

## Streszczenie

**Wprowadzenie:** Mukowiscydoza jest najczęściej występującą chorobą uwarunkowaną genetycznie wśród przedstawicieli rasy kaukaskiej. Ze względu na swój ogólnoustrojowy charakter, liczne powikłania oraz wydłużającą się średnią długością życia pacjentów istotne jest dokładne monitorowanie nie tylko ich stanu zdrowia fizycznego, ale również psychicznego, a także ich jakości życia związanej ze zdrowiem.

**Cel pracy:** Ocena metaboliczna i psychologiczna czynności organizmu osób chorych na mukowiscydozę oraz ocena jakości ich życia związanej ze zdrowiem.

**Materiał i metody:** Uczestnikami badania byli pacjenci (n=81) w wieku od 6 do 45 lat obojga płci leczonych z powodu mukowiscydozy będący pacjentami Kliniki Alergologii i Mukowiscydozy oraz Poradni Mukowiscydozy Klinicznego Szpitala Wojewódzkiego nr 2 im. św. Jadwigi Królowej w Rzeszowie. Grupę badaną stanowiło 48 pacjentów w stanie zaostżenia choroby podstawowej, z kolei grupę kontrolną tworzyły 33 osoby w stanie stabilnym. Badanie przeprowadzone zostało metodą sondażu diagnostycznego oraz analizy wybranych wyników badań czynnościowych, biochemicznych jak i cech somatycznych oraz parametrów stanu ogólnego. W latach 2018-2020 przeprowadzony został sondaż diagnostyczny z wykorzystaniem narzędzi takich jak: Kwestionariusz Jakości Życia Chorych na Mukowiscydozę w wieku 6-11 lat, 12-13 lat oraz 14 lat i więcej (Cystic Fibrosis Questionnaire – Revised: CFQ-R 6-11, CFQ-R 12-13, CFQ-R 14+), Kwestionariusz Ogólnego Stanu Zdrowia (General Health Questionnaire: GHQ-12) oraz Skala Depresji Becka. Pozostałe dane gromadzone były w arkuszu Microsoft Excel poprzez analizę dokumentacji medycznej badanych. Uzyskane informacje opisane zostały za pomocą statystyk opisowych jak również poddane zostały analizie statystycznej obejmującej analizę korelacji rang Spearmana, test U Manna-Whitneya, wieloczynnikową analizę kowariancji, analizę kowariancji oraz test Chi-kwadrat Pearsona.

**Wyniki:** Respondenci w wieku 6-11 lat charakteryzowali się najlepszą jakością życia, szczególnie

w zakresie funkcjonowania fizycznego (Me=88,20). Wśród osób w wieku 14 lat i starszych jakością życia była najniższa w porównaniu z pozostałymi grupami. Pacjenci w trakcie zaostżenia charakteryzowali się istotnie niższą jakością życia w 8 z 12 domen, największe różnice występowały w postrzegania zdrowia (Z=-3,045; p=0,002) oraz masie ciała (Z=-2,944; p=0,003). W modelu MANCOVA stan zdrowia okazał się m mieć marginalnie

