

ΑΝΑΣΚΟΠΗΣΗ REVIEW

Ψυχοκοινωνικά χαρακτηριστικά σε παιδιά με κυστική ίνωση και στρατηγικές αντιμετώπισης

Η κυστική ίνωση αποτελεί την πλέον συχνή γενετικά μεταβιβαζόμενη καταληκτική νόσο της καυκάσιας φυλής. Η κλινική εικόνα της παρουσιάζει έντονη μεταβλητότητα και η νόσος μπορεί να εμφανιστεί από τη νεογνική ηλικία μέχρι και αρκετά έτη αργότερα. Τα απρόοπτα συμβάματα που πιθανόν να προκύψουν από τη νόσο, καθώς και η θεραπεία της, μπορεί να επιβαρύνουν συναισθηματικά και σωματικά τον νοσούντα και τους γονείς-φροντιστές του, με αποτέλεσμα την εμφάνιση μιας πληθώρας ψυχοκοινωνικών χαρακτηριστικών. Μια χρόνια νόσος, όπως η κυστική ίνωση, μπορεί να διαταράξει τη ζωή ενός πάσχοντος παιδιού και της οικογένειάς του. Τα παιδιά, για να αποφύγουν την πρόκληση βλάβης από τους διάφορους στρεσογόνους παράγοντες, υιοθετούν συμπεριφορές, σκέψεις και συναισθήματα άλλοτε θετικά και άλλοτε αρνητικά, ως τρόπους αντιμετώπισης που χρησιμεύουν στην πρόληψη, στην αποφυγή ή στον έλεγχο της συναισθηματικής δυσφορίας. Αντίστοιχος ψυχοκοινωνικός αντίκτυπος παρατηρείται και στα υπόλοιπα μέλη της οικογένειας. Σκοπός της παρούσας μελέτης είναι η παράθεση των διαφόρων ψυχοκοινωνικών χαρακτηριστικών που προκύπτουν από την ινοκυστική νόσο, καθώς και οι στρατηγικές αντιμετώπισης από το πάσχον παιδί και την οικογένειά του, με βάση την ηλικιακή ομάδα του παιδιού, καθώς μεγαλώνει και αναπτύσσεται καθ' όλη τη διάρκεια της πορείας της νόσου.

1. ΕΙΣΑΓΩΓΗ

1.1. Κυστική ίνωση

Η κυστική ίνωση αποτελεί την πλέον συχνή γενετικά μεταβιβαζόμενη καταληκτική νόσο της καυκάσιας φυλής. Κληρονομείται με αυτοσωματικό υπολειπόμενο τρόπο, με συχνότητα εμφάνισης 1:2.000–2.500 άτομα και συχνότητα φορέων περί το 5%, με ισότιμη κατανομή στα δύο φύλα. Στην Ελλάδα, απαντάται με συχνότητα 1:35.000 γεννήσεις, ενώ παγκοσμίως νοσούν περίπου 70.000–100.000 άτομα.^{1–3}

Προκαλείται από ένα έλλειμμα στο γονίδιο του ρυθμιστή της διαμεμβρανικής αγωγιμότητας της κυστικής ίνωσης (CFTR), στο μακρύ σκέλος του χρωμοσώματος 7, που οδηγεί σε απουσία φυσιολογικής CFTR πρωτεΐνης, ενός cAMP ενεργοποιούμενου καναλιού χλωρίου στην εξωτερική επιφάνεια των επιθηλιακών κυττάρων. Έτσι, η απουσία της CFTR πρωτεΐνης έχει ως αποτέλεσμα την προσβολή των επιθηλιακών κυττάρων των εξωκρινών αδένων αρκετών οργάνων και κυρίως των πνευμόνων, της γαστρεντερικής οδού, του ήπατος και του παγκρέατος.^{1–5}

Η κλινική εικόνα της κυστικής ίνωσης παρουσιάζει έντονη μεταβλητότητα και η νόσος μπορεί να εκδηλωθεί από τη νεογνική ηλικία μέχρι και αρκετά έτη αργότερα. Τα συνηθέστερα συμπτώματα είναι ο χρόνιος βήχας, η χρόνια διάρροια και ο υποσιτισμός. Ωστόσο, ενδέχεται να εμφανιστεί μια ποικιλία συμπτωμάτων ανάλογα με τα όργανα ή τα συστήματα που μπορεί να προσβληθούν, καθώς και ανάλογα με την ηλικία. Αξίζει να σημειωθεί ότι η συμμετοχή του αναπνευστικού συστήματος σχετίζεται με υψηλότερη θνητότητα, με μοιραία έκβαση στο 90% των νοσούντων.^{3–5}

Οι επιπλοκές της κυστικής ίνωσης είναι πολλές και απρόβλεπτες. Από το αναπνευστικό σύστημα μπορεί να προκύψουν βρογχεκτασίες, χρόνιες λοιμώξεις, ρινικοί πολύποδες, αιμόπτυση, πνευμοθώρακας και αναπνευστική ανεπάρκεια. Η προσβολή του γαστρεντερικού ενδέχεται να οδηγήσει σε διατροφικά ελλείμματα, διαβήτη, απόφραξη χοληδόχου πόρου, εντερική πρόπτωση και εγκολεασμό. Τέλος, μπορεί να προκληθούν οστεοπόρωση, ηλεκτρολυτικές διαταραχές και αζωοσπερμία στους άνδρες.⁶

ΑΡΧΕΙΑ ΕΛΛΗΝΙΚΗΣ ΙΑΤΡΙΚΗΣ 2022, 39(5):590–600
ARCHIVES OF HELLENIC MEDICINE 2022, 39(5):590–600

Γ. Κατσάρας,^{1,2}
Π. Σαμαρτζή¹

¹Παιδιατρική Κλινική, Γενικό Νοσοκομείο Πέλλας – Νοσοκομειακή Μονάδα Έδεσσας, Έδεσσα
²Β' Μονάδα Εντατικής Νοσηλείας Νεογνών, Γενικό Νοσοκομείο Θεσσαλονίκης «Παπαγεωργίου», Αριστοτέλειο Πανεπιστήμιο Θεσσαλονίκης, Θεσσαλονίκη

Psychosocial characteristics
of children with cystic fibrosis,
and their coping strategies

Abstract at the end of the article

Λέξεις ευρητηρίου

Κυστική ίνωση
Στρατηγικές αντιμετώπισης
Χρόνια νόσος
Ψυχοκοινωνικά χαρακτηριστικά

Υποβλήθηκε 4.9.2021
Εγκρίθηκε 2.10.2021

Τα τελευταία έτη γίνεται προσπάθεια θέσπισης οδηγιών για νεογνικό ανιχνευτικό έλεγχο, κάτι το οποίο εφαρμόζεται σε συγκεκριμένα κέντρα. Τέλος, υπάρχει η δυνατότητα προγεννητικής και προεμφυτευτικής διάγνωσης, καθώς έχουν αναγνωριστεί σχεδόν 2.000 μεταλλάξεις του υπεύθυνου γονιδίου.^{1,2,7}

Όσον αφορά στη θεραπευτική αντιμετώπιση της κυστικής ίνωσης, υπάρχει θεραπεία ανάλογη με τη μετάλλαξη. Στα γενικά μέτρα αντιμετώπισης περιλαμβάνονται η φυσικοθεραπεία και τα συμπληρώματα διατροφής, η επανυδάτωση της επιφάνειας της αναπνευστικής οδού, τα βλεννολυτικά φάρμακα, οι αντιφλεγμονώδεις παράγοντες και τα αντιβιοτικά. Τέλος, σε ασθενείς με αναπνευστική ανεπάρκεια τελικού σταδίου μπορεί να επιχειρηθεί μεταμόσχευση πνευμόνων.^{1,2,8,9}

