

زندگی با بیماری سیستمیک فیبروزیس: پیروی از درمان

ماندانا رضایی^۱، ناصر حوائی^{۲*}، افشین آقازاده^۳

- (۱) گروه فیزیوتراپی، دانشکده توانبخشی، دانشگاه علوم پزشکی تبریز
 (۲) کاردرمانی، دانشکده توانبخشی، دانشگاه علوم پزشکی ایران
 (۳) گروه فیزیوتراپی، دانشکده توانبخشی، دانشگاه علوم پزشکی ایران

چکیده:

پیروی از درمان به معنای مشارکت فعال و داوطلبانه بیمار در تعاملی دو طرفه و مورد قبول از طرف درمانگر بوده و هدف از آن کسب نتیجه درمانی مطلوب یا پیشگیرانه است. هدف از این مطالعه مروری بررسی جامع ابعاد مختلف عدم پیروی از درمان و ارائه راهکارهای مناسب در مبتلایان به سیستمیک فیبروزیس می باشد. در این مطالعه مروری منابع اطلاعاتی Google Scholar، Pub Med، Medline، SID و Magiran در محدوده زمانی ۲۰۰۸-۲۰۱۵ با توجه به واژگان کلیدی سیستمیک فیبروزیس، درمان، پیروی، کودکان و والدین مورد بررسی قرار گرفت و تعداد ۲۹ مقاله مرتبط بوسیله سه محقق تجزیه و تحلیل گردید.

سیستمیک فیبروزیس یک بیماری ژنتیکی و کشنده بوده و روند درمان آن وقت گیر و پرهزینه است. پیروی از درمان در این بیماری در جوامع پیشرفته، حتی با ارائه بهترین روش‌های درمانی، کمتر از ۵۰ درصد گزارش شده است. عوامل متعددی از قبیل سن، جنس، سطح تحصیلات والدین و کودک، سطح آگاهی و اعتقادات والدین و کودک از بیماری و درمان‌های مختلف، تفاوت‌های فرهنگی در ملل مختلف، دفعات بستری، شدت بیماری، محل ارائه درمان در بیمارستان، خانه یا درمانگاه، استرس و اضطراب والدین و کودکان، سطح حمایت‌های اجتماعی و کیفیت و کمیت خدمات درمانی بر میزان پیروی از درمان تاثیر گذارند.

برقراری ارتباطی پویا و محترمانه با بیمار، بیان نتایج سودمند، مراجعات مکرر و انجام توصیه‌های موجود با هدف افزایش میزان بقاء، انگیزه و امید بیمار را افزایش داده و توانایی وی را در جهت تطابق با درمان‌های پرهزینه و زمان‌بر امکان پذیر می‌سازد. به تمامی مراقبین حوزه سلامت توصیه می‌شود با مفهوم پیروی از درمان آشنایی یافته، موانع و محرک‌های آن را شناسایی کرده و استراتژی‌های مناسب را جهت حصول نتایج بهتر درمانی اتخاذ کنند.

واژگان کلیدی: پیروی، درمان، سیستمیک فیبروزیس، بیمار، والد

* نویسنده مسئول:

ناصر حوائی، دانشجوی دکترای کاردرمانی، گروه کاردرمانی، دانشکده توانبخشی، دانشگاه علوم پزشکی ایران، خیابان شاه نظری، میدان میرداماد، تهران، ایران، پست الکترونیک: naser_havaei@yahoo.com

مقدمه:

پیروی از درمان^۱ به معنای مشارکت فعال و داوطلبانه بیمار در تعاملی دو طرفه و مورد قبول از طرف درمانگر بوده و هدف از آن کسب نتیجه درمانی مطلوب یا پیشگیرانه است [۱]. پیروی از درمان یا انجام توصیه‌های مراقبین سلامت تقریباً در ۵۰ درصد موارد بیماری‌های مزمن گزارش شده است. پایین بودن سطح توجه به توصیه‌های درمانگر در بیماری‌های مزمن، امروزه به عنوان یک معضل جهانی شناخته می‌شود [۲].

