje wspierające optymalne przestrzeganie zaleceń

Rutynowa opieka nad pacjentem w celu zapobiegania problemom ze zdrowiem psychicznym^{1,3,4,6,20-25}

- Pacjentom z mukowiscydozą i ich opiekunom należy zaoferować stałą edukację i profilaktyczne, wspierające interwencje w celu promowania umiejętności radzenia sobie z chorobą, takie jak terapia poznawczo-behawioralna i techniki rozwiązywania problemów.
- Zespoły interdyscyplinarne ds. opieki powinny udzielać wsparcia w taktowny i empatyczny sposób.
- Pracownicy społeczni lub specjaliści w dziedzinie zdrowia psychicznego mogą przeprowadzić ocenę i interwencję rodzinną.
- Należy zachęcać pacjentów z mukowiscydozą i opiekunów do dbania o zdrowie i dobre samopoczucie emocjonalne.
 - Narodowe fundacje ds. mukowiscydozy oferują materiały wspierające dobre samopoczucie emocjonalne. Do organizacji zajmujących się mukowiscydozą należą m.in.: www.cff.org (USA), www.cfcc.org.au (Australia) oraz www.cysticfibrosis.org.uk (Wielka Brytania). Więcej informacji na temat organizacji krajowych można znaleźć pod adresem: www.ecfs.eu/ctn/national-cf-associations.

Zapewnienie badań przesiewowych pod kątem zdrowia psychicznego^{1,2,5,6}

Zgodnie z wytycznymi Międzynarodowej Komisji ds. Zdrowia Psychicznego Osób Chorych na Mukowiscydozę (International Committee on Mental Health in CF, ICMH) należy przeprowadzać coroczne badania przesiewowe zarówno dla opiekunów, jak i pacjentów. W przypadku stwierdzenia zaostrzenia objawów depresji i lęku należy wdrożyć kliniczne procedury diagnostyczne, a następnie przeprowadzić oparte na dowodach interwencje psychologiczne i/lub farmakologiczne.¹

- **Oświadczenia konsensusowe Fundacji ds. Mukowiscydozy i Europejskiego Towarzystwa Osób Chorych na Mukowiscydozę¹**
- **Strona internetowa Grupy Roboczej ds. Zdrowia Psychicznego Europejskiego Towarzystwa Osób Chorych na Mukowiscydozę** (zawiera informacje na temat zdrowia psychicznego, narzędzi do badań przesiewowych i narzędzi terapeutycznych oraz webinarów/kursów internetowych)²⁶



Związane
z pacjentem

Wiedza/
umiejętności/zdolności

Związane z
postawą

Organizacja
osobista

Zdrowie
psychiczne

Rodzina

Relacja z
opiekunem

Spoteczne

Piśmiennictwo

1. Quittner AL i wsp. *Thorax*. 2016;71:26–34;
2. Arden MA i wsp. *Br J Health Psychol*. 2019;24:357–80;
3. Sawicki GS i Tiddens H. *Pediatr Pulmonol*. 2012;47:523–33;
4. Smith BA i wsp. *Pediatr Pulmonol*. 2010;45:756–63;
5. Sawicki GS, i wsp. *Pediatr Pulmonol*. 2015;50:S74–9;
6. Jennings MT i wsp. *Med Princ Prac*. 2014;23:393–402;
7. Murgia F i wsp. *Clin Ter*. 2012;163:e111–4;
8. Keyte R i wsp. *J Cyst Fibros*. 2017;16S1:S1–S62;
9. Hilliard ME i wsp. *Health Psychol*. 2015;34:496–504;
10. Narayan S i wsp. *Expert Rev Respir Med*. 2017;11:129–45;
11. Eakin MN i wsp. *J Cyst Fibros*. 2017;16:637–44;
12. Grosseohme DH i wsp. *Ann Am Thorac Soc*. 2015;12:838–46;
13. Grosseohme DH i wsp. *J Pediatr Psychol*. 2016;41:1022–32;
14. Abraham O i wsp. *J Am Pharm Assoc*. 2018;58:246–9;
15. Knudsen KB i wsp. *Springerplus*. 2016;5:1216;





Związane
z pacjentem

Wiedza/
umiejętności/zdolności

Związane z
postawą

Organizacja
osobista

Zdrowie
psychiczne

Rodzina

Relacja z
opiekunem

Spoteczne

Piśmiennictwo

16. O'Hayer CV i wsp. *J Cyst Fibros.* 2021;20:133–9;
17. Georgiopoulos AM i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2021;56:S107–22;
18. Kimball H i wsp. *Clin Child Fam Psychol Rev.* 2021. doi: 10.1007/s10567-021-00345-5;
19. Sheehan J i wsp. *Arch Dis Child.* 2012;97:625–31;
20. Besier T i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2011;46:672–82;
21. Branch-Smith C i wsp. *J Cyst Fibros.* 2018;17:S53;
22. CFF. CF and Mental Health: Building resilience. Publikacja dostępna pod adresem: <https://www.cff.org/Life-With-CF/Daily-Life/Emotional-Wellness/CF-and-Mental-Health.pdf> (data uzyskania dostępu: lipiec 2021 r.);
23. CFF. Emotional Wellness. Publikacja dostępna pod adresem: <https://www.cff.org/Life-With-CF/Daily-Life/Emotional-Wellness/> (data uzyskania dostępu: lipiec 2021 r.);
24. CFF. CF and Mental Health: What health providers need to know. Publikacja dostępna pod adresem: <https://www.cff.org/Life-With-CF/Daily-Life/Emotional-Wellness/Mental-Health-and-CF-for-Clinicians.pdf> (data uzyskania dostępu: lipiec 2021 r.);
25. Strona internetowa ECFS Mental Health Working Group. Publikacja dostępna pod adresem: https://www.ecfs.eu/mental-health-in_CF (data uzyskania dostępu: lipiec 2021 r.).





Związane z pacjentem

Rodzina

-  Wiedza/umiejętności/zdolności
-  Związane z postawą
-  Organizacja osobista
-  Zdrowie psychiczne
-  **Rodzina**
-  Relacja z opiekunem
-  Społeczne

Czynniki krytyczne wpływające na przestrzeganie zaleceń

Wsparcie i organizacja rodziny¹⁻²⁰, np. zamiary rodziców dotyczące wspierania przestrzegania zaleceń, dynamika i funkcja rodziny, komunikacja w rodzinie, rutynowe zachowania rodziny, znaczenia rutyny i konsekwencji

Różnice w przekonaniach dotyczących leczenia pomiędzy pacjentem a rodziną², np. przekonania dotyczące postrzeganych korzyści z leczenia



Kliknij, aby zobaczyć możliwe interwencje



Kliknij, aby wyświetlić listę źródeł





Związane z pacjentem

Rodzina

Wiedza/umiejętności/zdolności

Związane z postawą

Organizacja osobista

Zdrowie psychiczne

Rodzina

Relacja z opiekunem

Społeczne

Czynniki krytyczne wpływające na przestrzeganie zaleceń

Zaangażowanie rodziny^{2,8,10,14-17,20-22}, np. niechęć ze strony młodych pacjentów, napięcia w związku ze zmianą odpowiedzialności za opiekę związaną z wiekiem, rodzice zbyt wcześnie rezygnują z opieki, dorośli pacjenci z dziećmi mają mniej czasu na leczenie, zaangażowanie partnera w opiekę, dorośli pacjenci jako opiekunowie, dorośli pacjenci mogą polegać na wsparciu społecznym

Stan psychiczny rodzica/opiekuna^{4,10,12,15,23-26}, np. zmaganie się z lękiem i objawami depresji, uczucie odizolowania

Odpowiedzialność za zarządzanie leczeniem^{1-3,27}, np. poleganie na opiekunach, brak zaufania pomiędzy pacjentem a pracownikiem służby zdrowia/rodziną, gdy oczekiwania nie zostaną spełnione*

*dorosły pacjent



Kliknij, aby zobaczyć możliwe interwencje



Kliknij, aby wyświetlić listę źródeł





Związane
z pacjentem

Wiedza/
umiejętności/zdolności

Związane z
postawą

Organizacja
osobista

Zdrowie
psychiczne

Rodzina

Relacja z
opiekunem

Spoteczne

Możliwe interwencje wspierające optymalne przestrzeganie zaleceń

Rozmowy motywacyjne, w tym rozmowy z członkami rodziny i pacjentem²⁸

W celu wywołania zmiany zachowania i wyeliminowania ambiwalencji

– Patrz **Zasoby do rozmów motywacyjnych**²⁸ (broszura dotycząca przestrzegania zaleceń)

Przekazywanie informacji o leczeniu i wsparcie rodziny^{6,10-12}

Może służyć do wspierania/rozpoczynania rozmów dotyczących przestrzegania zaleceń i zwiększania pewności co do leczenia, a także do identyfikowania kluczowych niezbędnych aspektów opieki.

– Narodowe fundacje ds. mukowiscydozy oferują materiały wspierające dobre samopoczucie emocjonalne. Do organizacji zajmujących się mukowiscydozą należą m.in.: www.cff.org (USA), www.cfcc.org.au (Australia) oraz www.cysticfibrosis.org.uk (Wielka Brytania). Więcej informacji na temat organizacji krajowych można znaleźć pod adresem: www.ecfs.eu/ctn/national-cf-associations.

Zasugerowanie kontaktu z organizacjami pacjentów^{29,30}

Otwarte forum dla pacjentów, a także rodziców/opiekunów, na którym mogą oni dzielić się swoimi obawami i omówić doświadczenia z innymi osobami, tj. zachowanie równowagi w opiece nad chorym na mukowiscydozę z innymi członkami rodziny

– Narodowe fundacje ds. mukowiscydozy oferują materiały wspierające dobre samopoczucie emocjonalne. Do organizacji zajmujących się mukowiscydozą należą m.in.: www.cff.org (USA), www.cfcc.org.au (Australia) oraz www.cysticfibrosis.org.uk (Wielka Brytania). Więcej informacji na temat organizacji krajowych można znaleźć pod adresem: www.ecfs.eu/ctn/national-cf-associations.