Μελέτες έχουν δείξει ότι η κυστική ίνωση, τα απρόοπτα συμβάματα που μπορεί να προκύψουν από αυτή, καθώς και η θεραπεία της, μπορεί να επιβαρύνουν συναισθηματικά και σωματικά τον νοσούντα και τους γονείς-φροντιστές του, με αποτέλεσμα την εμφάνιση μιας πληθώρας ψυχοκοινωνικών χαρακτηριστικών.^{10,11}

Η επίγνωση των στρατηγικών αντιμετώπισης που αφορούν στη συμπεριφορά, στις σκέψεις και στα συναισθήματα των πασχόντων από ένα χρόνιο νόσημα παιδιών, καθώς και οι αυξημένες απαιτήσεις από τους γονείς-φροντιστές λόγω της απαραίτητης φροντίδας στο σπίτι, αποτέλεσαν το εναρκτήριο σημείο της παρούσας μελέτης.¹⁰⁻¹³

Σκοπός της μελέτης ήταν η παράθεση των διαφόρων ψυχοκοινωνικών χαρακτηριστικών που προκύπτουν από την ινοκυστική νόσο, καθώς και οι στρατηγικές αντιμετώπισης από το πάσχον παιδί και την οικογένειά του. Για την εκπόνησή της χρησιμοποιήθηκαν οι βιβλιογραφικές βάσεις δεδομένων Scopus, PubMed, ResearchGate και Google Scholar, καθώς και το Εθνικό Αρχείο Διδακτορικών Διατριβών, όπως και ορισμένα συγγράμματα αναφοράς στον τομέα της Παιδιατρικής και της ψυχικής υγείας του πάσχοντος παιδιού.

1.2. Stress χρόνιας νόσου και στρατηγικές αντιμετώπισης

Μια χρόνια νόσος μπορεί να διαταράξει τη ζωή ενός πάσχοντος παιδιού.¹² Σε σύγκριση με τους ενήλικες, στην παιδική ηλικία είναι λιγότερο συχνή και παρουσιάζει μεγάλη ετερογένεια.¹³ Τα παιδιά είναι ευάλωτα λόγω της ασθένειάς τους και της περιορισμένης κατανόησής της, της έλλειψης ελέγχου πάνω σε αυτή, της άγνοιας του τι συμβαίνει και του τι πρόκειται να τους συμβεί.¹⁴ Λαμβάνοντας υπ' όψιν τις έντονες σωματικές και ψυχολογικές προκλήσεις μιας

χρόνιας ασθένειας, είναι λογικό να υποθέσουμε ότι τα παιδιά και οι έφηβοι με κυστική ίνωση βιώνουν αυξημένα επίπεδα stress.¹⁵

Το stress που προκαλείται από μια χρόνια νόσο είναι διπλάσιο στα παιδιά με νόσο καλής πρόγνωσης και τριπλάσιο στα παιδιά τα οποία είχαν νοσηλευτεί για κάποιο παροδικό πρόβλημα υγείας.¹⁶

Τα παιδιά, για να αποφύγουν την πρόκληση βλάβης από τους διάφορους στρεσογόνους παράγοντες, υιοθετούν συμπεριφορές, σκέψεις και συναισθήματα ως τρόπους αντιμετώπισης που χρησιμεύουν στην πρόληψη, στην αποφυγή ή στον έλεγχο της συναισθηματικής δυσφορίας.^{10,17-19} Πηγές stress μπορεί να αποτελέσουν η αλλοίωση της φυσικής εμφάνισης, η έλλειψη κοινωνικών σχέσεων και οι συγκρούσεις με τους γονείς και τα αδέρφια. Επί πλέον, οι προκλήσεις από τη θεραπευτική αντιμετώπιση επηρεάζουν συχνά πτυχές της καθημερινής ζωής, περιλαμβανομένου του χρόνου αναψυχής, των ενδοοικογενειακών σχέσεων και των σχέσεων με τους συνομηλίκους.²⁰⁻²²

Μεγάλο μέρος της έρευνας δεν έχει επικεντρωθεί σε συγκεκριμένους τρόπους ή στρατηγικές αντιμετώπισης μιας συγκεκριμένης χρόνιας πάθησης, αλλά στη γενική διάθεση ή στον τύπο της αντιμετώπισης του ατόμου. Διάφοροι τύποι αντιμετώπισης έχουν περιγραφεί, αλλά σε γενικές γραμμές όλοι ταξινομούνται σε δύο κατηγορίες: έναν αποφυγής-παθητικό τρόπο αντιμετώπισης στο ένα άκρο και έναν ενεργητικό-αισιόδοξο τρόπο αντιμετώπισης στο άλλο άκρο.^{19,23} Ο ενεργητικός τείνει να θεωρείται θετικός τρόπος αντιμετώπισης, ενώ η άρνηση και η αποφυγή αρνητικός τρόπος, ο οποίος μάλιστα συσχετίζεται με μη συμμόρφωση του πάσχοντος παιδιού.²⁴

Ενεργητικοί/θετικοί τρόποι αντιμετώπισης θεωρούνται η συμμόρφωση/εμπιστοσύνη στη θεραπεία, η αυτοενηθάρρυνση, η εστίαση στο πρόβλημα, η γνωστική αναδόμηση, η αναζήτηση πληροφοριών και η αναζήτηση κοινωνικής υποστήριξης. Ως παθητικοί/αρνητικοί τρόποι αντιμετώπισης θεωρούνται η απόγνωση/κατάθλιψη, η προσπάθεια ελέγχου των συναισθημάτων και η αποφυγή των κοινωνικών σχέσεων, η εστίαση στα συναισθήματα, η αποφυγή/άρνηση, ο τρόπος σκέψης με βάση την επιθυμία (π.χ. «μακάρι εκθαύματος να γίνω καλά!») και η ενοχή.²⁵

2. ΟΙ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ ΤΗΣ ΚΥΣΤΙΚΗΣ ΙΝΩΣΗΣ ΣΤΑ ΠΑΙΔΙΑ

2.1. Περιγεννητική περίοδος

Η περιγεννητική περίοδος είναι πολύ σημαντική στη ζωή του παιδιού αλλά και των γονέων. Την περίοδο αυτή κτίζεται

ο συναισθηματικός δεσμός μεταξύ τους, πρωταρχικό βήμα στην ψυχοκοινωνική ανάπτυξη του παιδιού. Η διαδικασία του δεσίματος επιδρά στη συμπεριφορά τόσο των παιδιών όσο και των γονέων. Από την επιτυχία της εξαρτάται σε μεγάλο βαθμό η μετέπειτα εξέλιξη του παιδιού τόσο στον συναισθηματικό τομέα και σε αυτόν της συμπεριφοράς και των κοινωνικών σχέσεων, όσο και στην ικανότητα επιτυχούς αντιμετώπισης στρεσογόνων καταστάσεων.²⁶