بیماری سیستمیک فیبروزیس^۲ یک بیماری ژنتیکی و کشنده بوده و از شایع‌ترین بیماری‌های اتوزومال^۳ در جوامع سفید پوست می‌باشد [۲]. در این بیماری ارگان‌های تنفسی، گوارشی و کلیوی درگیر می‌شوند [۳ و ۴]. ابتلا به سیستمیک فیبروزیس در بسیاری از نقاط دنیا دیده می‌شود [۵]. میزان شیوع این بیماری ۱ در هر ۳۴۰۰ تولد زنده در ایالت متحده آمریکا تخمین زده شده است و حدود ۱۰ میلیون نفر در دنیا ژن ناقل این بیماری را دارند [۶]. در حال حاضر حدود ۸۰۰۰۰ کودک مبتلا به سیستمیک فیبروزیس در دنیا زندگی می‌کنند [۷]. بیشترین تظاهرات بالینی این بیماری به صورت مشکلات ریوی بروز پیدا می‌کند [۸]. به دنبال جهش در ژن شماره ۷، پروتئین موجود در مخاط^۴ غشاء تنفسی دچار اختلال شده و در نتیجه مخاط (که در حالت طبیعی لغزنده است) سفت و چسبیده می‌شود. چنین وضعیتی موجب چسبیدن مخاط به دیواره‌ی غشاء تنفسی می‌شود و تخلیه آن را با مشکل مواجه می‌کند [۹]. علائم بالینی شامل تجمع خلط، کاهش ظرفیت تنفسی و کوتاهی نفس است [۸]. وقوع عفونت‌های ریوی مثل عفونت‌های استافیلوکوکی^۵ و یا هموفیلوس آنفولانزا^۶ سبب تشدید عوارض ریوی در این بیماران می‌شود [۸]. علت اصلی مرگ و میر در بیماری سیستمیک فیبروزیس، بروز عوارض ریوی است [۱۰].

درمان این بیماران نیاز به همکاری گروهی بین متخصصین داشته و شامل روش‌های پاکسازی راه‌های هوایی، داروهای رقیق‌کننده خلط، تغییر در رژیم درمانی بصورت افزایش دریافت کالری و آنتی‌بیوتیک درمانی و ... می‌باشد. البته این درمان‌ها پیچیده و وقت‌گیر هستند و بایستی چندین مرتبه در روز تکرار شوند [۱۱ و ۱۲]. والدین و مراقبین نقش مهم و کلیدی در روند درمان و توانبخشی این بیماران ایفا می‌کنند و بایستی مدت زمان زیادی از زندگی خود را صرف انجام تمرینات تخلیه‌سازی ریه، بستری کردن کودک در بیمارستان و ویزیت پزشک کنند [۱۲]. در واقع این بیماری نه تنها کودک بلکه والدین و خانواده وی را نیز درگیر می‌کند که همین مسئله مدیریت بیماری را با مشکل مواجه کرده است [۲]. عدم مراجعه و پیروی کافی از درمان می‌تواند سبب تشدید عوارض ریوی، افت عملکرد ریه و افزایش احتمال بستری شدن در بیمارستان شود. بنابراین پیروی از درمان برای جلوگیری از بدتر شدن بیماری امری ضروری به نظر می‌رسد [۲، ۱۳، ۱۴].

مطالعات اندکی به ابعاد مختلف پیروی از درمان در بیماری سیستمیک فیبروزیس پرداخته‌اند و اطلاعات جامعی در دسترس نمی‌باشد. لذا هدف از این مطالعه مروری بررسی جامع ابعاد مختلف عدم پیروی از درمان و ارائه راهکارهای مناسب در مبتلایان به سیستمیک فیبروزیس می‌باشد.

روش مطالعه:

در این مطالعه مروری، منابع اطلاعاتی Google، Magiran و SID، Medline، PubMed، Scholar در محدوده زمانی سال‌های ۲۰۱۵-۲۰۰۰ با واژگان کلیدی سیستمیک فیبروزیس، درمان، پیروی، کودکان و والدین مورد بررسی قرار گرفتند و سه پژوهشگر تعداد ۲۹ مقاله مرتبط را تجزیه و تحلیل نمودند.

میزان پیروی از درمان در بیماری‌های مزمن مختلف، متفاوت گزارش شده است. دوره فعال بیماری و به دنبال آن درمان علائم، دوره کمون و بهره‌گیری از درمان‌های پیشگیرانه در میزان پیروی از درمان با یکدیگر تفاوت دارند [۷].