Związane
z pacjentem

Wiedza/
umiejętności/zdolności

Związane z
postawą

Organizacja
osobista

Zdrowie
psychiczne

Rodzina

Relacja z
opiekunem

Spoteczne

Możliwe interwencje wspierające optymalne przestrzeganie zaleceń

Należy zapewnić odpowiedni dostęp do usług w zakresie zdrowia psychicznego^{23,24,31}

Coroczne badania przesiewowe rodzica/opiekuna/dorosłego pacjenta w zakresie zdrowia psychicznego i znajomości programów wsparcia

- **Oświadczenia konsensusowe Fundacji ds. Mukowiscydozy i Europejskiego Towarzystwa Osób Chorych na Mukowiscydozę²³**
- W przypadku rozpoznania schorzenia klinicznego o nasileniu od umiarkowanego do ciężkiego należy uwzględnić znajomość interwencji psychologicznych opartych na dowodach (w tym CBT, IPT i ACT) oraz terapii.^{24,31}

Określenie obowiązków w zakresie leczenia choroby^{2,27}

Należy ustalić członka rodziny, który jest najbardziej odpowiedzialny za każdy element leczenia choroby i przejście z opieki pod kontrolą rodzica na samodzielną opiekę.





Związane
z pacjentem

Wiedza/
umiejętności/zdolności

Związane z
postawą

Organizacja
osobista

Zdrowie
psychiczne

Rodzina

Relacja z
opiekunem

Spoteczne

Piśmiennictwo

1. Arden MA i wsp. *Br J Health Psychol.* 2019;24:357–80;
2. Santer M i wsp. *BMC Pediatr.* 2014;14:63;
3. Macdonald M i wsp. *JBIDatabase System Rev Implement Rep.* 2016;14:258–85;
4. Barker DH i wsp. *Pediatrics.* 2016;137:e20152296;
5. Jennings MT i wsp. *Med Princ Prac.* 2014;23:393–402;
6. Lomas P. *Ther Adv Respir Dis.* 2014;8:39–47;
7. Butcher JL i Nasr SZ. *J Pediatr Psychol.* 2015;40:8–17;
8. O’Toole DPH i wsp. *Qual Health Res.* 2019;29:846–56;
9. Duff A i Latchford G. *Pediatr Pulmonol.* 2010;45:211–20;
10. Ohn M & Fitzgerald A. *Paediatr Respir Rev.* 2018;25:33–6;
11. Grosseohme DH i wsp. *J Clin Psychol Med Settings.* 2014;21:125–35;
12. Grosseohme DH i wsp. *Ann Am Thorac Soc.* 2015;12:838–46;
13. Goodfellow NA i wsp. *BMC Pulm Med.* 2015;15:43;
14. Oddleifson AD i Sawicki GS. *Anthropol Med.* 2017;24:65–80;
15. Sawicki GS i Tiddens H. *Pediatr Pulmonol.* 2012;47:523–33;
16. Gathercole K. *J Child Health Care.* 2019;23:425–36;
17. Everhart RS i wsp. *Pediatr Allergy Immunol Pulmonol.* 2014;27:82–6;
18. Murphy C, Miller VA. *Child Health Care.* 2020;49:153–67;





Związane
z pacjentem

Wiedza/
umiejętności/zdolności

Związane z
postawą

Organizacja
osobista

Zdrowie
psychiczne

Rodzina

Relacja z
opiekunem

Spoteczne

Piśmiennictwo

19. Prieur MG i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2021;56 Suppl 1:S97–106;
20. Nicolais CJ i wsp. *J Clin Psychol Med Settings.* 2019;26:530–40;
21. Abraham O i wsp. *J Am Pharm Assoc.* 2018;58:246–9;
22. Grosseohme DH i wsp. *J Health Care Chaplain.* 2013;19:66–78;
23. Smith BA i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2010;45:756–63;
24. Quittner AL i wsp. *Thorax.* 2016;71:26–34;
25. Sheehan J i wsp. *Arch Dis Child.* 2012;97:625–31;
26. Sawicki GS, i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2015;50:127–36;
27. Duff A i Latchford G. *Lancet Respir Med.* 2014;2:683–5;
28. CF CARE: Zasoby do rozmów motywacyjnych. Publikacja dostępna pod adresem: <https://www.cfcare.net/dashboard/eu/uk/mi-videos> (data uzyskania dostępu: lipiec 2021 r.);
29. Bagnasco A i wsp. *J Prev Med Hyg.* 2013;54:124–9;
30. Cystic Fibrosis Trust: New diagnosis. Publikacja dostępna pod adresem: <https://www.cysticfibrosis.org.uk/life-with-cystic-fibrosis/new-diagnosis> (data uzyskania dostępu: lipiec 2021 r.);
31. O'Hayer CV i wsp. *J Cyst Fibros.* 2021;20:133–9.





Związane z pacjentem

Relacja z opiekunem

Wiedza/umiejętności/zdolności

Związane z postawą

Organizacja osobista

Zdrowie psychiczne

Rodzina

Relacja z opiekunem

Społeczne

Czynniki krytyczne wpływające na przestrzeganie zaleceń

Zaangażowanie dziecka w rutynowe czynności związane z opieką¹⁻³, np. przejmowanie większej odpowiedzialności za opiekę

Przejęcie obowiązków opiekuna^{1,4,5}, np. poleganie w mniejszym stopniu na opiekunach, rodzice niechętni do rezygnacji z opieki, opiekunowie rezygnujący z opieki zbyt wcześnie, zwiększone zapotrzebowanie na pomoc opiekuna w przypadku pogorszenia stanu zdrowia



Kliknij, aby zobaczyć możliwe interwencje



Kliknij, aby wyświetlić listę źródeł





Związane
z pacjentem

Wiedza/
umiejętności/zdolności

Związane z
postawą

Organizacja
osobista

Zdrowie
psychiczne

Rodzina

Relacja z
opiekunem

Spoteczne

Możliwe interwencje wspierające optymalne przestrzeganie zaleceń

Stopniowe przechodzenie na samodzielne zarządzanie własnym leczeniem⁴

Ułatwienie przejścia w dorosłość i wspieranie lepszego zrozumienia choroby oraz jej leczenia, rozwijanie umiejętności oraz zapewnienie wsparcia w skutecznym zarządzaniu schematem leczenia⁴

- Patrz narzędzie **Indywidualny plan leczenia (IPL)**⁶ (wskazuje cel leczenia, aby podkreślić znaczenie przestrzegania zaleceń i ustalić indywidualne cele)
- Patrz **Narzędzie Wizualna skala analogowa przestrzegania i nieprzestrzegania zaleceń (Visual Analogue Scale for Adherence and Non-Adherence (VASANA))**⁷ (ocenia zaufanie pacjenta do obecnego leczenia/terapii)
- Patrz **Zasoby do rozmów motywacyjnych**⁸ (Rozmowy motywacyjne – Moduły 3–5, filmy edukacyjne „Znajdź powody do zmian” i „Zacznij myśleć o planie i znaczeniu zwiększenia pewności siebie”, broszura dotycząca przestrzegania zaleceń, zestaw narzędzi dotyczących przestrzegania zaleceń)

Dostęp do szerszego zespołu ds. opieki nad chorymi na mukowiscydozę^{1,4}

Świadczenie opieki ambulatoryjnej w celu wspierania samodzielnej kontroli i pomocy pacjentom w uzyskiwaniu dostępu do leków¹

Zachęcanie do szukania pomocy

W celu przyjęcia wsparcia od partnera/rodziny/przyjaciół, ponieważ nie są w stanie ponosić wyłącznej odpowiedzialności.



Związane
z pacjentem

Wiedza/
umiejętności/zdolności

Związane z
postawą

Organizacja
osobista

Zdrowie
psychiczne

Rodzina

Relacja z
opiekunem

Spoteczne

Piśmiennictwo

1. Abraham i wsp. *J Am Pharm Assoc.* 2018;58:246–9;
2. Grosseohme DH i wsp. *J Clin Psychol Med Settings.* 2014;21:125–35;
3. Murphy C, Miller VA. *Child Health Care.* 2020;49:153–67;
4. Sawicki GS, i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2015;50:127–36;
5. Grosseohme DH i wsp. *J Health Care Chaplain.* 2013;19:66–78;
6. Indywidualny plan leczenia CF CARE. Publikacja dostępna pod adresem: <https://www.cfcare.net/dashboard/eu/uk/itp> (data uzyskania dostępu: lipiec 2021 r.);
7. CF CARE: wizualna skala analogowa przestrzegania i nieprzestrzegania zaleceń (Visual Analogue Scale for Adherence and Non-Adherence). Publikacja dostępna pod adresem: <https://www.cfcare.net/dashboard/eu/uk/vasana> (data uzyskania dostępu: lipiec 2021 r.);
8. CF CARE: Zasoby do rozmów motywacyjnych. Publikacja dostępna pod adresem: <https://www.cfcare.net/dashboard/eu/uk/mi-videos> (data uzyskania dostępu: lipiec 2021 r.).



Związane z pacjentem

Społeczne

Wiedza/umiejętności/zdolności

Związane z postawą

Organizacja osobista

Zdrowie psychiczne

Rodzina

Relacja z opiekunem

Społeczne

Czynniki krytyczne wpływające na przestrzeganie zaleceń

Życie towarzyskie¹⁻⁵, np. zakłócenia w życiu towarzyskim, chęć prowadzenia normalnego życia i realizowania celów szkolnych, zawodowych lub rodzinnych

Presja społeczna^{2,5-11}, np. zakłopotanie społeczne, chęć akceptacji społecznej, postrzeganie rekurencyjne*

System wsparcia poza rodziną^{2,12,13}, np. ograniczone wsparcie współpracowników z powodu unikania zakażenia

*wyobrażenia danej osoby o tym, jak jest postrzegana przez innych



Kliknij, aby zobaczyć możliwe interwencje



Kliknij, aby wyświetlić listę źródeł





Związane
z pacjentem

Wiedza/
umiejętności/zdolności

Związane z
postawą

Organizacja
osobista

Zdrowie
psychiczne

Rodzina

Relacja z
opiekunem

Społeczne

Możliwe interwencje wspierające optymalne przestrzeganie zaleceń

Zachęcanie młodych pacjentów do interakcji z innymi pacjentami chorymi na mukowiscydozę^{5,7}

Należy ich angażować w sposób, który pozwoli im poprawić komunikację, aby inne osoby zrozumiały ich doświadczenia, a oni poczuli się zrozumiani.