Η διάγνωση της κυστικής ίνωσης μπορεί να γίνει κατά τον νεογνικό ανιχνευτικό έλεγχο και επομένως συμπίπτει με την περιγεννητική περίοδο. Παρ' ότι ο έλεγχος αυτός αποσκοπεί στη μείωση της νοσηρότητας και της θνητότητας, η διάγνωση της νόσου είναι τραυματική, ειδικά όταν αφορά σε ένα κατά τα άλλα υγιές βρέφος. Οι γονείς πιθανόν να εκδηλώσουν δυσπιστία για τη διάγνωση, που μπορεί να διαρκέσει πολύ περισσότερο από τις πρώτες εβδομάδες ζωής του βρέφους.⁷

Η διάγνωση μιας νόσου κατά τον νεογνικό ανιχνευτικό έλεγχο επηρεάζει την αίσθηση της ικανότητας των γονέων για τη φροντίδα του νεογέννητού τους και την αίσθηση για το ποιο είναι το παιδί. Η διάγνωση στο εν λόγω στάδιο τοποθετεί τη νόσο και όχι τη διαδικασία του δεσίματος των γονέων με το νέο μέλος σε κεντρικό επίπεδο κατά τους πρώτους μήνες ζωής του βρέφους, ενώ τα κύρια συναισθήματα που επικρατούν στους γονείς είναι η ενοχή και η σύγχυση.²⁷

Η διάγνωση ενός χρόνιου ή και σοβαρού νοσήματος αποτελεί βαρύ ναρκισσιστικό πλήγμα για τους γονείς. Οι αντιδράσεις των τελευταίων ποικίλλουν κατά την περίοδο της διάγνωσης και συχνά περιλαμβάνουν shock και άρνηση, θυμό, ενοχές, άγχος και απόγνωση. Όταν η χρόνια νόσος είναι συγγενής ή κληρονομική, βιώνουν αυξημένες ενοχές επειδή έφεραν στον κόσμο ένα άρρωστο παιδί. Όταν η νόσος απειλεί τη ζωή του παιδιού, διαπιστώνουν σύντομα ότι δεν υπάρχει καμιά διαβεβαίωση σχετικά με την έκβαση της νόσου. Η γονεϊκή τους ταυτότητα απειλείται, γιατί δεν ήταν «ικανοί» να φέρουν στον κόσμο ένα υγιές παιδί ή να το προστατεύσουν. Παράλληλα, απειλείται η φιλοσοφία τους για τη ζωή, οι αξίες, τα όνειρα, οι ελπίδες και οι προσδοκίες τους.²⁸

Σύμφωνα με μελέτες, οι γονείς παιδιών με κυστική ίνωση εμφανίζουν αυξημένα ποσοστά κατάθλιψης σε αυτό το στάδιο σε σύγκριση με γονείς υγιών παιδιών.²⁹ Ωστόσο, δεν φαίνεται να έχουν μεγαλύτερα ποσοστά ανεπιτυχούς δεσίματος σε σχέση με οικογένειες όπου η διάγνωση τέθηκε μετά την περιγεννητική περίοδο.^{30,31} Στην περίπτωση όμως που η διάγνωση της νόσου εμποδίζει την επιτυχή έκβαση του δεσίματος, το γεγονός αυτό έχει αρνητική επίδραση στην υγεία των παιδιών, τα οποία παρουσιάζουν σαφώς

χαμηλότερη θερμοδική πρόσληψη και χαμηλότερο δείκτη μάζας σώματος.³¹ Είναι προφανές ότι τη συγκεκριμένη περίοδο οι στρατηγικές αντιμετώπισης που χρησιμοποιούν τα βρέφη/νήπια είναι υποτυπώδεις. Μια μελέτη παρατήρησης που αφορούσε σε νήπια ηλικίας 12–24 μηνών με κυστική ίνωση έναντι υγιών συνομηλίκων έδειξε ότι τα πάσχοντα νήπια ήταν περισσότερο ανήσυχα και έδειχναν μικρότερη ανταπόκριση στη συμπεριφορά των γονέων τους.³² Παράλληλα, η σωστή καθοδήγηση των γονέων στη διάρκεια της περιόδου αυτής, καθώς και διάφορες παρεμβάσεις, μπορούν να βελτιώσουν την ποιότητα ζωής των συγκεκριμένων βρεφών/νηπίων. Για παράδειγμα, η χρήση μουσικής κατά τη διάρκεια της φυσικοθεραπείας καθιστά τη διαδικασία περισσότερο διασκεδαστική τόσο για τα βρέφη/νήπια όσο και για τους γονείς.³³

2.2. Προσχολική ηλικία

Την περίοδο αυτή οι αναπτυξιακές αλλαγές που συντελούνται αφορούν στην απόκτηση περισσότερων γλωσσικών ικανοτήτων, στην ανάπτυξη της ικανότητας προσδιορισμού της αιτιότητας και στη συνειδητοποίηση της ικανότητας ελέγχου του περιβάλλοντος. Η ανάπτυξη των γλωσσικών ικανοτήτων βοηθά το παιδί να επεξεργαστεί και να εκφράσει με πλέον πρόσφορο τρόπο την εμπειρία με τη νόσο του, έτσι ώστε οι γονείς αλλά και οι λειτουργοί της υγείας να είναι σε θέση να κατανοήσουν καλύτερα τόσο τις σωματικές όσο και τις ψυχολογικές του ανάγκες. Παρ' όλο που παλαιότερες μελέτες υποστήριξαν ότι το πάσχον παιδί στην ηλικία αυτή αποδίδει τη νόσο του σε μαγικά και υπερφυσικά φαινόμενα, υπάρχουν νέα στοιχεία που δείχνουν ότι τα παιδιά μπορεί να έχουν μια επιστημονική θεώρηση της νόσου τους.³⁴

Σε μια μελέτη όπου διερευνήθηκε η γνώση παιδιών ηλικίας 4–6 ετών σχετικά με τη νόσο τους, βρέθηκε ότι περισσότερα από τα μισά γνώριζαν ότι είχαν γεννηθεί με τη συγκεκριμένη ασθένεια και μόνο 1 στα 17 παιδιά θεωρούσε ότι η νόσος του ήταν ένα είδος τιμωρίας. Εν τούτοις, λίγα γνώριζαν τον λόγο λήψης των εκάστοτε θεραπευτικών αγωγών.³⁵ Η αλληλεπίδραση των κανόνων συμπεριφοράς και των ορίων τα οποία μαθαίνουν τα παιδιά στην ηλικία αυτή, καθώς και των καθημερινών θεραπειών που είναι υποχρεωμένα να ακολουθούν, είναι σημαντική. Ακόμη και σε παιδιά με ήπια νόσο το βάρος της θεραπείας –διαιτητικοί στόχοι, συμπληρώματα ενζύμων, φυσικοθεραπεία– είναι τεράστιο, με επιπτώσεις πολλές φορές στον ψυχισμό παιδιών και γονέων και στη γενικότερη λειτουργία της οικογένειας. Παρά το γεγονός ότι δεν έχουν καταγραφεί αξιοσημείωτες διαφορές στην ψυχική υγεία παιδιών με κυστική ίνωση και υγιών παιδιών, περίπου τα μισά παιδιά με τη νόσο βρέθηκε

να έχουν προβλήματα ύπνου ή και διαταραχές της συμπεριφοράς στη διατροφή/γεύματα, ενώ 40% είχαν πλημμελή συμμόρφωση στη φυσικοθεραπεία.^{36,37}