میزان کلی پیروی از درمان در بیماری سیستمیک فیبروزیس در جوامع پیشرفته از طریق پرسشنامه، حتی

¹ Adherence

² Cystic fibrosis (CF)

³ Autosomal

⁴ Mucus

⁵ Staphylococcus

⁶ Haemophilus influenzae

مطالعه، افراد ۱۶ ساله و بالاتر پیروی بیشتری جهت اجرای روش‌های پاکسازی ریوی داشتند [۲۰]. پیروی جدی‌تر در سنین کمتر شاید به علت نظارت دقیق‌تر والدین باشد [۱۹]. به نظر می‌رسد با افزایش سن اولویت‌بندی ذهنی کودک (با توجه به دوره سنی) جهت دریافت درمان تغییر می‌کند. بیشترین میزان چالش‌ها در سنین بلوغ دیده می‌شود [۲۱] که حتی در این سن هم (که نوجوانان بیشتر به دنبال استقلال هستند) در صورت عملکرد تنگاتنگ والدین در روند درمان، پیروی از درمان افزایش می‌یابد [۲۲].

در رابطه با اثر جنسیت، در یک مطالعه مردان بیشتر از زنان پیروی از درمان دارویی داشتند [۱۹]. هرچند در مطالعه دیگری جنسیت عامل تاثیر گذاری عنوان نشده است [۲۱].

سطح تحصیلات والدین و کودکان و همچنین سطح آگاهی آنها از بیماری و درمان‌های مختلف، از دیگر عوامل موثر هستند [۲۰ و ۲۱]. پایین بودن سطح آگاهی مراقبین نسبت به بیماری موجب خستگی و مشکلات فراوان، بخصوص برای والدین، شده و به مرور زمان بر روی کیفیت زندگی آنها اثر منفی دارد [۱۳]. همین مسئله می‌تواند مانعی برای انجام هرچه بهتر روند توانبخشی و درمان کودک مبتلا به سیستیک فیبروزیس شود. بنابراین آگاه‌سازی والدین و کودکان در مورد پاتوفیزیولوژی بیماری و اهداف و مکانیسم‌های اثر روش‌های درمانی با زبانی ساده و محترمانه [۷]، رفتار درمانگر [۱] و پیگیری‌های مکرر در جلسات حضوری بیمار یا پیگیری تلفنی [۷] می‌تواند به عنوان عواملی برای افزایش پیروی از درمان در نظر گرفته شوند. اعتقادات والدین در مورد سودمندی درمان‌های مختلف بر میزان پیروی از درمان در کودکان و نوجوانان مبتلا به سیستیک فیبروزیس موثر است. بیشترین میزان پیروی از درمان زمانی اتفاق می‌افتد که والدین اعتقاد داشته باشند دریافت مکمل‌های آنزیمی و فیزیوتراپی سینه امری ضروری می‌باشد. ضرورت درمان بایستی بطور مکرر به والدین و کودکان تاکید شود [۲]. البته درمان سیستیک فیبروزیس یک فرایند طولانی مدت بوده و نتیجه فوری ندارد که همین مساله ممکن است پیروی از درمان را کاهش دهد [۱].

با ارائه بهترین روش‌های درمانی، کمتر از ۵۰٪ گزارش شده است [۱۳، ۲]. البته یک مطالعه در انگلستان و ایرلند در سال ۲۰۱۵ میزان پیروی از درمان از طریق پرسشنامه را ۲۹٪ گزارش کرده است [۱۵]. تفاوت‌های زیادی بین کشورهای مختلف از نقطه نظر امید به زندگی وجود دارد. در اروپای غربی امید به زندگی بیماران مبتلا به سیستیک فیبروزیس حدود ۳۰ تا ۴۰ سال می‌باشد درحالیکه در مجارستان این بیماران تنها ۱۶ سال امید به زندگی دارند [۱۶، ۲].

علت اصلی مرگ و میر در بیماران مبتلا به سیستیک فیبروزیس، عوارض ریوی عنوان شده است. درمان این بیماری وقت‌گیر و پرهزینه بوده و معمولاً نتایج درمانی فوری حاصل نمی‌شود. پیروی از درمان در این بیماری حیاتی است زیرا صدمه به بافت ریه بطور سریع رخ می‌دهد و غیر قابل برگشت خواهد بود [۱۳].