- Starsze osoby dorosłe z mukowiscydożą dzielą się swoimi historiami radzenia sobie ze skutkami społecznymi związanymi z chorobą na forach i blogach
- Interakcje elektroniczne z innymi pacjentami z mukowiscydożą za pośrednictwem mediów społecznościowych i wsparcie społeczne w Internecie

Szersza sieć wsparcia^{1,5}

- Indywidualne spotkania z pracownikami socjalnymi, terapeutami i innymi pracownikami służby zdrowia
- Zachęcanie do szukania wsparcia u znajomych bez mukowiscydoży i włączenia ich do swojej historii życia z mukowiscydożą

Dostosowanie/uproszczenie schematu leczenia pacjentów¹⁴

W celu zmniejszenia złożoności, zachowania równowagi pomiędzy obciążeniem a poczuciem „normalności”, spełnienia indywidualnych potrzeb pacjenta i ułatwienia realizacji planu leczenia

- Patrz **Narzędzie Indywidualny plan leczenia (IPL)**¹⁵ (wskazuje dzień i godzinę leczenia)

Doradztwo zawodowe/poradnictwo^{16,17}

Należy omówić cele zawodowe i potencjalne ograniczenia, ryzyko w miejscu pracy dla pacjentów z mukowiscydożą, ujawnienie rozpoznania i dostosowanie pracy (tj. elastyczne godziny pracy)



Związane
z pacjentem

Wiedza/
umiejętności/zdolności

Związane z
postawą

Organizacja
osobista

Zdrowie
psychiczne

Rodzina

Relacja z
opiekunem

Spoteczne




Piśmiennictwo

1. Arden MA i wsp. *Br J Health Psychol.* 2019;24:357–80;
2. Sawicki GS i Tiddens H. *Pediatr Pulmonol.* 2012;47:523–33;
3. Keyte R i wsp. *J Cyst Fibros.* 2017;16S1:S1–62;
4. Eaton CK i wsp. *Patient Educ Couns.* 2020;103:1587–94;
5. Oddleifson AD i Sawicki GS. *Anthropol Med.* 2017;24:65–80;
6. O’Toole DPH i wsp. *Qual Health Res.* 2019;29:846–56;
7. Macdonald M i wsp. *JBI Database System Rev Implement Rep.* 2016;14:258–85;
8. Faint NR i wsp. *J Paediatr Child Health.* 2017;53:488–93;
9. Keyte R i wsp. *Clin Med Insights Circ Respir Pulm Med.* 2019;13:1179548419849427;
10. Hogan A i wsp. *Int J Clin Pharm.* 2015;37:86–93;
11. Nicolais CJ i wsp. *J Clin Psychol Med Settings.* 2019;26:530–40;
12. Helms SW i wsp. *J Pediatr Psychol.* 2015;40:349–58;
13. Jennings MT i wsp. *Med Princ Prac.* 2014;23:393–402;
14. Bishay LC i Sawicki GS. *Adolesc Health Med Ther.* 2016;21:117–24;
15. Indywidualny plan leczenia CF CARE. Publikacja dostępna pod adresem: <https://www.cfcare.net/dashboard/eu/uk/itp> (data uzyskania dostępu: lipiec 2021 r.);
16. Zupanič MV i Škerjanc A. *Cent Eur J Public Health.* 2019;27:279–84;
17. Demars N i wsp. *Disabil Rehabil.* 2011;33:922–6.



Związane
z chorobą

Nasilenie choroby

-  Nasilenie choroby
-  Progresa choroby
-  Choroby współistniejące

Czynniki krytyczne wpływające na przestrzeganie zaleceń

Pogorszenie stanu zdrowia¹⁻³, np. czynność płuc, objawy ze strony układu pokarmowego

Niedawne zaostrzenia choroby płuc i/lub hospitalizacje^{2,4,5}

Postrzeganie nasilenia choroby^{6,7}, np. postrzeganie problemów zdrowotnych jako mniej/bardziej groźnych niż zgłaszane przez pracownika służby zdrowia lub konieczność przyjmowania leków uzależniona od nasilenia choroby



Kliknij, aby zobaczyć
możliwe interwencje



Kliknij, aby wyświetlić
listę źródeł





Związane
z chorobą

Nasilenie
choroby

Progresja
choroby

Choroby
współistniejące



Możliwe interwencje wspierające optymalne przestrzeganie zaleceń

Ocena przekonań dotyczących leków i skuteczna komunikacja⁶

Zbadanie przekonań pacjentów i rodzin oraz omówienie w otwarty i szczerzy sposób faktów dotyczących choroby, jej progresji i wpływu na codzienne czynności po wejściu w dorosłość

– Pacjentom/opiekunom, którzy zbyt rygorystycznie przestrzegają zaleceń, należy przypominać, że chociaż leczenie jest ważne, inne aspekty ich życia, takie jak szkoła/praca i kontakty społeczne, są również istotne

Regularne monitorowanie stanu zdrowia pacjenta¹

– Regularne monitorowanie czynności płuc i przekazywanie pacjentom wyników badań czynnościowych w celu zwiększenia przestrzegania zaleceń

– Ustalenie indywidualnych punktów odniesienia dotyczących zdrowia z pacjentami, aby w razie potrzeby pomóc w oszacowaniu nasilenia choroby i stanu fizycznego, np. poprzez zmiany w sprawności podczas wykonywania tej samej czynności (np. codziennego spaceru) w celu dostosowania terapii do potrzeb

Szkolenie dla pacjentów/opiekunów⁸⁻¹⁰

Np. jak używać nebulizatora lub maski z dodatnim ciśnieniem wydechowym do udrażniania dróg oddechowych, ponieważ inhalatory, a co za tym idzie techniki zmieniają się wraz z upływem czasu

– Programy edukacyjne mające na celu ugruntowanie wiedzy rodziców/opiekunów i edukowanie ich w zakresie leczenia, a także okresowe ocenianie i dostarczenie praktycznych wskazówek dotyczących technik podawania, np. amerykański program ponownego szkolenia z zakresu udrażniania dróg oddechowych (ReEducation of Airway Clearance Technique, REAC)

– Zwiększenie znajomości leku, np. przekazywanie pacjentowi instrukcji przyjaznych dla pacjenta, zachęcanie rodziców do zaangażowania poprzez przekazywanie bezpośrednich i niebezpośrednich instrukcji



Związane
z chorobą



Nasilenie
choroby



Progresja
choroby



Choroby
współistniejące

Piśmiennictwo

1. Jennings MT i wsp. *Med Princ Prac.* 2014;23:393–402;
2. Mikesell CL i wsp. *Respir Care.* 2017;62:920–7;
3. White H i wsp. *Eur Respir J.* 2017;49:1600987;
4. Quittner AL, *Chest.* 2014 ;146:142–51;
5. Eakin MN i wsp. *Curr Opin Pulm Med.* 2013;19:687–91;
6. Ohn M & Fitzgerald A. *Paediatr Respir Rev.* 2018;25:33–6;
7. Horne R. Compliance, adherence and concordance. W: *Pharmacy Practice: Second Edition.* Taylor and Francis; 2017:175–96;
8. Sawicki GS i Tiddens H. *Pediatr Pulmonol.* 2012;47:523–33;
9. Zanni RL i wsp. *BMJ Qual Saf.* 2014;23:i50–5;
10. Macdonald M i wsp. *JBIR Database System Rev Implement Rep.* 2016;14:258–85.



Związane
z chorobą

Progresja choroby



Nasilenie
choroby



Progresja
choroby



Choroby
współistniejące

Czynniki krytyczne wpływające na przestrzeganie zaleceń

Przyspieszona progresja choroby u nastolatków¹, np. wyzwania rozwojowe przeplatające się z progresją choroby

Niepokój spowodowany progresją choroby², np. zwiększony niepokój podczas myślenia o progresji choroby

Postrzeżenie przez pacjenta progresji choroby³, np. pacjent postrzega swój stan zdrowia jako pogorszony



Kliknij, aby zobaczyć
możliwe interwencje



Kliknij, aby wyświetlić
listę źródeł





Związane
z chorobą

Nasilenie
choroby

Progresja
choroby

Choroby
współistniejące

Możliwe interwencje wspierające optymalne przestrzeganie zaleceń

Należy zachować równowagę pomiędzy samopoczuciem psychicznym a progresją choroby²

- Wykwalifikowany zespół ds. opieki nad chorymi na mukowiscydozę może delikatnie przekazać realistyczne rokowania dotyczące postępu choroby bez wywoływania zwiększonego lęku.
- Należy skierować pacjentów/opiekunów do odpowiednich usług opieki lub usług poradnictwa, aby pomóc im w uzyskaniu odpowiednich umiejętności radzenia sobie.

Podkreślanie znaczenia leczenia profilaktycznego^{2,3}

- W miarę postępu mukowiscydozy nastoletni pacjenci, którzy postrzegają siebie jako osoby zdrowe, mogą w szczególności nie przestrzegać zaleceń w okresach złagodzenia objawów, gdy odczuwają mniejszą empatię ze strony lekarzy.
- Aby przezwyciężyć ten problem, pacjenci/opiekunowie muszą zostać poinformowani o znaczeniu stosowania leczenia profilaktycznego i supresyjnego zamiast leczenia objawów.

Optymalizacja umiejętności komunikacyjnych⁴

- Klinicyści powinni przejść szkolenie, aby umiejętnie prowadzić rozmowy z pacjentami/opiekunami w celu rozwijania silniejszych relacji i budowania zaufania, poprawy wyznaczania celów i/lub zachęcania do zmian zachowania.
- Patrz **Zasoby do rozmów motywacyjnych⁵** (Rozmowy motywacyjne, wszystkie moduły, wszystkie filmy edukacyjne, broszura dotycząca przestrzegania zaleceń, zestaw narzędzi dotyczących przestrzegania zaleceń)

Monitorowanie w domu i technologie cyfrowe⁶

- Monitorowanie przestrzegania zaleceń może ułatwić przekazywanie odpowiednich wytycznych dotyczących leczenia i umożliwić lekarzom ustalenie, czy zmiany kliniczne są spowodowane progresją choroby, słabym przestrzeganiem zaleceń czy kombinacją czynników.
- Samodzielne monitorowanie może również pomóc pacjentom w lepszym zrozumieniu i samodzielnym zarządzaniu chorobą.



Związane
z chorobą



Nasilenie
choroby



Progresja
choroby



Choroby
współistniejące

Piśmiennictwo

1. Sawicki GS i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2015;50:S74–9;
2. Lomas P. *Thorax*. 2014;8:39–47;
3. Dziuban EJ i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2010;45:450–8;
4. Cooley KF i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2020;55:948–58;
5. Zasoby do rozmów motywacyjnych CF CARE. Publikacja dostępna pod adresem: <https://www.cfcare.net/dashboard/eu/uk/mi-resources> (data uzyskania dostępu: lipiec 2021 r.);
6. Calthorpe RJ i wsp. *Thorax.* 2020;75:72–7.