Από τις διαταραχές του ύπνου, χαρακτηριστικότερη είναι η αύπνια/άρνηση-δυσκολία ύπνου κατά την προκαθορισμένη ώρα και ακολουθεί ο πτωχός σε ποιότητα ύπνος.^{38,39} Ο πτωχός σε ποιότητα ύπνος έχει προταθεί ότι συσχετίζεται με κλινικές ή υποκλινικές διαταραχές της διάθεσης ή αγχώδεις διαταραχές, καθώς και με προβλήματα συμπεριφοράς. Επί πλέον, προδιαθέτει σε διαταραχές ύπνου και ψυχιατρικές διαταραχές αργότερα στη ζωή.³⁸

Ως προβλήματα συμπεριφοράς στη διατροφή/γεύματα ορίζονται οι συμπεριφορές που έχουν ως αποτέλεσμα την ανεπαρκή πρόσληψη βάρους, σημαντικά θρεπτικά ελλείμματα, καθώς και τον εσκεμμένο εκνευρισμό των γονέων, και περιλαμβάνουν την άρνηση σίτισης, την επιλεκτική σίτιση και τη διασπαστική συμπεριφορά την ώρα του γεύματος, όπως το φτύσιμο φαγητού, το να πηγαινοέρχεται το παιδί στο τραπέζι, να παίζει με το φαγητό, να κάνει θορύβους, να κτυπά, να φωνάζει κ.λπ.^{19,37}

Η ανάπτυξη σωστών διατροφικών συνηθειών είναι πολύ σημαντική για τα παιδιά με κυστική ίνωση, καθώς διατρέχουν αυξημένο κίνδυνο καθυστέρησης της ανάπτυξης λόγω της χρόνιας φλεγμονής των πνευμόνων και του συνδρόμου δυσαπορρόφησης. Σύμφωνα με τις διεθνείς οδηγίες, ενδείκνυται η λήψη του 110–120% των ημερήσιων συνιστώμενων θερμίδων για τα αντίστοιχης ηλικίας υγιή παιδιά. Ωστόσο, μόνο το ¼ των παιδιών προσχολικής ηλικίας με κυστική ίνωση προσεγγίζουν τον εν λόγω στόχο.^{40–42}

Δεδομένης της σημασίας των σωστών διατροφικών συνηθειών, κρίνονται απαραίτητες οι πρώιμες παρεμβάσεις για την αποφυγή αρνητικών συμπεριφορών. Η συμπεριφορική θεραπεία συνιστά την καλύτερη προσέγγιση γι' αυτή την ηλικιακή ομάδα. Η συγκεκριμένη θεραπεία περιλαμβάνει την εφαρμογή δίαιτας αρεστής στα παιδιά και την αποφυγή μη αρεστών τροφών, τη θέσπιση χρονικών ορίων στο κάθε γεύμα, την καθιέρωση εβδομαδιαίων στόχων και την επιβράβευση της επίτευξης των εν λόγω στόχων. Με αυτές τις τεχνικές, σε μια μελέτη παρέμβασης πέτυχαν αύξηση των προσλαμβανόμενων θερμίδων στην ομάδα παρέμβασης, η οποία διατηρήθηκε έως και 12 μήνες μετά.⁴³

Αξίζει να σημειωθεί ότι τα παιδιά με υψηλότερα επίπεδα γνωστικής ικανότητας φαίνεται ότι είναι λιγότερο πιθανό να αναπτύξουν σοβαρά προβλήματα συμπεριφοράς.¹³ Είναι ενδεικτικό να πληροφορούνται οι ασθενείς για τη νόσο τους, ώστε να κατανοήσουν την ασθένειά τους και τη συσχέτισή της με τις καθημερινές θεραπείες που είναι υποχρεωμένοι να λαμβάνουν. Πρώιμη παρέμβαση

αντιμετώπισης του πόνου και του άγχους με μη φαρμακευτικούς τρόπους, όπως τη μέθοδο της διάσπασης της προσοχής κατά τη διάρκεια επίπονων επεμβάσεων, είναι επίσης καταλυτικής σημασίας για τη μεγιστοποίηση της προσαρμογής των πασχόντων παιδιών.⁴⁴

2.3. Σχολική ηλικία

Η γνώση την περίοδο αυτή είναι μια συνεχώς εξελισσόμενη διαδικασία που περνά μέσα από τις αισθήσεις, τη διαίσθηση, αλλά κυρίως μέσα από τη λογική. Οι αναπτυσσόμενες γνωσιακές και γλωσσολογικές ικανότητες των παιδιών επιτρέπουν την καλύτερη έκφραση των συναισθημάτων, των πεποιθήσεων και των προσδοκιών τους σε σχέση με την ασθένειά τους. Είναι ζωτικής σημασίας να ενθαρρύνεται στα παιδιά αυτά το αίσθημα ελέγχου της νόσου τους, έτσι ώστε να αναπτύξουν ικανότητες αυτοεξυπηρέτησης που θα τα συνοδεύουν στη διάρκεια της ζωής τους. Δυστυχώς, η δυνατότητα αυτή δεν τους παρέχεται πάντα. Τα περισσότερα παιδιά σχολικής ηλικίας αισθάνονται ότι δεν τους δίνεται η απαραίτητη προσοχή από τους λειτουργούς υγείας ή τους φροντιστές τους, με αποτέλεσμα μια πληθώρα σκέψεων και συναισθημάτων.⁴⁵

Τα παιδιά με χρόνια νόσημα μπορούν να ταξινομηθούν σε τέσσερις κατηγορίες ανάλογα με τις σκέψεις που κάνουν και τα συναισθήματα που νιώθουν για την πάθησή τους. Υπάρχουν παιδιά που έχουν δεχθεί το νόσημά τους, θεωρώντας ότι το έχουν συνηθίσει και μπορούν να το αντιμετωπίσουν. Υπάρχουν παιδιά που προσπαθούν να αποφύγουν κάθε σκέψη η οποία σχετίζεται με το νόσημά τους, αλλά και εκείνα που αποστασιοποιούνται από αυτό θεωρώντας ότι δεν είναι και κάτι τόσο σημαντικό. Υπάρχουν παιδιά που σκέπτονται άσχημα πράγματα και είναι πολύ θυμωμένα, αλλά και εκείνα τα οποία κάνουν σκέψεις ελπίδας να θεραπευτούν. Τέλος, υπάρχουν παιδιά τα οποία κάνουν σκέψεις γνωστικές-παρηγορητικές, όπως το ότι θα τους σώσει ο Θεός ή ότι υπάρχουν και χειρότερα.¹⁹

Η πλέον σημαντική παράμετρος της ψυχοκοινωνικής ανάπτυξης των παιδιών της ηλικίας αυτής είναι οι σχέσεις με τους συνομηλικούς τους. Η ταυτότητα των παιδιών και η έννοια του «ανήκειν» αναπτύσσεται μέσω της διαδικασίας σύγκρισης με τους συνομηλικούς.⁴⁶ Τα παιδιά σχολικής ηλικίας με κυστική ίνωση εκφράζουν μεγάλη ανησυχία για το γεγονός ότι είναι διαφορετικά από τα άλλα παιδιά, ενώ αρνητικές αντιδράσεις από τους συνομηλικούς τους όπως πειράγματα, ή και θετικές αντιδράσεις όπως υπερπροστατευτικότητα, αναφέρονται ως ένα από τα πλέον στρεσογόνα γεγονότα της εν λόγω περιόδου.⁴⁷ Έτσι, τα παιδιά υιοθετούν συμπεριφορές υποβάθμισης της έμφασης που δίνεται στην