بیشترین روش بکار رفته در مطالعات بررسی پیروی از درمان، پرسشنامه‌های خودگزارشی بوده است. روش‌های دیگر عینی مانند تست آزمایش خون و ادرار [۱۵] و نیز بررسی میزان نیاز به دریافت آنتی‌بیوتیک وریدی (در اثر وقوع عفونت‌های مکرر ریوی) رابطه معکوس با میزان پیروی از درمان دارند [۱۷]. روش‌های خودگزارشی تخمین دقیقی از میزان پیروی از درمان نداشته و متاثر از ذهنیات و تلقی فرد از بیماری می‌باشد. بر همین اساس اغلب توصیه در جهت استفاده از روش‌های عینی است [۱۸]؛ اگر چه روش عینی بصورت غیرمستقیم نتایج پیروی از درمان را ارائه می‌دهد. هنوز روشی که بطور مستقیم بتواند ابعاد مختلف و عینی پیروی از درمان را در بیماری سیستیک فیبروزیس نشان دهد وجود ندارد.

عوامل تاثیرگذار بر پیروی از درمان در بیماری

سیستیک فیبروزیس:

گزارشات و مقالات به ابعاد مختلفی عوامل تاثیرگذار بر پیروی از درمان اشاره کرده‌اند که شامل عوامل مرتبط با نوع بیماری، عوامل مرتبط با بیمار، عوامل مرتبط با نوع درمان ارائه شده و عوامل مرتبط با مدیریت نظام سلامت و عوامل فرهنگی-اجتماعی و مالی می‌باشند.

سن کودک با میزان پیروی از درمان رابطه عکس دارد [۲]. بیشترین پیروی از درمان در سنین ۶ تا ۱۰ سال گزارش شده است [۱۹]. هر چند بر اساس نتایج یک

بهبود پیروی از درمان داشته باشد [۲۷]. در صورت امکان، بکارگیری روش‌های مشاوره از راه دور^۳ بصورت برنامه‌های خانگی^۴ می‌تواند روش مناسبی برای افزایش سطح پیروی از درمان باشد [۲۸]. آموزش تمرینات به کودکان در قالب انیمیشن‌های کارتونی هم تاثیرات مثبتی در افزایش انگیزه کودکان داشته‌اند [۱۳].

کیفیت ارائه خدمات درمانی در مراکز تخصصی با رویکرد چند رشته‌ای و با تاکید بر ویزیت‌های مکرر، آزمون‌های دوره‌ای و پایش^۵ مداوم میزان پیروی از درمان نیز بایستی بایستی بهبود یابد که این خود می‌تواند پیروی از درمان را افزایش دهد [۷]. جهت افزایش پیروی از درمان کودکان بایستی والدین و خانواده و حتی دوستان مشارکتی فعال در تیم درمانی داشته باشند [۲۹، ۲۲، ۷] و آموزش‌های کافی به والدین ارائه شود تا از طریق تعاملی مثبت بتوانند انگیزه کافی برای مشارکت فرد مبتلا را در روند درمانی ایجاد کنند [۲۵]. توضیح به بیمار در مورد فواید پیروی از درمان برای افزایش میزان بقا، قدرت سازگاری بیمار را با شرایط موجود افزایش داده و وی بهتر می‌تواند درمان‌های هزینه‌بر و طاقت‌فرسا را تحمل کند [۷]. البته باید در نظر گرفت که برخی از کودکان، به خصوص در سنین بلوغ، تمایل ندارند دوستان و همسن و سالانشان از وضعیت بیماری ایشان اطلاع یابند [۲۷].

طرز برخورد و بازخورد^۶ درمانگر نیز می‌تواند سبب تغییر پیروی از درمان شود. بهتر است نتایج آزمون‌های بالینی در اختیار بیمار قرار گیرد تا فعالانه در حل مسئله شرکت داشته باشد [۱۷].

مواردی از قبیل بازشناسایی اهمیت روش‌های درمانی مختلف، شکل‌دهی یک ارتباط قوی بین اعضای مختلف تیم درمانی، سازمان‌دهی ویزیت‌های منسجم و تمرکز بر انتقال مسئولیت‌ها از والدین به کودکان سبب تسهیل در پیروی از درمان می‌شوند [۲۶].