Związane
z chorobą



Nasilenie
choroby



Progresja
choroby



Choroby
współistniejące

Choroby współistniejące

Czynniki krytyczne wpływające na przestrzeganie zaleceń

Współistniejące choroby fizyczne¹⁻³, np. cukrzyca związana z mukowiscydozą, choroba wątroby, ból

Współistniejące choroby psychiczne^{4,5}, np. depresja kliniczna, niepokój kliniczny, zaburzenia nadpobudliwości psychoruchowej, zaburzenia zachowania, zaburzenia obsesyjno-kompulsyjne

Dodatkowe czynniki i interwencje można znaleźć w kategorii dotyczącej zdrowia psychicznego w głównej dziedzinie związanej z pacjentem. [Kliknij tutaj](#)



Kliknij, aby zobaczyć
możliwe interwencje



Kliknij, aby wyświetlić
listę źródeł





Związane
z chorobą



Nasilenie
choroby



Progresja
choroby



Choroby
współistniejące



Możliwe interwencje wspierające optymalne przestrzeganie zaleceń

Skuteczne badania przesiewowe i wsparcie^{5,6}

- Zintegrowane narzędzia i praktyki badań przesiewowych podczas rutynowych wizyt w ośrodku związanych z mukowiscydozą mogą umożliwić rozpoznanie i wcześniejszą interwencję.
- Należy zachęcać do rozszerzonej opieki poza szpitalem oraz podkreślać znaczenie komunikacji ze szkołą, odpowiednimi organizacjami i/lub innymi świadczeniodawcami opieki społecznej (np. osobami zapewniającymi usługi opieki domowej, psychiatrami i pracownikami socjalnymi) dla pacjentów z tymi dodatkowymi problemami.



Związane
z chorobą



Nasilenie
choroby



Progresja
choroby

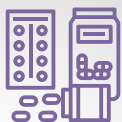


Choroby
współistniejące

Piśmiennictwo

1. Ronan NJ i wsp. *Presse Med.* 2017;46:e125–38;
2. Masson A i wsp. *Curr Opin Pulm Med.* 2017;23:570–3;
3. Calthorpe RJ i wsp. *BMJ Open Respir Res.* 2020;7:e000601;
4. Cohen-Cyberknoh M i wsp. *J Cyst Fibros.* 2018;17:281–5;
5. Quittner AL i wsp. *Thorax.* 2016;71:26–34;
6. Georgiopoulos AM i wsp. *J Cyst Fibros.* 2018;17:276–80.





Związane z leczeniem

Postrzegane korzyści wynikające z leczenia

-  Postrzegane korzyści wynikające z leczenia
-  Złożoność leczenia
-  Obciążenie związane ze schematem leczenia
-  Działania niepożądane

Czynniki krytyczne wpływające na przestrzeganie zaleceń

Natychmiastowa korzyść¹⁻⁵, np. gdy efekt nie jest widoczny od razu, brak dostrzegalnych konsekwencji, okres „miesiąca miodowego”, który tymczasowo zwiększa przestrzeganie zaleceń po wprowadzeniu nowej terapii

Postrzeganie powodzenia leczenia⁵⁻⁸, np. wydłużenie oczekiwanej długości życia, zmiana przebiegu choroby, unikanie choroby i potrzeby hospitalizacji, poprawa jakości życia

Postrzeganie potrzeby leczenia⁸⁻¹⁴, np. wartość codziennego leczenia, gdy pacjent czuje się dobrze lub nie ma objawów, niektóre leki postrzegane jako mniej ważne niż inne, wątpliwości co do konieczności leczenia



Kliknij, aby zobaczyć możliwe interwencje



Kliknij, aby wyświetlić listę źródeł





Związane
z leczeniem

● Postrzegane korzyści
wynikające z leczenia

● Złożoność leczenia

● Obciążenie związane ze
schematem leczenia

● Działania niepożądane

Możliwe interwencje wspierające optymalne przestrzeganie zaleceń



Radzenie sobie z oczekiwaniami dotyczącymi leczenia i zaszczepianie przekonania o korzyściach z leczenia^{1,8-10,12,14,15}

Poprzez zrozumienie przekonań dotyczących leków lekarze mogą być w stanie zidentyfikować potencjalne bariery/ czynniki ryzyka wpływające na nieprzestrzeganie zaleceń, a także zapewnić szkolenie w zakresie oczekiwanych wyników oraz wsparcie w celu poprawy skuteczności samodzielnej opieki lub skierować pacjentów na terapię behawioralną.

Należy wyznaczać osiągalne cele leczenia z pacjentami i opiekunami¹³

Przekonania dotyczące konieczności leczenia mogą się różnić w zależności od tego, czy cele leczenia dzieci są spójne z celami rodziców i lekarzy.

– Patrz narzędzie **Indywidualny plan leczenia (IPL)**¹⁶ (wskazuje cel leczenia, aby podkreślić znaczenie przestrzegania zaleceń i ustalić indywidualne cele)

- Opracowanie planu leczenia we współpracy z pacjentem i jego rodziną/opiekunem

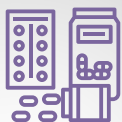


Związane z leczeniem

- Postrzegane korzyści wynikające z leczenia
- Złożoność leczenia
- Obciążenie związane ze schematem leczenia
- Działania niepożądane

Piśmiennictwo

1. Duff A i Latchford G. *Pediatr Pulmonol*. 2010;45:211–20;
2. Sawicki GS, i wsp. *Pediatr Pulmonol*. 2015;50:S74–9;
3. O’Toole DPH i wsp. *Qual Health Res*. 2019;29:846 –46;
4. Morrison L, Milroy S. *Cochrane Database Syst Rev*. 2020;4(4):CD006842;
5. Faint NR i wsp. *J Paediatr Child Health*. 2017;53:488–93;
6. Arden MA i wsp. *Br J Health Psychol*. 2019;24:357–80;
7. Olivereau L i wsp. *J Cyst Fibros*. 2020;19:402–6;
8. Ohn M & Fitzgerald A. *Paediatr Respir Rev*. 2018;25:33–6;
9. Sawicki GS, i wsp. *Pediatr Pulmonol*. 2015;50:127–36;
10. Jennings MT i wsp. *Med Princ Prac*. 2014;23:393–402;
11. Lomas P. *Ther Adv Respir Dis*. 2014;8:39–47;
12. Dempster NR i wsp. *Health Educ Behav*. 2018;45:435–43;
13. Goodfellow NA i wsp. *BMC Pulm Med*. 2015;15:43;
14. Hogan A i wsp. *Int J Clin Pharm*. 2015;37:86–93;
15. Eakin MN i wsp. *J Cyst Fibros*. 2017;16:637–44;
16. Indywidualny plan leczenia CF CARE. Publikacja dostępna pod adresem: <https://www.cfcare.net/dashboard/eu/uk/itp> (data uzyskania dostępu: lipiec 2021 r.).



Związane
z leczeniem

Złożoność leczenia

-  Postrzegane korzyści wynikające z leczenia
-  **Złożoność leczenia**
-  Obciążenie związane ze schematem leczenia
-  Działania niepożądane

Czynniki krytyczne wpływające na przestrzeganie zaleceń

Trudności z podawaniem leczenia¹⁻⁶, np. skomplikowane używanie nebulizatora, trudności z otwieraniem leku, złożoność podawania leczenia mukowiscydozy w skojarzeniu z leczeniem chorób współistniejących

Znajomość leczenia⁷, np. rozpoczęcie nowego leczenia

Dostosowywanie terapii^{8,9}, np. niechęć do stosowania terapii, czas trwania terapii



Kliknij, aby zobaczyć
możliwe interwencje



Kliknij, aby wyświetlić
listę źródeł





Związane
z leczeniem

● Postrzegane korzyści
wynikające z leczenia

● Złożoność leczenia

● Obciążenie związane ze
schematem leczenia

● Działania niepożądane

Możliwe interwencje wspierające optymalne przestrzeganie zaleceń

Szkolenie dla pacjentów/opiekunów^{1,8,10}

- Np. jak używać nebulizatora lub maski z dodatnim ciśnieniem wydechowym do udrażniania dróg oddechowych
- Programy edukacyjne mające na celu ugruntowanie wiedzy rodziców/opiekunów i edukowanie ich w zakresie leczenia, a także okresowe ocenianie i dostarczenie praktycznych wskazówek dotyczących technik podawania, np. amerykański program ponownego szkolenia z zakresu udrażniania dróg oddechowych (ReEducation of Airway Clearance Technique, REACT)^{1,10}
 - Zwiększenie znajomości leku, np. przekazywanie pacjentowi instrukcji przyjaznych dla pacjenta, zachęcanie rodziców do zaangażowania poprzez przekazywanie bezpośrednich i niebezpośrednich instrukcji⁸

Dostosowanie/uproszczenie schematu leczenia pacjentów^{2,8}

- W celu zmniejszenia złożoności, spełnienia indywidualnych potrzeb pacjenta i ułatwienia realizacji planu leczenia
- Patrz **Narzędzie Indywidualny plan leczenia (IPL)**¹¹ (wskazuje dzień i godzinę leczenia)
 - Opracowanie planu leczenia we współpracy z pacjentem i jego rodziną/opiekunem

Korzystanie z opieki ambulatoryjnej zapewnianej przez farmaceutę^{6,12}

Zawsze dostępni pracownicy służby zdrowia, którzy mogą zapewniać pacjentom edukację i wsparcie w wyzwaniach związanych ze stosowaniem leków.



Związane z leczeniem

- Postrzegane korzyści wynikające z leczenia
- Złożoność leczenia
- Obciążenie związane ze schematem leczenia
- Działania niepożądane

Piśmiennictwo

1. Sawicki GS i Tiddens H. *Pediatr Pulmonol.* 2012;47:523–33;
2. Ohn M & Fitzgerald A. *Paediatr Respir Rev.* 2018;25:33–6;
3. Sawicki GS, i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2015;50:S74–9;
4. Jennings MT i wsp. *Med Princ Prac.* 2014;23:393–402;
5. Hogan A i wsp. *Int J Clin Pharm.* 2015;37:86–93;
6. Abraham O i wsp. *J Am Pharm Assoc.* 2018;58:246–9;
7. Nasr SZ i wsp. *J Med Econ.* 2013;16:801–8;
8. Macdonald M i wsp. *JBI Database System Rev Implement Rep.* 2016;14:258–85;
9. Butcher JL i Nasr SZ. *J Pediatr Psychol.* 2015;40:8–17;
10. Zanni RL i wsp. *BMJ Qual Saf.* 2014;23:i50–5;
11. Indywidualny plan leczenia CF CARE. Publikacja dostępna pod adresem: <https://www.cfcare.net/dashboard/eu/uk/itp> (data uzyskania dostępu: lipiec 2021 r.);
12. Zobell JT i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2021;doi: 10.1002/ppul.25283.