ασθένειά τους, προσπαθώντας να αποκρύψουν τις πλέον ορατές πλευρές της.^{46,47}

Οι σκέψεις και τα συναισθήματα των παιδιών με κυστική ίνωση που υποβάλλονται σε φυσικοθεραπείες θώρακα έχουν αποτυπωθεί επαρκώς. Τα παιδιά όλων των ηλικιών αναφέρουν μια αίσθηση ανισότητας και αδικίας, λόγω του τρόπου με τον οποίο η φυσικοθεραπεία περιορίζει τη ζωή τους σε σύγκριση με τους συνομηλίκους τους. Το αίσθημα ντροπής που μπορεί να αισθάνονται αυξάνεται ή μειώνεται ανάλογα με τη στάση της οικογένειας και την αντίδραση των εκπαιδευτικών, των φίλων και των συμμαθητών τους. Οι γονείς των μικρότερων παιδιών που υποβλήθηκαν σε φυσικοθεραπεία παραπονούνται ότι τα παιδιά τους δεν είναι σε θέση να διανυκτερεύσουν με φίλους ή να συμμετέχουν σε σχολικές εκδρομές, επειδή χρειάζονται γονική βοήθεια για τη διενέργεια της φυσικοθεραπείας. Τα μεγαλύτερα παιδιά με περισσότερο σοβαρά συμπτώματα, τα οποία είναι ανεξάρτητα όσον αφορά στην εκτέλεση της φυσικοθεραπείας, αισθάνονται επίσης ότι αποτελεί «ταλαιπωρία» η παραμονή τους μακριά από το σπίτι λόγω του όγκου των φαρμάκων και του απαιτούμενου εξοπλισμού και επειδή νιώθουν συναισθηματικά άβολα να κάνουν φυσικοθεραπεία μακριά από το σπίτι. Κύρια έγνοια όλων των παιδιών είναι να μη διαφέρουν από τους συνομηλίκους τους. Το αίσθημα της ανίας λόγω της επαναληψιμότητας και της διάρκειας των φυσικοθεραπειών είναι εμφανές.^{28,48}

Όσον αφορά στην ψυχική υγεία των παιδιών σχολικής ηλικίας, τα ποσοστά των ψυχικών διαταραχών κυμαίνονται από 2–9% έως και 33% σε πλέον πρόσφατες μελέτες.⁴⁹ Πτωχότερη προσαρμογή σε αυτή την ηλικιακή ομάδα έχει συσχετιστεί με υψηλότερα επίπεδα άγχους, χαμηλότερη αυτο-αποτελεσματικότητα και μικρότερο έλεγχο όσον αφορά στη νόσο.⁵⁰ Συμπεριφορικές παρεμβάσεις συνιστούν τη θεραπεία πρώτης γραμμής για την αντιμετώπιση του άγχους και της κατάθλιψης σε παιδιά σχολικής ηλικίας.^{51,52}

Ένα άλλο βασικό πρόβλημα στη συγκεκριμένη ηλικιακή ομάδα αποτελεί η μη συμμόρφωση στη θεραπεία.^{9,17,18} Η συμμόρφωση στη φυσικοθεραπεία θώρακα είναι γνωστό ότι είναι προβληματική. Ένας μεγάλος αριθμός μελετών δείχνει ότι ένα σημαντικό ποσοστό των παιδιών και των γονέων χάνουν συνεδρίες ημέρα με την ημέρα και συχνά χάνουν αρκετές ημέρες φυσικοθεραπείας. Μόνο το 50% των γονέων ή και των παιδιών τηρούν πλήρως το πρόγραμμα των αναπνευστικών φυσικοθεραπειών. Το ποσοστό αυτό μειώνεται καθώς τα παιδιά μεγαλώνουν.⁴⁸ Επίσης, η συμμόρφωση τόσο στη λήψη ενζύμων όσο και στη λήψη εισπνεόμενων φαρμάκων δεν υπερβαίνει το 50%.⁵³ Και στην περίπτωση αυτή η συμπεριφορική παρέμβαση έχει καλά αποτελέσματα.⁴³

Επί πλέον, η ποιότητα ζωής του πάσχοντος παιδιού αναγνωρίζεται ολοένα και περισσότερο ως μια σημαντική θεραπευτική θεώρηση και προς μέτρηση μεταβλητή.⁵⁴ Εστιάζει στην υποκειμενική αξιολόγηση του ατόμου αναφορικά με την καθημερινή του λειτουργία και την ψυχολογική του κατάσταση. Αποτελεί ασθενο- και όχι ιατρο-κεντρική μεταβλητή. Για μια καλή ποιότητα ζωής, παράγοντες όπως η κοινωνική λειτουργία, οι σχέσεις με τους συνομηλίκους και η συναισθηματική κατάσταση θεωρούνται παράλληλα μέτρα της φυσικής του κατάστασης.⁵⁵

Σε μια μελέτη, με τη χρήση της κλίμακας για την ποιότητα ευημερίας (Quality of Well-being Scale, QWB) παιδιών με κυστική ίνωση, φάνηκε ότι η ποιότητα ζωής μειώνεται καθώς οι λοιμώξεις του αναπνευστικού συστήματος και τα συγχρηγούμενα φάρμακα αυξάνονται.⁵⁶ Σε μια άλλη μελέτη, χρησιμοποιώντας την ίδια κλίμακα, αναλογικά υψηλότερες βαθμολογίες σημειώθηκαν σε ασθενείς με κυστική ίνωση που είχαν καλύτερη αναπνευστική λειτουργία και καλύτερη ανοχή στην άσκηση. Το εύρημα αυτό θα μπορούσε να προτείνει συσχέτιση της σωματικής λειτουργίας με την ποιότητα ζωής.⁵⁷ Ωστόσο, η QWB έχει χαμηλή ευαισθησία και συσχετίζεται περισσότερο με τη θεραπεία απ'ό,τι με την ποιότητα ζωής αυτή καθ'εαυτή. Έχει ασκηθεί αρκετή κριτική στο κατά πόσο η QWB εξετάζει τις πολυδιάστατες πτυχές της ποιότητας ζωής ή κυρίως τα σωματικά συμπτώματα σε σχέση με τη νόσο.^{57,58}

2.4. Εφηβεία

Η εφηβεία είναι μια περίοδος γρήγορων κοινωνικών και ψυχολογικών αλλαγών. Ο χρόνος συναναστροφής με τους συνομηλίκους αυξάνει αισθητά σε σχέση με τον χρόνο που περνούν με την οικογένεια.⁴⁶ Κυρίαρχη είναι η ανάγκη των εφήβων να αποκτήσουν μεγαλύτερη αυτονομία και να ανεξαρτητοποιηθούν από τους γονείς τους, με τους οποίους δεν λείπουν οι συχνές συγκρούσεις.⁵⁹ Η σκέψη γίνεται περισσότερο αφαιρετική και η εικόνα εαυτού συνεχίζει να διαμορφώνεται μέσω της δοκιμής διαφόρων ρόλων και συμπεριφορών, γεγονός που πιθανόν να έχει αρνητικές επιπτώσεις στην υγεία του εφήβου. Η έναρξη της ήβης και της σεξουαλικής ωρίμανσης καθιστούν περισσότερο πολύπλοκες τις κοινωνικές σχέσεις.⁵⁹

Η επιδείνωση της νόσου στην εν λόγω ηλικιακή ομάδα, με τον βήχα και το αίσθημα κόπωσης, καθώς και τις συχνές κατ'οίκον και νοσοκομειακές νοσηλείες, έχει ως αποτέλεσμα την απομόνωση του εφήβου από τους συνομηλίκους του, την εξάρτησή του από την οικογένεια και την πεποίθηση ότι το μέλλον είναι πολύ σύντομο.⁶⁰