حمایت‌های اجتماعی، بخصوص از سوی والدین، خانواده و دوستان، از اجزای کلیدی درمان این بیماری مطرح شده است. از طرفی میزان حمایت‌های مراکز بهداشتی-

در مورد تاثیر استرس، اضطراب و افسردگی والدین و بیماران بر میزان پیروی از درمان نتایج متناقضی وجود دارد [۲۳، ۱۹، ۲]. در یک مطالعه میزان افسردگی والدین پیش‌بینی کننده میزان پیروی از درمان نبوده است [۲]. در تحقیقی میزان افسردگی بالغین مبتلا به سیستمیک فیبروزیس [۲۳] و در مطالعه دیگری میزان اضطراب بیماران سبب کاهش پیروی از درمان شده است [۲۴].

نوع درمان‌های مورد استفاده برای پاکسازی ریه بر میزان پیروی از درمان تاثیر داشته است. در یک تحقیق، میزان پیروی از درمان‌های فشار مثبت بازدمی^۱ و فلوتر^۲ بیشتر از روش‌های تخلیه خود به خودی و سیکل تنفسی فعال بوده است [۲۰]. با افزایش تعداد دفعات بستری و سطح هزینه‌ها میزان پیروی از درمان کاهش پیدا می‌کند [۱۹].

دفعات بستری، شدت بیماری و محل ارائه درمان در بیمارستان، خانه یا درمانگاه نیز می‌توانند میزان پیروی از درمان را متاثر سازند [۲]. در رابطه با روش‌های درمانی متفاوت هرچه درمان پیچیده‌تر بوده، پیروی از درمان بیشتر شده است [۱۹]. در مطالعه‌ای میزان پیروی از درمان جهت دریافت مکمل‌های ویتامینی بیشتر بوده است که علت را به عدم آگاهی والدین و کودکان از تاثیرگذاری مکمل‌های آنزیمی و روش‌های فیزیوتراپی سینه نسبت دادند [۲].

موانعی از قبیل محدودیت در زمان، احتمال فراموش کردن دوز دارو و عدم تمایل به مصرف دارو در مجامع عمومی می‌توانند میزان پیروی از درمان را کاهش دهند [۲۵، ۱۹]. عدم دانش کافی از نتایج عدم پیروی از درمان در نوجوانان و بالغین مبتلا به این بیماری مزمن نیز مانعی برای پیروی از درمان می‌باشد [۲۶]. ماهیت خسته کننده، جذابیت و مفهوم درمان برای بیمار نیز از عوامل تاثیرگذار هستند [۲۰].

داشتن ارتباط پویا و محترمانه با بیمار، بیان نتایج سودمند مراجعات مکرر و انجام توصیه‌های موجود با هدف افزایش میزان بقا، انگیزه و امید بیمار را افزایش داده و توانایی وی را در جهت تطابق با درمان‌های پرهزینه و زمان‌بر امکان‌پذیر می‌سازد. استفاده از استراتژی‌های مناسب مشاوره، می‌تواند تاثیر بسزایی در