Związane
z leczeniem

Obciążenie związane ze schematem leczenia

-  Postrzegane korzyści wynikające z leczenia
-  Złożoność leczenia
-  Obciążenie związane ze schematem leczenia
-  Działania niepożądane

Czynniki krytyczne wpływające na przestrzeganie zaleceń

Czas trwania leczenia¹⁻¹⁵, np. złożone i czasochłonne schematy leczenia stosowane codziennie

Częstotliwość stosowania leczenia^{2,5,6,16,17}, np. liczba dawek leku na dobę

Postrzeganie przez pacjenta^{5,18}, np. metody leczenia mogą być zbyt skomplikowane, aby je zrozumieć, lub mogą wymagać zbyt dużo czasu z perspektywy pacjenta, co powoduje stres i niedogodności w życiu codziennym, zmienność w postrzeganiu pacjenta i rodziny/opiekuna

Zmęczenie, męczliwość lub wypalenie¹⁹, np. wpływ codziennego stosowania leczenia



Kliknij, aby zobaczyć
możliwe interwencje



Kliknij, aby wyświetlić
listę źródeł





Związane z leczeniem

- Postrzegane korzyści wynikające z leczenia
- Złożoność leczenia
- **Obciążenie związane ze schematem leczenia**
- Działania niepożądane

Możliwe interwencje wspierające optymalne przestrzeganie zaleceń

Ocena obciążenia związanego z leczeniem²⁰

Zrozumienie, co jest praktyczne i możliwe do osiągnięcia w przypadku danego pacjenta i rodziny

Dostosowanie/uproszczenie schematu leczenia pacjentów^{20,21}

W celu zmniejszenia złożoności, spełnienia indywidualnych potrzeb pacjenta i ułatwienia realizacji planu leczenia

– Patrz **Narzędzie Indywidualny plan leczenia (IPL)**²² (wskazuje dzień i godzinę leczenia)

- Opracowanie planu leczenia we współpracy z pacjentem i jego rodziną/opiekunem

Przekazanie różnorodnych zaleceń dotyczących leczenia¹²

Np. zaprezentowanie różnych technik fizjoterapii, aby pacjent mógł wybrać, która z nich będzie najlepsza.

Włączenie farmaceuty do zespołu interdyscyplinarnego^{20,21}

Aby pomóc w optymalnym zarządzaniu lekami, szkoleniu pacjentów i utrzymaniu jakości życia związanej ze zdrowiem

Ulepszone systemy podawania leków^{6,14,16}

Np. ultraszybkie nebulizatory w celu skrócenia czasu trwania leczenia



Związane z leczeniem

- Postrzegane korzyści wynikające z leczenia
- Złożoność leczenia
- Obciążenie związane ze schematem leczenia
- Działania niepożądane

Piśmiennictwo

1. Sawicki GS i Tiddens H. *Pediatr Pulmonol.* 2012;47:523–33;
2. Ohn M & Fitzgerald A. *Paediatr Respir Rev.* 2018;25:33–6;
3. Sawicki GS, i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2015;50:127–36;
4. Santer M i wsp. *BMC Pediatr.* 2014;14:63;
5. Sawicki GS, i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2015;50:S74–9;
6. Mohamed AF i wsp. *Patient.* 2016;9:59–67;
7. Macdonald M i wsp. *JBIDatabase System Rev Implement Rep.* 2016;14:258–85;
8. Blasi F i wsp. *Respir Med.* 2018;138:88–94;
9. Lomas P. *Ther Adv Respir Dis.* 2014;8:39–47;
10. Mikesell CL i wsp. *Respir Care.* 2017;62:920–7;
11. Narayan S i wsp. *Expert Rev Respir Med.* 2017;11:129–45;
12. Feiten Tdos S i wsp. *J Bras Pneumol.* 2016;42:29–34;
13. Goodfellow NA i wsp. *BMC Pulm Med.* 2015;15:43;
14. Hogan A i wsp. *Int J Clin Pharm.* 2015;37:86–93;
15. Happ MB i wsp. *Nurs Res.* 2013;62:305–14;





Związane
z leczeniem

- Postrzegane korzyści wynikające z leczenia
- Złożoność leczenia
- Obciążenie związane ze schematem leczenia
- Działania niepożądane

Piśmiennictwo

16. Geller DE & Madge S. *Respir Med.* 2020;105;S24–31;
17. Grosseohme DH i wsp. *J Clin Psychol Med Settings.* 2014;21:125–35.
18. Hente E i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2021;doi: 10.1002/ppul.25361;
19. Eaton CK i wsp. *Patient Educ Couns.* 2020;103:1587–94;
20. Horne R. Compliance, adherence and concordance. W: *Pharmacy Practice: Second Edition.* Taylor and Francis; 2017:175–96;
21. Abraham O i wsp. *J Am Pharm Assoc.* 2018;58:246–9;
22. Indywidualny plan leczenia CF CARE. Publikacja dostępna pod adresem: <https://www.cfcare.net/dashboard/eu/uk/itp> (data uzyskania dostępu: lipiec 2021 r.).





Związane
z leczeniem

Działania niepożądane

-  Postrzegane korzyści wynikające z leczenia
-  Złożoność leczenia
-  Obciążenie związane ze schematem leczenia
-  Działania niepożądane

Czynniki krytyczne wpływające na przestrzeganie zaleceń

Wystąpienie u pacjenta zdarzeń niepożądanych i skutków ubocznych¹⁻⁴, np. trudności z przetykaniem, niechęć do smaku, zaburzenia w życiu

Polifarmakoterapia², np. jednoczesne stosowanie wielu leków



Kliknij, aby zobaczyć
możliwe interwencje



Kliknij, aby wyświetlić
listę źródeł





Związane
z leczeniem

● Postrzegane korzyści
wynikające z leczenia

● Złożoność leczenia

● Obciążenie związane ze
schematem leczenia

● Działania niepożądane

Możliwe interwencje wspierające optymalne przestrzeganie zaleceń



Organizacyjne^{1,2}

- Należy spersonalizować plany leczenia choroby w celu zmniejszenia obciążenia leczeniem i złagodzenia objawów u pacjentów, pamiętając o potencjalnych zdarzeniach niepożądanych związanych z lekiem.
- Personel pielęgniarski specjalizujący się w leczeniu mukowiscydozy i fizjoterapeuci mogą służyć jako główny kontakt w sprawach dotyczących leczenia.

Włączanie farmaceutów do zespołu interdyscyplinarnego i korzystanie z opieki ambulatoryjnej zapewnianej przez farmaceutę^{5,6}

Farmaceuci mogą zapewniać pacjentom szkolenia i wsparcie w zakresie wyzwań związanych ze stosowaniem leków, takich jak działania niepożądane, interakcje między lekami i odpowiednie dawkowanie leków.

Psychoedukacyjne¹

Opis skutków ubocznych



Związane z leczeniem

- Postrzegane korzyści wynikające z leczenia
- Złożoność leczenia
- Obciążenie związane ze schematem leczenia
- Działania niepożądane

Piśmiennictwo

1. Duff A i Latchford G. *Pediatr Pulmonol.* 2010;45:211–20;
2. Narayan S i wsp. *Expert Rev Respir Med.* 2017;11:129–45;
3. Hogan A i wsp. *Int J Clin Pharm.* 2015;37:86–93;
4. Simon SL i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2011;46:1085–92;
5. Abraham O i wsp. *J Am Pharm Assoc.* 2018;58:246–9;
6. Zobell JT i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2017;52:1006–12.



Związane z systemem
opieki zdrowotnej

Wiedza/umiejętności/zdolności

● Wiedza/
umiejętności/zdolności

● Wskazówki dotyczące
leczenia

● Przejęcie
opieki (wiek)

● Organizacja systemu
opieki zdrowotnej

● Cyfrowe narzędzia do
monitorowania

● Dostęp

Czynniki krytyczne wpływające na przestrzeganie zaleceń

Wiedza zespołu ds. mukowiscydozy¹⁻³, np. brak znajomości aktualnych informacji

Umiejętności komunikacyjne zespołu ds. mukowiscydozy⁴⁻⁹, np. zdolność do nawiązywania kontaktu i wspierania pacjentów i/lub rodzin osób chorych na mukowiscydozę, wkład pracowników służby zdrowia może wpływać na przekonania pacjentów/opiekunów dotyczące choroby i leczenia, błędna komunikacja lub błędna interpretacja podczas omawiania barier, świadomość czynników kulturowych i przekonań rodzinnych



Kliknij, aby zobaczyć
możliwe interwencje



Kliknij, aby wyświetlić
listę źródeł





Związane z systemem
opieki zdrowotnej

Wiedza/
umiejętności/zdolności

Wskazówki dotyczące
leczenia

Przejęcie
opieki (wiek)

Organizacja systemu
opieki zdrowotnej

Cyfrowe narzędzia do
monitorowania

Dostęp



Możliwe interwencje wspierające optymalne przestrzeganie zaleceń

Ciągła aktualizacja wiedzy¹⁻³

Bieżące monitorowanie przestrzegania zaleceń, leczenia mukowiscydozy oraz umiejętności komunikacyjnych pacjenta/opiekuna w celu zagwarantowania świadomego podejmowania decyzji klinicznych i kompleksowego wsparcia pacjentów

Optymalizacja umiejętności komunikacyjnych^{4,9}

- Klinicyści powinni przejść szkolenie, aby umiejętnie prowadzić rozmowy z pacjentami/opiekunami w celu rozwijania silniejszych relacji i budowania zaufania, poprawy wyznaczania celów i/lub zachęcania do zmian zachowania.
- Praktyczne prezentacje sprawowania opieki mogą usprawnić szkolenie pacjentów.
- Patrz **Zasoby do rozmów motywacyjnych**¹⁰ (Rozmowy motywacyjne, wszystkie moduły, wszystkie filmy edukacyjne, broszura dotycząca przestrzegania zaleceń, zestaw narzędzi dotyczących przestrzegania zaleceń)
- Patrz **Moduły e-learningowe**¹¹ (należy wskazać wyzwania związane z przestrzeganiem zaleceń, z jakimi muszą się zmierzyć pacjenci/opiekunowie na różnych etapach rozwoju i możliwe interwencje)



Związane z systemem
opieki zdrowotnej

Wiedza/
umiejętności/zdolności

Wskazówki dotyczące
leczenia

Przejęcie
opieki (wiek)

Organizacja systemu
opieki zdrowotnej

Cyfrowe narzędzia do
monitorowania

Dostęp

Piśmiennictwo

1. Duff A i Latchford G. *Pediatr Pulmonol.* 2010;45:211–20;
2. Glauser TA i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2012;47:434–40;
3. Goldbeck L i wsp. *Cochrane Database Syst Rev.* 2014:CD003148;
4. Cooley KF i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2020;55:948–58;
5. Santer M i wsp. *BMC Pediatr.* 2014;14:63;
6. O’Toole DPH i wsp. *Qual Health Res.* 2019;29:846–56;
7. Ohn M & Fitzgerald A. *Paediatr Respir Rev.* 2018;25:33–6;
8. Eaton CK i wsp. *Patient Educ Couns.* 2020;103:1587–92;
9. Prieur MG i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2021;56:S97–106;
10. Zasoby do rozmów motywacyjnych CF CARE. Publikacja dostępna pod adresem: <https://www.cfcare.net/dashboard/eu/uk/mi-resources> (data uzyskania dostępu: lipiec 2021 r.);
11. Materiały e-learningowe CF CARE. Publikacja dostępna pod adresem: <https://www.cfcare.net/dashboard/eu/uk/e-learning-module> (data uzyskania dostępu: lipiec 2021 r.).