Μετά από διερεύνηση των αντιλήψεων των παιδιών

με καρκίνο σχετικά με τη νόσο τους, την πρόγνωση και τον εαυτό τους, έχουν περιγραφεί πέντε στάδια, μέσα από τα οποία το παιδί αποκτά γνώσεις που προοδευτικά το οδηγούν στη συνειδητοποίηση ότι η νόσος του είναι θανατηφόρα και ότι θα πεθάνει. Στο στάδιο της διάγνωσης συνειδητοποιεί ότι «αυτή» είναι μια σοβαρή νόσος. Στην περίοδο ύφεσης αποκτά γνώσεις σχετικά με τα ονόματα και τις ανεπιθύμητες ενέργειες των φαρμάκων. Στην πρώτη υποτροπή μαθαίνει τον σκοπό της θεραπείας και των διαφόρων διαδικασιών και επεμβάσεων. Στο στάδιο των αλλεπάλληλων υποτροπών αντιλαμβάνεται ότι η νόσος είναι μια σειρά από αλλεπάλληλες υποτροπές και υφέσεις. Τέλος, στην τελική φάση αντιλαμβάνεται ότι η νόσος είναι μια σειρά από αλλεπάλληλες υποτροπές και υφέσεις και καταλήγει στον θάνατο.⁶¹

Όταν το παιδί ή ο έφηβος εισέρχεται στο τελικό στάδιο της ζωής του, εκφράζει άμεσα, έμμεσα ή συμβολικά τη γνώση ή τη διαίσθησή του ότι πεθαίνει και αποχαιρετά τα αγαπημένα του πρόσωπα.^{62,63} Στην πραγματικότητα, γνωρίζει ότι δεν ξέρει τι είναι ο θάνατος, αλλά βιώνει ορισμένα συναισθήματα, φαντασιώσεις και πεποιθήσεις που εκδηλώνει μέσα στις ζωγραφιές, στο παιχνίδι και στην επικοινωνία με τους άλλους.²⁸

Όσον αφορά στις επικίνδυνες εφηβικές συμπεριφορές – κάπνισμα, χρήση αλκοόλ και μαριχουάνας – φαίνεται ότι οι ασθενείς με κυστική ίνωση είναι περισσότερο προσεκτικοί από τους φυσιολογικούς συνομηλίκους τους. Επιπρόσθετα, δεν φαίνεται να υπάρχει αυξημένη επίπτωση διατροφικών διαταραχών στους εφήβους με κυστική ίνωση σε σχέση με τον υγιή πληθυσμό.^{64,65}

Όσον αφορά στη σχολική επίδοση, η αύπνια και η κόπωση έχουν συσχετιστεί με τη χαμηλή σχολική επίδοση στους νέους της Φινλανδίας.³⁸ Ωστόσο, σε μια έρευνα το ίδιο έτος, όπου 40 έφηβοι με κυστική ίνωση ολοκλήρωσαν μια ομάδα από νευροψυχολογικές και ψυχοσωματικές μετρήσεις και αφού τα ακαδημαϊκά τους αποτελέσματα συσχετίστηκαν υποθετικά με την αυτοαποτελεσματικότητα, τη νόσο και τις στρατηγικές αντιμετώπισης εστιασμένες στο σχολικό περιβάλλον, τη συμπεριφορά στο σχολείο και την καταθλιπτική συνδρομή, βρέθηκε ότι τα γνωστικά και τα ακαδημαϊκά αποτελέσματα ήταν εντός των φυσιολογικών ορίων και ότι η αυτοαποτελεσματικότητα είχε την ισχυρότερη συσχέτιση με τα τυποποιημένα γνωστικά και ακαδημαϊκά μέτρα και τους βαθμούς του σχολείου. Ο αριθμός των απουσιών λόγω ασθένειας-θεραπειών συσχετίστηκε με χαμηλότερες βαθμολογίες. Συνεπώς, αν στο σχολείο υποστηρίζεται η αίσθηση της αυτοαποτελεσματικότητας και αναπληρώνονται οι χαμένες ώρες διδασκαλίας, μπορεί να εξαλειφθεί οποιοδήποτε πρόβλημα στη σχολική επίδοση και στις ακαδημαϊκές επιτυχίες.⁶⁶

Ορισμένα παιδιά εμφανίζουν εντυπωσιακή ωρίμανση εξ αιτίας των εμπειριών που βιώνουν και άλλα παρουσιάζουν εξαιρετικές ακαδημαϊκές επιδόσεις και επιτεύγματα, ενώ άλλα διοχετεύουν αλλού την ενεργητικότητά τους και διακρίνονται σε ορισμένους τομείς (καλλιτεχνικό, κοινωνικό, πνευματικό), μειώνοντας με αυτόν τον τρόπο τα αισθήματα μειονεξίας τα οποία ενδεχομένως βιώνουν λόγω της χρόνιας νόσου και των περιορισμών που αυτή τους επιβάλλει.^{67,68}

Όσον αφορά στη συμμόρφωση με τη θεραπεία, σε μια μελέτη που συμπεριέλαβε 34 ασθενείς με κυστική ίνωση διαπιστώθηκε μεγαλύτερη συμμόρφωση στη φαρμακευτική αγωγή για το πεπτικό (88,2%) και το αναπνευστικό (61,8%) σύστημα, σε σύγκριση με τις φυσικοθεραπείες (41,2%) και τα συμπληρώματα διατροφής (59%). Επί πλέον, το 26,4% των ασθενών με κυστική ίνωση θεωρούσε ότι τα φάρμακα για το αναπνευστικό σύστημα ή τα συμπληρώματα διατροφής επηρεάζουν ελάχιστα ή καθόλου την ποιότητα ζωής τους. Συγκρίνοντας τις ηλικιακές ομάδες, φάνηκε ότι οι έφηβοι συμμορφώνονταν περισσότερο με τις διάφορες θεραπείες, με επακόλουθο λιγότερο σοβαρή νόσο.⁹ Ο ενεργητικός τρόπος αντιμετώπισης, που εμφανίζουν οι έφηβοι σε μεγαλύτερο ποσοστό απ' ό,τι οι ενήλικες, έχει συσχετιστεί με υψηλότερα ποσοστά συμμόρφωσης στη θεραπεία.⁶⁹

Τέλος, στη διαδικασία της μη συμμόρφωσης σημαντικό ρόλο διαδραματίζουν και οι σχέσεις των εφήβων με τους γονείς, με τους οποίους συχνά συγκρούονται και διαφωνούν για το ποιος έχει την ευθύνη της χορήγησης των φαρμάκων.⁷⁰ Τα περισσότερα προβλήματα της επικοινωνίας οφείλονται στην τάση των εφήβων για αυτονομία και στην ανάγκη των γονέων να ελέγξουν το άγχος τους προστατεύοντας το «παιδί», η ζωή του οποίου απειλείται. Οι έφηβοι στους οποίους παρέχεται η δυνατότητα διατήρησης της αυτονομίας τους και άσκησης ελέγχου στα θέματα υγείας που αντιμετωπίζουν, συμμορφώνονται καλύτερα στη θεραπευτική αγωγή σε σύγκριση με λιγότερο αυτόνομους εφήβους.⁷¹

3. ΟΙ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ ΤΗΣ ΚΥΣΤΙΚΗΣ ΙΝΩΣΗΣ ΣΤΗΝ ΟΙΚΟΓΕΝΕΙΑ