istotny wpływ na jakość życia, przy uwzględnieniu FC% i FEV1% jako kowariantów (Wilks  $\lambda=0,88$ ;  $F=2,42$ ;  $p=0,057$ ). W jednoczynnikowej analizie kowariancji tylko funkcjonowanie społeczne pacjentów było w istotny sposób zależne od ich stanu zdrowia ( $F=8,32$ ;  $p=0,005$ ). Funkcjonowanie fizyczne było istotnie i pozytywnie skorelowane ze wszystkimi parametrami spirometrii ( $p<0,05$ ). Epizody depresyjne występowały w badanej grupie rzadko, jedynie u 18,52% ( $n=15$ ) respondentów i były one w większości łagodne ( $n=12$ ). Nieco częściej pacjenci odczuwali pogorszenie stanu psychicznego (38,28%;  $n=31$ ), przy czym było ono łagodne ( $n=23$ ) lub umiarkowane ( $n=8$ ). Pandemia COVID-19 nie zwiększyła częstości występowania epizodów depresyjnych ( $\Delta\chi^2=1,036$ ,  $p=0,309$ ), co więcej, w tym czasie istotnie mniej osób odczuwało pogorszenie stanu zdrowia psychicznego ( $\Delta\chi^2=7,723$ ,  $p=0,005$ ) oraz uzyskiwało niższe wartości punktowe w Kwestionariusz Ogólnego Stanu Zdrowia ( $Z=-3,044$ ;  $p=0,002$ ). Najliczniejsza grupa badanych pełnoletnich miała optymalne BMI ( $n=26$ ), a nieco mniej niedowagę ( $n=21$ ). Nadwagę miało jedynie 9 pacjentów. Osoby z nadwagą uzyskiwały najwyższe średnie oraz mediany dla wszystkich parametrów spirometrii, a ci z niedowagą najniższymi. W porównaniu do grupy z optymalnym BMI i nadwagą, osoby z niedowagą miały istotnie niższe wyniki spirometrii w zakresie 5 na 9 parametrów, z największymi różnicami w wartościach FVC% ( $Z=2,812$ ;  $p=0,005$ ) oraz FC% ( $Z=2,653$ ;  $p=0,008$ ). Za wyjątkiem PEF%, wzrost badanych był istotnie i negatywnie skorelowany ze wszystkimi parametrami. U pacjentów w stanie stabilnym korelacje o największej sile występowały pomiędzy liczbą limfocytów, a MEF50% ( $\rho=0,664$ ) oraz FEV1% ( $\rho=0,648$ ) w stanie stabilnym, a podczas zaostrzenia z MEF75% ( $\rho=0,475$ ). W zakresie parametrów równowagi kwasowo-zasadowej w stanie stabilnym najsilniej skorelowane było MEF 50% z ciśnieniem parcjalnym tlenu ( $\rho=0,584$ ;  $p<0,05$ ), a podczas zaostrzenia nadmiar zasad z FC% ( $\rho=-0,691$ ;  $p<0,05$ ). Stężenie żelaza we krwi było istotnie skorelowane z MEF 50% ( $\rho=0,578$ ;  $p<0,05$ ) u osób w stanie stabilnym, a w zaostrzeniu z FVC% ( $\rho=0,532$ ;  $p<0,05$ ).

### **Wnioski:**

1. Jakość życia związana ze zdrowiem w badanej grupie osób z mukowiscydozą była różnicowana. Najmłodszy pacjenci charakteryzowali się lepszą jakością życia, szczególnie w zakresie funkcjonowania fizycznego.
2. Pacjenci w stanie zaostrzenia choroby podstawowej mieli istotną statystycznie niższą jakość życia niż ci w stanie stabilnym w większości ocenianych domen.
3. Większość pacjentów nie doświadczała epizodów depresyjnych, a te które się pojawiały były najczęściej łagodne lub umiarkowane.

4. Większość pacjentów nie doświadczała pogorszenia stanu swojego zdrowia psychicznego. Przypadki stwierdzonego pogorszenia stanu psychicznego były w większości łagodne lub umiarkowane.
5. Pandemia COVID-19 nie zwiększyła w sposób istotny statystycznie występowania epizodów depresyjnych u osób z mukowiscydozą, przy czym w istotny statystycznie sposób za zmniejszyła częstość pogorszeń stanu psychicznego.
6. Badani z wysokim poziomem funkcjonowania fizycznego charakteryzowali się istotnym statystycznie lepszym funkcjonowaniem układu oddechowego, zwłaszcza w zakresie FEV1%. Ograniczenia związane z leczeniem, wygląd ciała oraz funkcjonowanie układu oddechowego również miały istotny statystycznie, pozytywny wpływ na wszystkie parametry spirometrii za wyjątkiem PEF%.
7. W zależności od stanu zdrowia badanych poszczególne parametry oznaczane z krwi miały różny wpływ na funkcjonowanie układu oddechowego. U pacjentów w stanie stabilnym liczba limfocytów, stężenie parcjalne tlenu, stopień wysycenia hemoglobiny tlenem oraz stężenie żelaza wraz ze swoimi wzrostami w sposób istotny statystycznie wpływały pozytywnie na większość parametrów spirometrii. U badanych w trakcie zaostrzeń liczba limfocytów, stężenie parcjalne tlenu, stopień wysycenia hemoglobiny tlenem oraz stężenie żelaza w istotny statystycznie sposób sprzyjała lepszemu funkcjonowaniu układu oddechowego.
8. Większość dorosłych pacjentów miała prawidłowe BMI, przy czym liczba osób z niedowagą była również wysoka. Nadwaga w badanej grupie występowała rzadko.
9. Pacjenci z niedowagą charakteryzowali się gorszym funkcjonowaniem układu oddechowego odzwierciedlonym w wynikach spirometrii w porównaniu z pozostałymi grupami. Osoby z niedowagą miały istotnie statystycznie niższe wyniki w zakresie między innymi VC%, FVC%, MEF% oraz MEF25% porównaniu do tych z grupy łączącej osoby z prawidłowym BMI oraz nadwagą.

**Słowa kluczowe:** mukowiscydoza, jakość życia związana ze zdrowiem, spirometria, stan odżywienia