Związane z systemem
opieki zdrowotnej

Wskazówki dotyczące leczenia

Czynniki krytyczne wpływające na przestrzeganie zaleceń

Pomoc w leczeniu^{1,2}, np. podczas rozpoczynania nowej terapii, przy terapii oczyszczającej drogi oddechowe

-  Wiedza/
umiejętności/zdolności
-  Wskazówki dotyczące
leczenia
-  Przejęcie
opieki (wiek)
-  Organizacja systemu
opieki zdrowotnej
-  Cyfrowe narzędzia do
monitorowania
-  Dostęp



Kliknij, aby zobaczyć
możliwe interwencje



Kliknij, aby wyświetlić
listę źródeł





Związane z systemem
opieki zdrowotnej

Wiedza/
umiejętności/zdolności

Wskazówki dotyczące
leczenia

Przejęcie
opieki (wiek)

Organizacja systemu
opieki zdrowotnej

Cyfrowe narzędzia do
monitorowania

Dostęp

Możliwe interwencje wspierające optymalne przestrzeganie zaleceń

Zapewnianie pomocy przy rozpoczynaniu terapii^{1,2}

- Zachęcanie rodziców/opiekunów do pomocy przy rozpoczynaniu leczenia, np. przy terapii udrażniającej drogi oddechowe
- Należy rozważyć zastosowanie metody „nauczania zwrotnego” służącej do potwierdzenia, czy pacjent rozumie, co zostało mu wyjaśnione – jeśli rozumie, jest w stanie dokładnie przekazać te informacje innej osobie.

Zapewnianie wsparcia³

Pacjentom z mukowiscydozą i ich opiekunom należy zaoferować stałą edukację i profilaktyczne, wspierające interwencje w celu promowania umiejętności radzenia sobie z chorobą, takie jak terapia poznawczo-behawioralna i techniki rozwiązywania problemów.

Zmiana zachowania⁴

Styl doradztwa skoncentrowany na pacjencie w celu niesienia pomocy w zmianie zachowania

- Patrz **Narzędzie Wizualna skala analogowa przestrzegania i nieprzestrzegania zaleceń (Visual Analogue Scale for Adherence and Non-Adherence (VASANA))⁵** (pomiar aktualnego przestrzegania zaleceń)
- Patrz **Zasoby do rozmów motywacyjnych⁶** (Rozmowy motywacyjne, wszystkie moduły, wszystkie filmy edukacyjne, broszura dotycząca przestrzegania zaleceń, zestaw narzędzi dotyczących przestrzegania zaleceń)



Związane z systemem
opieki zdrowotnej

Wiedza/
umiejętności/zdolności

Wskazówki dotyczące
leczenia

Przejęcie
opieki (wiek)

Organizacja systemu
opieki zdrowotnej

Cyfrowe narzędzia do
monitorowania

Dostęp

Piśmiennictwo

1. Mikesell CL i wsp. *Respir Care*. 2017;62:920–7;
2. Butcher JL i Nasr SZ. *J Pediatr Psychol*. 2015;40:8–17;
3. Quittner AL i wsp. *Thorax*. 2016;71:26–34;
4. Duff A i Latchford G. *Pediatr Pulmonol*. 2010;45:211–20;
5. CF CARE: wizualna skala analogowa przestrzegania i nieprzestrzegania zaleceń (Visual Analogue Scale for Adherence and Non-Adherence). Publikacja dostępna pod adresem: <https://www.cfcare.net/dashboard/eu/uk/vasana> (data uzyskania dostępu: lipiec 2021 r.);
6. CF CARE: Zasoby do rozmów motywacyjnych. Publikacja dostępna pod adresem: <https://www.cfcare.net/dashboard/eu/uk/mi-videos> (data uzyskania dostępu: lipiec 2021 r.).



Związane z systemem
opieki zdrowotnej

Przejęcie opieki (wiek)

Czynniki krytyczne wpływające na przestrzeganie zaleceń

Wiek pacjenta¹⁻¹⁶, np. osiągnięcie pełnoletności, wyjazd na studia może wpłynąć na codzienną rutynę, konkurencyjne priorytety, niewystarczające przygotowanie do dorosłości

Miejsce dostępu do opieki¹⁶⁻¹⁹, np. usługi opieki dla osób dorosłych

-  Wiedza/
umiejętności/zdolności
-  Wskazówki dotyczące
leczenia
-  **Przejęcie
opieki (wiek)**
-  Organizacja systemu
opieki zdrowotnej
-  Cyfrowe narzędzia do
monitorowania
-  Dostęp



Kliknij, aby zobaczyć
możliwe interwencje



Kliknij, aby wyświetlić
listę źródeł





Związane z systemem
opieki zdrowotnej

Wiedza/
umiejętności/zdolności

Wskazówki dotyczące
leczenia

Przejęcie
opieki (wiek)

Organizacja systemu
opieki zdrowotnej

Cyfrowe narzędzia do
monitorowania

Dostęp

Możliwe interwencje wspierające optymalne przestrzeganie zaleceń

Ustrukturyzowane programy zmiany opieki^{1,17,19,21}

Przejęcie młodych osób dorosłych z mukowiscydozą z opieki pediatrycznej na opiekę dla osób dorosłych powinno przebiegać w sposób zorganizowany i uwzględniać podejście rozwojowe oraz zindywidualizowane informacje na temat mukowiscydozy, umiejętności samodzielnego radzenia sobie i samodzielnej opieki, przyszłe potrzeby w zakresie opieki zdrowotnej, implikacje związane ze stylem życia oraz informacje na temat sposobu działania systemu opieki zdrowotnej.

Edukacja i szkolenie dostosowane do etapu życia oraz stadium choroby każdego pacjenta^{16,17}

Zmniejszenie prawdopodobieństwa pogorszenia czynności płuc i powikłań związanych z mukowiscydozą w okresie przejściowym

- Poprawa skuteczności samodzielnej opieki i umiejętności monitorowania
- Spersonalizowane informacje w celu wyeliminowania luk w wiedzy
- Plan edukacyjny: coroczna, ustrukturyzowana ocena mocnych i słabych obszarów wiedzy oraz plan na kolejny rok
- Patrz **Moduły e-learningowe**²² (należy wskazać wyzwania związane z przestrzeganiem zaleceń, z jakimi muszą się zmierzyć pacjenci/opiekunowie na każdym kluczowym etapie rozwoju)





Związane z systemem
opieki zdrowotnej

Wiedza/
umiejętności/zdolności

Wskazówki dotyczące
leczenia

Przejęcie
opieki (wiek)

Organizacja systemu
opieki zdrowotnej

Cyfrowe narzędzia do
monitorowania

Dostęp

Możliwe interwencje wspierające optymalne przestrzeganie zaleceń



Motywowanie pacjentów w celu zachęcenia ich do samodzielnej opieki^{1,16,18}

Budowanie silnych relacji z zespołem opieki nad chorymi na mukowiscydozę i angażowanie pacjentów w podejmowanie decyzji dotyczących leczenia

– Patrz narzędzie **Indywidualny plan leczenia (IPL)**²³ (wskazuje cel leczenia, aby podkreślić znaczenie przestrzegania zaleceń i ustalić indywidualne cele)

- Należy opracować dokładniejszy plan leczenia z pacjentami w miarę ich dojrzwania.

– Patrz **Zasoby do rozmów motywacyjnych**²⁴ (Rozmowy motywacyjne – Moduł 5, film edukacyjny „Zacznij myśleć o planie i znaczeniu zwiększenia pewności siebie”)

Należy zachęcać opiekunów, aby przygotowywali pacjentów do dorosłego życia, rozwijając ich pewność siebie i odpowiedzialność za swój stan zdrowia.





Związane z systemem
opieki zdrowotnej

Wiedza/
umiejętności/zdolności

Wskazówki dotyczące
leczenia

Przejęcie
opieki (wiek)

Organizacja systemu
opieki zdrowotnej

Cyfrowe narzędzia do
monitorowania

Dostęp

Piśmiennictwo

1. Abraham O i wsp. *J Am Pharm Assoc.* 2018;58:246–9;
2. Duff A i Latchford G. *Pediatr Pulmonol.* 2010;45:211–20;
3. Masterson TL i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2011;46:295–301;
4. Ohn M & Fitzgerald A. *Paediatr Respir Rev.* 2018;25:33–6;
5. Cystic Fibrosis Trust: Transition and adherence. Publikacja dostępna pod adresem: <https://www.cysticfibrosis.org.uk/the-work-we-do/research/research-areas/transition-and-adherence> (data uzyskania dostępu: lipiec 2021 r.);
6. Amini S i wsp. Prezentacja na ERS, 2019;54: PA4520; DOI: 10.1183/13993003.congress-2019.PA4520;
7. Rouzé H i wsp. *Patient Prefer Adherence.* 2019;13:1497–510;
8. Helms SW i wsp. *J Pediatr Psychol.* 2015;40:349–58;
9. Mikesell CL i wsp. *Respir Care.* 2017;62:920–7;
10. Narayan S i wsp. *Expert Rev Respir Med.* 2017;11:129–45;
11. Nasr SZ i wsp. *J Med Econ.* 2013;16:801–8;
12. Goodfellow NA i wsp. *BMC Pulm Med.* 2015;15:43;





Związane z systemem
opieki zdrowotnej

Wiedza/
umiejętności/zdolności

Wskazówki dotyczące
leczenia

Przejęcie
opieki (wiek)

Organizacja systemu
opieki zdrowotnej

Cyfrowe narzędzia do
monitorowania

Dostęp

Piśmiennictwo


13. Shakkottai A i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2015;50:1224–29;
14. Bishay LC i Sawicki GS. *Adolesc Health Med Ther.* 2016;21:117–24;
15. Olivereau L i wsp. *J Cyst Fibros.* 2020;19:402–6;
16. Faint NR i wsp. *J Paediatr Child Health.* 2017;53:488–93;
17. Sawicki GS i Tiddens H. *Pediatr Pulmonol.* 2012;47:523–33;
18. CF Trust: Leaving school and cystic fibrosis – booklet for parents. Publikacja dostępna pod adresem: <https://www.cysticfibrosis.org.uk/life-with-cystic-fibrosis/leaving-school> (data uzyskania dostępu: lipiec 2021 r.);
19. Sawicki GS, i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2015;50:127–36;
20. Tuchman LK, i wsp. *Pediatrics.* 2010;125:566e573;
21. Coyne I i wsp. *J Child Health Care.* 2017;21:312e330;
22. Moduły e-learningowe CF CARE. Publikacja dostępna pod adresem: <https://www.cfcare.net/dashboard/eu/uk/e-learning-module> (data uzyskania dostępu: lipiec 2021 r.);
23. Indywidualny plan leczenia CF CARE. Publikacja dostępna pod adresem: <https://www.cfcare.net/dashboard/eu/uk/itp> (data uzyskania dostępu: lipiec 2021 r.);
24. Zasoby do rozmów motywacyjnych CF CARE. Publikacja dostępna pod adresem: <https://www.cfcare.net/dashboard/eu/uk/mi-resources> (data uzyskania dostępu: lipiec 2021 r.).