Η ανατροφή ενός παιδιού με κυστική ίνωση συσχετίζεται με επιπρόσθετα βάρη για τον φροντιστή, τα παιδιά και τις οικογένειές τους, περιλαμβανομένων των προβλημάτων ψυχικής υγείας, της μείωσης της συνοχής της οικογένειας, των περισσότερων απαιτήσεων από τον φροντιστή και του διαθέσιμου χρόνου για την οικογένεια.^{21,72} Η διαχείριση της κυστικής ίνωσης θεωρείται ιδιαίτερα επαχθής, δεδομένου ότι ένα μεγάλο μέρος της καθημερινής διαχείρισης διενεργείται στο σπίτι από τον γονέα-φροντιστή. Οι φροντιστές

πρέπει να εξασφαλίσουν μια δίαιτα πλούσια σε λιπαρά και υψηλής θερμιδικής αξίας, χορήγηση παγκρεατικών ενζύμων με κάθε γεύμα και snack, συμπληρώματα βιταμινών, τακτική λήψη αντιβιοτικών (από του στόματος και συχνά εισπνεόμενων) και καθάρισμα των αεραγωγών με αναπνευστική φυσικοθεραπεία, μια χρονοβόρα θεραπεία με νεφρολοπιοητή, που επίσης απαιτείται συχνά.^{73,74} Επιπρόσθετα, για τα παιδιά είναι αναγκαία η τακτική ιατρική παρακολούθηση. Οι φροντιστές μπορεί να αντιμετωπίσουν προβλήματα σε οποιονδήποτε από τους εν λόγω παράγοντες, αλλά και επί πλέον προβλήματα συμπεριφοράς του παιδιού που δεν σχετίζονται άμεσα με την κυστική ίνωση.²¹

Οι κύριοι στρεσογόνοι παράγοντες των μητέρων με παιδιά που πάσχουν από κυστική ίνωση αποτελούν η αίσθηση ότι βρίσκονται στο κέντρο αναφορικά με τη λήψη αποφάσεων ειδικά σ' ό,τι αφορά στις γενετικές συνέπειες της κυστικής ίνωσης, το βάρος της ευθύνης της ανατροφής ενός παιδιού με χρόνια νόσο και τον συμβιβασμό με μια αλλαγή στην προσωπική τους ταυτότητα. Η πλέον συνήθης στρατηγική αντιμετώπισης είναι η αναζήτηση βοήθειας από τους άλλους. Η μελέτη έδειξε επίσης ότι η υποστήριξη του νοσηλευτικού προσωπικού στη δευτεροβάθμια φροντίδα υγείας ήταν πολύ βοηθητική για τους γονείς, ενώ η υποστήριξη που δέχθηκαν από την πρωτοβάθμια φροντίδα υγείας ήταν αρκετά περιορισμένη.⁷²

Η ενοχή και η συμπεριφορική απεμπλοκή είναι στρατηγικές αντιμετώπισης που συσχετίζονται με τη δυσπροσαρμοστικότητα του παιδιού και του γονέα. Η κοινωνική υποστήριξη προκαλεί μικρότερο γονεϊκό συναισθηματικό αντίκτυπο. Η δοτή ελπίδα και η απόγνωση έχουν αντίκτυπο στην ψυχική υγεία του παιδιού, στα άγχη του γονέα, καθώς και στη συναισθηματική κατάσταση του τελευταίου. Η ελπίδα συσχετίζεται με καλύτερη σωματική λειτουργία και ψυχική υγεία του παιδιού, λιγότερο άγχος, κατάθλιψη και γενικότερο συναισθηματικό αντίκτυπο, ενώ η απόγνωση έχει τα αντίθετα αποτελέσματα.²⁵

Ορισμένοι γονείς τροποποιούν την αντίληψη που έχουν για τον χρόνο προσπαθώντας να ελέγξουν και να εξουδετερώσουν «τον εχθρό». Το παρελθόν μοιάζει εξιδανικευμένο, αποκομμένο από το παρόν, ενώ το απειλητικό μέλλον απωθείται, καθώς αποφεύγουν να προγραμματίσουν και να θέσουν μακροπρόθεσμους στόχους. Όταν αυτό το «σταμάτημα» του χρόνου παρατείνεται, έχει αρνητικές επιπτώσεις στην προσαρμογή της οικογένειας.²⁸

Πολλές μελέτες έχουν δείξει ότι, όπως στα παιδιά έτσι και στους γονείς, ο παθητικός/αποφυγής τρόπος αντιμετώπισης μπορεί να οδηγήσει σε αύξηση του άγχους ή και της κατάθλιψης που βιώνουν οι τελευταίοι, ενώ το άγχος και η κατάθλιψη των γονέων παιδιών με κυστική ίνωση οι οποίοι

ακολουθούν ενεργητικό τρόπο αντιμετώπισης κυμαίνονται στα ίδια επίπεδα με αυτά του μέσου ενήλικα.^{21,25}

Αξίζει να σημειωθεί ότι ο αρνητικός τρόπος αντιμετώπισης των γονέων-φροντιστών επηρεάζει αρνητικά τις διαταραχές συμπεριφοράς των παιδιών, και μάλιστα μπορεί να τα οδηγήσει σε συμπτωματολογία άγχους και κατάθλιψης.^{17,19,48,72}

Έχειδειχθεί ότι για κάθε αύξηση κατά μία μονάδα του αρνητικού τρόπου αντιμετώπισης από τον γονέα-φροντιστή υπάρχει μια κατά 30% πιο πιθανή αύξηση των διαταραχών συμπεριφοράς στη διατροφή/γεύματα του παιδιού. Ωστόσο, δεν βρέθηκε στατιστικά σημαντική σχετική πιθανότητα όσον αφορά στη μείωση των διαταραχών συμπεριφοράς των παιδιών και του ενεργητικού τρόπου αντιμετώπισης των γονέων.²¹

Μερικοί γονείς υιοθετούν προστατευτική στάση, αποφεύγοντας να ενημερώσουν το παιδί τους για την ασθένεια, τη θεραπεία και την πρόγνωση. Οι σημαντικότεροι παράγοντες, για γονείς των Ηνωμένων Πολιτειών της Αμερικής, που επηρεάζουν το περιεχόμενο της ενημέρωσης είναι η ηλικία του παιδιού, η ύπαρξη άλλων παιδιών στην οικογένεια, οι θρησκευτικές πεποιθήσεις των γονέων και η ψυχολογική στήριξη των γονέων από το υγειονομικό προσωπικό.²⁵ Στην Ελλάδα, οι περισσότεροι γονείς καθώς και το ιατρονοσηλευτικό προσωπικό υιοθετούν αυτή την προστατευτική στάση. Ως αποτέλεσμα, επειδή το παιδί αντιλαμβάνεται ότι έχει κάτι σοβαρό και στερούμενο ουσιαστικής υποστήριξης, βιώνει την απομόνωσή του σε ένα περιβάλλον χαρακτηριζόμενο από συνομωσία σιωπής ή τον εγκλωβισμό του σε ένα κλίμα προσποίησης.²⁸