³ Telemedicine

⁴ Home program

⁵ Monitoring

⁶ Feedback

¹ Positive Expiratory Pressure

² Flutter

- 7) Cohen-Cyberknoh M, Shoseyov D, Kerem E. Managing cystic fibrosis: strategies that increase life expectancy and improve quality of life. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*. 2011;183(11):146314-71.
- 8) Savage E, Beirne PV, Ni Chroinin M, Duff A, Fitzgerald T, Farrell D. Self-management education for cystic fibrosis. *Chocrane Data Base of Systematic Reviews*. 2014(9):1-74.
- 9) Savage E, Callery P. Clinic consultations with children and parents on the dietary management of cystic fibrosis. *Social Science and Medicine*. 2007;64(2):363-374.
- 10) Rogers D, Doull I. Physiological principles of airway clearance techniques used in the physiotherapy management of cystic fibrosis. *Current Paediatrics*. 2005;15(3):233-238.
- 11) van der Schans CP, Prasad A, Main E. Chest physiotherapy compared to no chest physiotherapy for cystic fibrosis. *Cochrane Data Base of Systematic Reviews*. 2000;2:1401-1411.
- 12) Clarke SA, Eiser C. The measurement of health-related quality of life (QOL) in paediatric clinical trials: a systematic review. *Health and Quality of Life Outcomes*. 2004;2(1):66-71.
- 13) France E, Semple K, Grindle M, Rowland C, Duncan K, McGhee J. Developing an audio-visual intervention to support children's adherence to home chest physiotherapy for cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2015;14:S10.
- 14) Eakin MN, Bilderback A, Boyle MP, Mogayzel PJ, Riekert KA. Longitudinal association between medication adherence and lung health in people with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2011;10(4):258-264.
- 15) Mooney K, Ryan C, Downey D. Adherence monitoring in cystic fibrosis centres: Current practice and pharmacists' perspectives. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2015;14:S47.
- 16) Bodnar R, Kadar L, Holics K, et al. Factors influencing quality of life and disease severity in Hungarian children and young adults with cystic fibrosis. *Italian Journal of Pediatrics*. 2014;40:50-60.
- 17) Thornton C, Lamptey O, Chan E. The use of telehealth system in improving adherence to nebulised treatment in children with cystic fibrosis: Benefits and pitfalls. *European Respiratory Journal*. 2014;44:58-63.
- 18) O'Donohoe R, Fullen BM. Adherence of subjects with cystic fibrosis to their home program: a systematic review. *Respiratory Care*. 2014;59(11):1731-1746.

درمانی و اجتماعی و همینطور سطح رفاهی و فرهنگی نیز بر میزان پیروی از درمان تاثیر گذار بوده‌اند. احساس خوب بودن کاذب سبب می‌شود بیمار و خانواده، کمتر پیگیر درمان‌های پیشگیرانه باشند. در دوره‌ی فعال بیماری، در زمان بستری و یا وقوع عفونت‌های ریوی، میزان مراجعه بیماران به مراکز درمانی و توانبخشی بیشتر گزارش شده است. به دلیل عوارض غیر قابل برگشت و انهدام سریع بافت ریه بایستی اهمیت مداخلات پیشگیرانه از طریق دوره‌های آموزشی برای خانواده‌های بیماران روشن شود [۷].

در نتیجه، به تمامی مراقبین حوزه سلامت توصیه می‌شود تا با مفهوم پیروی از درمان آشنایی پیدا کرده، موانع و محرک‌های آن را شناسایی کنند و استراتژی‌های مناسب را جهت حصول نتایج بهتر درمانی در بیماری سیستمیک فیبروزیس اتخاذ نمایند.

منابع:

- 1) Geller DE, Madge S. Technological and behavioral strategies to reduce treatment burden and improve adherence to inhaled antibiotics in cystic fibrosis. *Respiratory Medicine*. 2011;105:S24-S31.
- 2) Goodfellow NA, Hawwa AF, Reid AJ, Horne R, Shields MD, McElroy JC. Adherence to treatment in children and adolescents with cystic fibrosis: a cross-sectional, multi-method study investigating the influence of beliefs about treatment and parental depressive symptoms. *BMC Pulmonary Medicine*. 2015;15(1):43-53.
- 3) Upton P, Lawford J, Eiser C. Parent-child agreement across child health-related quality of life instruments: a review of the literature. *Quality of Life Research*. 2008;17(6):895-913.
- 4) Bradley JM, Moran FM, Elborn JS. Evidence for physical therapies (airway clearance and physical training) in cystic fibrosis: an overview of five Cochrane systematic reviews. *Respiratory Medicine*. 2006;100(2):191-201.
- 5) Quittner AL, Sweeny S, Watrous M, et al. Translation and linguistic validation of a disease-specific quality of life measure for cystic fibrosis. *Journal of Pediatric Psychology*. 2000;25(6):403-414.
- 6) Modi AC, Quittner AL. Validation of a disease-specific measure of health-related quality of life for children with cystic fibrosis. *Journal of Pediatric Psychology*. 2003;28(8):535-546.