Związane z systemem
opieki zdrowotnej

Organizacja systemu opieki zdrowotnej

-  Wiedza/
umiejętności/zdolności
-  Wskazówki dotyczące
leczenia
-  Przejęcie
opieki (wiek)
-  Organizacja systemu
opieki zdrowotnej
-  Cyfrowe narzędzia do
monitorowania
-  Dostęp

Czynniki krytyczne wpływające na przestrzeganie zaleceń

Wsparcie zespołu multidyscyplinarnego¹⁻⁶, np. oparte na współpracy, skoncentrowane na pacjencie podejście do konsultacji i postępowania z pacjentami z mukowiscydozą, pomagające pacjentom dostosować się do zmieniających się potrzeb

Standardowa praktyka w celu omówienia przestrzegania zaleceń^{7,8}, np. czy ośrodek opieki nad chorymi na mukowiscydozę stosuje standardowe praktyki w zakresie omawiania przestrzegania zaleceń lub interwencji, gdy pacjent nie przestrzega zaleceń

Gromadzenie danych^{7,9-13}, np. zmienne i niesumienne techniki, rejestrowanie danych z urządzeń elektronicznych i kwestionariuszy, które dostarczają pracownikom służby zdrowia informacji o nieprzestrzeganiu zaleceń



Kliknij, aby zobaczyć
możliwe interwencje



Kliknij, aby wyświetlić
listę źródeł





Związane z systemem
opieki zdrowotnej

Wiedza/
umiejętności/zdolności

Wskazówki dotyczące
leczenia

Przejęcie
opieki (wiek)

Organizacja systemu
opieki zdrowotnej

Cyfrowe narzędzia do
monitorowania

Dostęp

Możliwe interwencje wspierające optymalne przestrzeganie zaleceń



Wdrożenie opartej na dowodach promocji przestrzegania zaleceń lekarskich w ośrodkach leczenia mukowiscydozy⁷

Zapewnienie, że podczas każdej wizyty przestrzeganie zaleceń będzie oceniane, a wszelkie problemy rozwiązywane

Zapewnianie przyjaznego środowiska dla dziecka/rodziny³

Ośrodki z miejscem do zabaw; każda wizyta przeprowadzana przez tego samego pracownika służby zdrowia

Korzystanie z opieki ambulatoryjnej zapewnianej przez farmaceutę^{1,14}

Zawsze dostępni pracownicy służby zdrowia, którzy mogą zapewniać pacjentom edukację i wsparcie w wyzwaniach związanych ze stosowaniem leków.

Szkolenie personelu w zakresie komunikacji (międzykulturowej)¹⁵

Zapewnienie empatycznej i odpowiedniej pod względem kulturowym opieki





Związane z systemem
opieki zdrowotnej

Wiedza/
umiejętności/zdolności

Wskazówki dotyczące
leczenia

Przejęcie
opieki (wiek)

Organizacja systemu
opieki zdrowotnej

Cyfrowe narzędzia do
monitorowania

Dostęp

Możliwe interwencje wspierające optymalne przestrzeganie zaleceń

Podejście zespołu interdyscyplinarnego do opieki¹⁶

W celu poprawy zindywidualizowanej opieki, zwiększenia wydajności i zapewnienia zaangażowania pacjenta i personelu

- Należy wydłużyć czas kontaktu z pacjentami podczas wizyt w ośrodku z członkami zespołów interdyscyplinarnych i skrócić czas oczekiwania pomiędzy konsultacjami.
- Tam, gdzie to możliwe, oceny przestrzegania zaleceń w ośrodku powinny być przeprowadzane przez te same osoby.
- Należy wyznaczyć kluczowego pracownika, który będzie wykorzystywał umiejętności aktywacji pacjentów lub prowadzenia rozmów motywacyjnych.
- Jako zespół należy jasno określić cele leczenia dla pacjenta.

Należy stosować wiarygodne wskaźniki przestrzegania zaleceń i korzystać z technologii cyfrowych oraz rozwiązań do monitorowania w domu.^{3,13}

- Samodzielne monitorowanie pomaga pacjentom w lepszym zrozumieniu i samodzielnym zarządzaniu chorobą. Można zastanowić się nad dopasowaniem podejścia cyfrowego do potrzeb pacjenta, np. stosowaniem aplikacji dla osób chorych na mukowiscydozę.
- Zapewnienie walidacji wskaźników przestrzegania zaleceń za pomocą wielu technik pomiarowych i uwzględnienie bardziej wiarygodnych metod, takich jak monitorowanie elektroniczne (tj. elektroniczne nebulizatory mogą monitorować przestrzeganie zaleceń na podstawie wdechania powietrza ([Adaptive Aerosol Technology™])





Związane z systemem
opieki zdrowotnej

Wiedza/
umiejętności/zdolności

Wskazówki dotyczące
leczenia

Przejęcie
opieki (wiek)

Organizacja systemu
opieki zdrowotnej

Cyfrowe narzędzia do
monitorowania

Dostęp

Piśmiennictwo

1. Abraham O i wsp. *J Am Pharm Assoc.* 2018;58:246–9;
2. Arden MA i wsp. *Br J Health Psychol.* 2019;24:357–80;
3. Duff A i Latchford G. *Pediatr Pulmonol.* 2010;45:211–20;
4. Sawicki GS, i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2015;50:127–36;
5. Zobell JT i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2017;52:1006–12;
6. Prieur MG i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2021;56:S97–106;
7. Riekert KA i wsp. *J Cyst Fibros.* 2015;14:142–8;
8. Santuzzi CH i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2020;55:2646–52;
9. Goralski JL i Davis SD. *Respir Med.* 2014;108:1069–74;
10. Eakin MN i wsp. *J Cyst Fibros.* 2017;16:637–44;
11. O’Donohoe R i Fullen BM. *Respir Care.* 2014;59:1731–46;
12. Bishay LC i Sawicki GS. *Adolesc Health Med Ther.* 2016;21:117–24;
13. Calthorpe RJ i wsp. *Thorax.* 2020;75:72–7;
14. Zobell JT i wsp. *Pediatr Pulmonol.* 2021. doi: 10.1002/ppul.25283;
15. Cohen-Cyberknoh M i wsp. *Lancet Respir Med.* 2016;4:91–2;
16. Duff A i Latchford G. *Lancet Respir Med.* 2014;2:683–5.





Związane z systemem opieki zdrowotnej

Cyfrowe narzędzia do monitorowania

Czynniki krytyczne wpływające na przestrzeganie zaleceń

Stosowanie¹, np. brak doświadczenia z narzędziami do monitorowania cyfrowego, słaba znajomość technologii cyfrowych, brak świadomości wszystkich funkcji

Preferencje pacjenta², np. pacjenci preferujący inny rodzaj technologii niż ich zespół ds. mukowiscydozy

Dodatkowe obciążenie³, np. monitorowanie w domu wymagające wykonywania dodatkowych zadań przez pacjenta

Utrata poczucia nowości/zainteresowania^{1,3}, np. obniżona motywacja z biegiem czasu, uczucie monotonii spowodowane stosowaniem podobnych schematów leczenia

-  Wiedza/umiejętności/zdolności
-  Wskazówki dotyczące leczenia
-  Przejęcie opieki (wiek)
-  Organizacja systemu opieki zdrowotnej
-  Cyfrowe narzędzia do monitorowania
-  Dostęp



Kliknij, aby zobaczyć możliwe interwencje



Kliknij, aby wyświetlić listę źródeł





Związane z systemem
opieki zdrowotnej

Wiedza/
umiejętności/zdolności

Wskazówki dotyczące
leczenia

Przejęcie
opieki (wiek)

Organizacja systemu
opieki zdrowotnej

Cyfrowe narzędzia do
monitorowania

Dostęp

Możliwe interwencje wspierające optymalne przestrzeganie zaleceń

Dobór pacjentów^{1,3}

Identyfikacja pacjentów/opiekunów, którzy najprawdopodobniej odniosą korzyści ze stosowania cyfrowych narzędzi do monitorowania

– Staranny dobór może pomóc ograniczyć czas poświęcany na szkolenia i wdrażanie narzędzi cyfrowych.

Selektywne korzystanie¹

Należy zachęcać pacjenta do korzystania z cyfrowych narzędzi do monitorowania w określonych momentach, jeśli przestrzeganie zaleceń stanowi problem, na przykład do korzystania z aplikacji do rejestrowania na kilka dni przed konsultacją lub w związku z corocznymi kontrolami.

– Częstotliwość i rodzaj obserwacji kontrolnej należy uzgodnić z pacjentami/opiekunami z wyprzedzeniem.

Personalizacja wprowadzania technologii¹

Stosowanie monitorowania cyfrowego należy dostosować do umiejętności i zdolności pacjenta, np. stopniowo wprowadzać funkcje aplikacji, udzielać porad dotyczących poznawania aplikacji bądź wyjaśniać istotne aspekty i/lub powody ich użycia.



Związane z systemem
opieki zdrowotnej

Wiedza/
umiejętności/zdolności

Wskazówki dotyczące
leczenia

Przejęcie
opieki (wiek)

Organizacja systemu
opieki zdrowotnej

Cyfrowe narzędzia do
monitorowania

Dostęp

Piśmiennictwo

1. Floch J i wsp. *JMIR Mhealth Uhealth*. 2020;8:e158963;
2. Calthorpe RJ i wsp. *BMJ Open Respir Res*. 2020;7:e000601;
3. Calthorpe RJ i wsp. *Thorax*. 2020;75:72–7.



Związane z systemem opieki zdrowotnej

Wiedza/
umiejętności/zdolności

Wskazówki dotyczące
leczenia

Przejęcie
opieki (wiek)

Organizacja systemu
opieki zdrowotnej

Cyfrowe narzędzia do
monitorowania

Dostęp

Dostęp

Czynniki krytyczne wpływające na przestrzeganie zaleceń

Odległość od przychodni¹, np. podróżowanie na duże odległości w celu uzyskania rutynowej opieki ambulatoryjnej

Częstotliwość interakcji z zespołem multidyscyplinarnym², np. pacjenci mieszkający daleko od ośrodka leczenia mukowiscydozy mogą nie być w stanie regularnie odwiedzać zespołu ds. opieki nad pacjentami z mukowiscydozą

Przychodzenie na wizyty do ośrodka leczenia mukowiscydozy³, np. wizyty w ośrodku leczenia mukowiscydozy mogą mieć pozytywny wpływ na przestrzeganie zaleceń

Pozyskiwanie leku⁴, np. ograniczony dostęp do leku z powodu czynników, takich jak koszt i konieczność pozyskania leku w nebulizatorze z apteki



Kliknij, aby zobaczyć
możliwe interwencje



Kliknij, aby wyświetlić
listę źródeł





Związane z systemem
opieki zdrowotnej

Wiedza/
umiejętności/zdolności

Wskazówki dotyczące
leczenia

Przejęcie
opieki (wiek)

Organizacja systemu
opieki zdrowotnej

Cyfrowe narzędzia do
monitorowania

Dostęp

Możliwe interwencje wspierające optymalne przestrzeganie zaleceń

Wdrażanie korzystania z telemedycyny/regularnej komunikacji telefonicznej²

Zwłaszcza w przypadku pacjentów mieszkających daleko od ośrodka leczenia mukowiscydozy

Stworzenie sieci wsparcia dla pacjentów bez pomocy w domu⁴

Ułatwienie kontrolowania choroby

Zbadanie możliwości zapewnienia i wdrożenia opieki w przychodniach publicznych⁵

Poprawa dostępu do opieki zdrowotnej

Włączanie farmaceutów do zespołu interdyscyplinarnego i korzystanie z opieki ambulatoryjnej zapewnianej przez farmaceutę⁶

Farmaceuci mogą pomóc w rozwiązywaniu problemów z ubezpieczeniem i ułatwić dostęp do przepisanych schematów leczenia i leków w odpowiednim czasie.



Związane z systemem
opieki zdrowotnej

Wiedza/
umiejętności/zdolności

Wskazówki dotyczące
leczenia

Przejęcie
opieki (wiek)

Organizacja systemu
opieki zdrowotnej

Cyfrowe narzędzia do
monitorowania

Dostęp

Piśmiennictwo

1. Abraham O i wsp. *J Am Pharm Assoc.* 2018;58:246–9;
2. Chrysochoou EA i wsp. *Acta Paediatr.* 2017;106:1882;
3. Jennings MT i wsp. *Med Princ Prac.* 2014;23:393–402;
4. Hogan A i wsp. *Int J Clin Pharm.* 2015;37:86–93;
5. Duff A i Latchford G. *Pediatr Pulmonol.* 2010;45:211–20;
6. Abraham O i wsp. *J Am Pharm Assoc.* 2018;58:246–9.



Związane z sytuacją
socioekonomiczną

Zasoby społeczne

Zasoby
finansowe

Zasoby społeczne

Czynniki krytyczne wpływające na przestrzeganie zaleceń

Edukacja akademicka¹⁻³, np. niższy poziom wykształcenia opiekuna może skutkować słabszym przestrzeganiem zaleceń

Środowisko rodzinne⁴⁻²⁰, np. intencje rodziców w zakresie wspierania przestrzegania zaleceń, dynamika i funkcja rodziny, komunikacja w rodzinie, rutynowe zachowania rodziny

Dodatkowe czynniki i interwencje można znaleźć w kategorii dotyczącej rodziny w głównej dziedzinie związanej z pacjentem. [Kliknij tutaj.](#)



Kliknij, aby zobaczyć
możliwe interwencje



Kliknij, aby wyświetlić
listę źródeł





Związane z sytuacją
socioekonomiczną

Zasoby społeczne

Zasoby
finansowe

Możliwe interwencje wspierające optymalne przestrzeganie zaleceń

Przekazywanie rodzinie informacji o leczeniu^{9,13-15}

Może służyć do wspierania/rozpoczynania rozmów dotyczących przestrzegania zaleceń i zwiększania pewności co do leczenia, a także do identyfikowania kluczowych niezbędnych aspektów opieki.

– Krajowe fundacje ds. mukowiscydozy oferują treści w wielu formatach dla pacjentów i rodziców/opiekunów. Do organizacji zajmujących się mukowiscydozą należą m.in.: www.cff.org (USA), www.cfcc.org.au (Australia) oraz www.cysticfibrosis.org.uk (Wielka Brytania). Więcej informacji na temat organizacji krajowych można znaleźć pod adresem: www.ecfs.eu/ctn/national-cf-associations.

Rozmowy motywacyjne, w tym z członkami rodziny i pacjentem²⁰

W celu wywołania zmiany zachowania i wyeliminowania ambiwalencji

– Patrz [Zasoby do rozmów motywacyjnych](#)²¹ (broszura dotycząca przestrzegania zaleceń)

Wsparcie społeczne w ramach zespołu ds. mukowiscydozy i szerszych sieci^{4,17}

– Indywidualne spotkania z pracownikami socjalnymi, terapeutami i innymi pracownikami służby zdrowia

– Zachęcanie do szukania wsparcia u znajomych bez mukowiscydozy i włączenia ich do swojej historii życia z mukowiscydozą



Związane z sytuacją
socioekonomiczną

Zasoby społeczne

Zasoby
finansowe

Piśmiennictwo

1. Amini S i wsp. Prezentacja na ERS, 2019;54: PA4520; DOI: 10.1183/13993003.congress-2019.PA4520;
2. Flores JS i wsp. *Respir Care*. 2013;58:279–85;
3. Oates GE i wsp. *Pediatr Pulmonol*. 2015;50:1244–52;
4. Arden MA i wsp. *Br J Health Psychol*. 2019;24:357–80;
5. Santer M i wsp. *BMC Pediatr*. 2014;14:63;
6. Macdonald M i wsp. *JBI Database System Rev Implement Rep*. 2016;14:258–85;
7. Barker DH i wsp. *Pediatrics*. 2016;137:e20152296;
8. Jennings MT i wsp. *Med Princ Prac*. 2014;23:393–402;
9. Lomas P. *Ther Adv Respir Dis*. 2014;8:39–47;
10. Butcher JL i Nasr SZ. *J Pediatr Psychol*. 2015;40:8–17;
11. O’Toole DPH i wsp. *Qual Health Res*. 2019;29:846–56;
12. Duff A i Latchford G. *Pediatr Pulmonol*. 2010;45:211–20;
13. Ohn M & Fitzgerald A. *Paediatr Respir Rev*. 2018;25:33–6;
14. Grosseohme DH i wsp. *J Clin Psychol Med Settings*. 2014;21:125–35;
15. Grosseohme DH i wsp. *Ann Am Thorac Soc*. 2015;12:838–46;
16. Goodfellow NA i wsp. *BMC Pulm Med*. 2015;15:43;
17. Oddleifson AD i Sawicki GS. *Anthropol Med*. 2017;24:65–80;
18. Sawicki GS i Tiddens H. *Pediatr Pulmonol*. 2012;47:523–33;
19. Gathercole K. *J Child Health Care*. 2019;23:425–36;
20. Everhart RS i wsp. *Pediatr Allergy Immunol Pulmonol*. 2014;27:82–6;
21. Zasoby do rozmów motywacyjnych CF CARE. Publikacja dostępna pod adresem: <https://www.cfcare.net/dashboard/eu/uk/mi-resources> (data uzyskania dostępu: lipiec 2021 r.).



Związane z sytuacją
socioekonomiczną

Zasoby społeczne

Zasoby
finansowe

Zasoby finansowe

Czynniki krytyczne wpływające na przestrzeganie zaleceń

Dochód gospodarstwa domowego¹, np. wyższy roczny dochód gospodarstwa domowego może skutkować lepszym przestrzeganiem zaleceń

Ubezpieczenie²⁻⁴, np. ubezpieczenie przepisane leku, brak ubezpieczenia



Kliknij, aby zobaczyć
możliwe interwencje



Kliknij, aby wyświetlić
listę źródeł





Związane z sytuacją
socioekonomiczną

Zasoby społeczne

Zasoby
finansowe

Możliwe interwencje wspierające optymalne przestrzeganie zaleceń

Przewidywanie/identyfikowanie przeszkód i opracowywanie potencjalnych rozwiązań⁵

Patrz **Zasoby do rozmów motywacyjnych**⁵ (Rozmowy motywacyjne – Moduł 5, film edukacyjny „Zacznij myśleć o planie i znaczeniu zwiększenia pewności siebie”, zestaw narzędzi dotyczący przestrzegania zaleceń – m.in. arkusz rozwiązywania problemów)

Włączanie farmaceutów do zespołu interdyscyplinarnego i korzystanie z opieki ambulatoryjnej zapewnianej przez farmaceutę⁴

Farmaceuci mogą pomóc w rozwiązywaniu problemów z ubezpieczeniem, aby zapewnić, że pacjenci mają dostęp do leków i otrzymują je terminowo.



Związane z sytuacją
socioekonomiczną

Zasoby społeczne

Zasoby
finansowe

Piśmiennictwo

1. Oates GE i wsp. *Pediatr Pumonol.* 2015;50:1244–52.
2. Garavaglia L i wsp. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2017;64:292–5;
3. Li SS i wsp. *Clin Respir J.* 2018;12:1981–8;
4. Abraham O i wsp. *J Am Pharm Assoc.* 2018;58:246–9;
5. Zasoby do rozmów motywacyjnych CF CARE. Publikacja dostępna pod adresem: <https://www.cfcare.net/dashboard/eu/uk/mi-resources> (data uzyskania dostępu: lipiec 2021 r.).