- 19) Quittner AL, Zhang J, Marynchenko M, et al. Pulmonary medication adherence and health-care use in cystic fibrosis. *Chest Journal*. 2014;146(1):142-151.
- 20) Flores JS, Teixeira FÂ, Rovedder PME, Ziegler B, Dalcin PdTR. Adherence to airway clearance therapies by adult cystic fibrosis patients. *Respiratory Care*. 2013;58(2):279-285.
- 21) Masterson TL, Wildman BG, Newberry BH, Omlor GJ. Impact of age and gender on adherence to infection control guidelines and medical regimens in cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology*. 2011;46(3):295-301.
- 22) Everhart RS, Fiese BH, Smyth JM, Borschuk A, Anbar RD. Family functioning and treatment adherence in children and adolescents with cystic fibrosis. *Pediatric Allergy, Immunology, and Pulomology*. 2014; 27(2):82-86.
- 23) Hilliard ME, Eakin MN, Borrelli B, Green A, Riekert KA. Medication beliefs mediate between depressive symptoms and medication adherence in cystic fibrosis. *Health Psychology*. 2015;34(5):496-504.
- 24) Keyte R, Egan H, Nash E, Regan A. What is the relationship between patient's beliefs about medicine and treatment adherence in adults with cystic fibrosis? *Journal of Cystic Fibrosis*. 2015;14: S46
- 25) Bregnballe V, Schiotz PO, Boisen KA, Pressler T, Thastum M. Barriers to adherence in adolescents and young adults with cystic fibrosis: a questionnaire study in young patients and their parents. *Patient Preference and Adherence*. 2011;5:507-515.
- 26) Sawicki GS, Sellers DE, Robinson WM. Associations between illness perceptions and health-related quality of life in adults with cystic fibrosis. *Journal of Psychosomatic Research*. 2011;70(2):161-167.
- 27) Riekert KA, Eakin MN, Bilderback A, Ridge AK, Marshall BC. Opportunities for cystic fibrosis care teams to support treatment adherence. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2015;14(1):142-148.
- 28) Goss CH, West N, Allgood S, et al. Weekly adherence is high in an ongoing one year cystic fibrosis home monitoring trial in CF, The EICE study. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*. 2014;189: A53-A59.
- 29) Barker D, Driscoll K, Modi A, Light M, Quittner A. Supporting cystic fibrosis disease management during adolescence: The role of family and friends. *Child: Care, Health and Development*. 2012;38(4):497-504.



Living with Cystic Fibrosis: Adherence to Treatment

Mandana Rezaei¹, Naser Havaei^{1*}, Afshin Aghazadeh¹

- 1) Department of Physiotherapy, School of Rehabilitation Sciences, Tabriz University of Medical Sciences, Tabriz, Iran.
- 2) Department of Occupational Therapy, School of Rehabilitation Sciences, Iran University of Medical Sciences, Tehran, Iran.
- 3) Department of Physical Therapy, School of Rehabilitation Sciences, Iran University of Medical Sciences, Tehran, Iran.

Abstract:

Adherence to treatment is an active and acceptable interaction between patient and therapist to achieve the desired therapeutic and preventive outcomes. The objective of this study is the overview of the aspects and factors affecting non-adherence and offering proper strategies in patients with cystic fibrosis.

A database search for relevant articles related to adherence to treatment in cystic fibrosis, published from 2008 to 2015, was conducted using the key words of cystic fibrosis, adherence, treatment, children and parent. Three investigators reviewed 29 relevant articles.

Cystic fibrosis is a multisystem fatal disease and its treatment process is costly and time consuming. However, adherence to treatment is lower than 50% even in industrial and developed societies. Many factors such as age, gender, education level of parents and children, attitudes and beliefs of parents and children about the disease, different treatment strategies, cultural differences, frequency of hospitalization, severity of the disease, location of treatment in hospital, home or clinic, stress of parents and children, social support and quality and quantity of health care system are effective in adherence to treatment.

Dynamic and respectful communication between the patient and the therapist, introducing benefits of adherence and providing recommendations with the aim of increasing of the survival rate will motivate patient in hopeful manner and enable him/her to comply with costly and time-consuming treatment process. So, it is recommended to all health care professionals to be familiarized with the concept of adherence, identify the barriers and facilitators of adherence and adapt appropriate strategies to achieve better results.

Keywords: adherence, treatment, cystic fibrosis, patient, parent

* Corresponding Author:

Naser Havaei, PhD Student. Department of Occupational Therapy, School of Rehabilitation Sciences, Iran University of Medical Sciences. Email: naser_havaei@yahoo.com