Όταν η υγεία του παιδιού επιδεινώνεται, οι ελπίδες για ίαση μειώνονται και η απειλή του θανάτου γίνεται έντονα αισθητή.²⁸ Πολλοί γονείς μπορεί να έχουν περιορισμένη ή μηδενική εμπειρία όσον αφορά στον θάνατο ή στο να παρευρίσκονται κοντά σε κάποιον που πρόκειται να πεθάνει, με αποτέλεσμα να τους κυριαρχεί ο φόβος για το άγνωστο.⁷⁶ Οι εμπειρίες επιβίωσης των γονέων από διάφορες απειλητικές για τη ζωή καταστάσεις τούς δημιουργεί την πεποίθηση ότι το παιδί μπορεί τελικά να υπερνικήσει την παρούσα απειλή.⁷⁷ Με την αναγνώριση, ωστόσο, ότι ο θάνατος είναι αναπόφευκτος, αρχίζουν να βιώνουν μια διεργασία θρήνου που τους προετοιμάζει ψυχολογικά για τον επικείμενο χωρισμό. Ο θρήνος αυτός δεν οφείλεται μόνο στην απώλεια η οποία θα ακολουθήσει στο άμεσο μέλλον, αλλά περιλαμβάνει και όλες τις παρελθοντικές και παροντικές απώλειες που αφορούν στη σταδιακή επιδείνωση της υγείας του παιδιού.^{78,79}

Πολλοί γονείς αισθάνονται ότι η επιθυμία να είναι θετι-

κοί/αισιόδοξοι τους οδηγεί σε μελλοντικές απογοητεύσεις και οι επαγγελματίες υγείας έχουν πρόβλημα να συζητήσουν για την πρόγνωση και τη θεραπεία του ασθενούς με όσους γονείς αντιμετωπίζουν «αισιόδοξα» την κατάσταση. Επίσης, όσοι γονείς συζητούν με τον αγαπημένο τους θέματα που αφορούν στο τελικό στάδιο, αυτό τους βοηθά στη γενικότερη ψυχολογία τους καθώς και στην καλύτερη διαχείριση της επικείμενης διαδικασίας θρήνου.⁷⁷

Μελέτες που έχουν εστιάσει στη λειτουργία της οικογένειας έχουν δείξει ότι παρ' όλο που οι γονείς παιδιών με κυστική ίνωση έχουν περισσότερα άγχη και βάρη, η λειτουργία της οικογένειας είναι η ίδια είτε υπάρχει είτε όχι πάσχον παιδί. Ωστόσο, υψηλότερα επίπεδα δυσφορίας, αποφυγής στρατηγικής αντιμετώπισης και χαμηλά επίπεδα οικογενειακής υποστήριξης σχετίζονται με πτωχή ψυχολογική προσαρμογή.⁸⁰

Υπάρχει σημαντική συσχέτιση μεταξύ της οικογενειακής συνοχής και των μέτρων ποιότητας ζωής, της φυσικής λειτουργίας, των επιπέδων ενέργειας, της συναισθηματικής λειτουργίας, της εικόνας του σώματος και των λιγότερων προβλημάτων στη διατροφή. Επί πλέον, η εκφραστικότητα του παιδιού συσχετίζεται αρνητικά με συμπτώματα από το γαστρεντερικό σύστημα, ενώ οι οικογενειακές συγκρούσεις συσχετίζονται αρνητικά με τη σωματική λειτουργία, την καλύτερη εικόνα του σώματος και τα λιγότερα προβλήματα διατροφής. Στην προσωπική διάσταση ανάπτυξης, η ανεξαρτησία συσχετίζεται σημαντικά με τις αντιλήψεις για την υγεία και τα λιγότερα προβλήματα διατροφής, ενώ ένας ενεργητικός-αναψυχής προσανατολισμός συσχετίζεται σημαντικά με τη σωματική λειτουργία, με λιγότερους κοινωνικούς περιορισμούς και μια καλύτερη εικόνα του σώματος.⁵⁴

Σημαντικά γεγονότα, όπως η διάγνωση, η υποτροπή, η μεταμόσχευση οργάνων, η αποθεραπεία, ο επικείμενος θάνατος, σηματοδοτούν την έναρξη κρίσιμων μεταβατικών περιόδων στον κύκλο της ζωής μιας οικογένειας, που καλείται να αναθεωρήσει και να επαναπροσδιορίσει τους στόχους, τις αξίες, τις προτεραιότητες και την πορεία της.²⁸

Η κρίση προκαλείται από τις ερμηνείες που δίνει η οικογένεια και τις στρατηγικές τις οποίες επιλέγει για την αντιμετώπιση της νέας πραγματικότητας, και όχι από τα ίδια τα γεγονότα.⁸¹

Έχουν διακριθεί πέντε διαφορετικοί τρόποι εκτίμησης της νόσου. Άλλοι την αντιλαμβάνονται ως πρόκληση, άλλοι ως «θεία» δοκιμασία, άλλοι ως κακοτυχία, ως θέλημα της μοίρας ή, τέλος, ως τιμωρία, με όποιο ψυχολογικό αντίκτυπο έχει ο κάθε τρόπος εκτίμησης.²⁸

4. ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Πολλές μελέτες έχουν δείξει ότι η κάλυψη της εκάστοτε ανάγκης αποτελεί συγχρόνως προστατευτικό παράγοντα ως προς τα στρεσογόνα ερεθίσματα, με αποτέλεσμα την καλύτερη λειτουργία της οικογένειας, καθώς και του εκάστοτε μέλους της ως ανεξάρτητης μονάδας. Η κάλυψη αυτών των αναγκών περιλαμβάνει τη σωστή κατανόηση των πληροφοριών που αφορούν στη νόσο και στη θεραπεία, τη δυνατότητα ανοικτής επικοινωνίας και ενημέρωσης όλων των μελών της οικογένειας για τα ανωτέρω αλλά και των επιπτώσεών τους, τη δυνατότητα έκφρασης συναισθημάτων, απόψεων ή σκέψεων μέσα σε ένα κλίμα όπου αυτά γίνονται αποδεκτά και αναγνωρίζεται η μοναδικότητα και η ξεχωριστή υπόσταση του κάθε μέλους, τη σαφή οριοθέτηση ρόλων μέσα στην οικογένεια, όπου οι σχέσεις χαρακτηρίζονται από αμοιβαίοτητα, συμπληρωματικότητα και υπευθυνότητα, τον ισχυρό γονεϊκό συνασπισμό, με σαφή ιεραρχία στη βασική σχέση γονέων-παιδιών χαρακτηριζόμενη από αμοιβαίο σεβασμό, την επαφή και την επικοινωνία της οικογένειας με τον εξωτερικό κόσμο και την ενεργοποίηση του υποστηρικτικού δικτύου της, την αντίληψη των δυσκολιών ως «προκλήσεων» με την ενεργό συμμετοχή όλων των μελών, τη συνοχή της οικογένειας και την επίλυση συγκρούσεων και προβλημάτων, την ευελιξία στις αλλαγές που προκύπτουν και, τέλος, την αναγνώριση και αντιμετώπιση απωλειών, με την ολοκλήρωση μιας διεργασίας θρήνου και την ανάπτυξη ενός υπερβατικού συστήματος αξιών.

Με την κάλυψη των ανωτέρω μπορεί να επιτευχθεί το επιθυμητό, δηλαδή η συναισθηματική ισορροπία του πάσχοντος και των φροντιστών του, η ικανοποιητική εικόνα σώματος και η διαχείριση των σωματικών αλλαγών, η διατήρηση θετικών σχέσεων του πάσχοντος με την οικογένεια και τους φίλους, καθώς και η ετοιμότητα απέναντι σε ένα αβέβαιο μέλλον.

ABSTRACT

Psychosocial characteristics of children with cystic fibrosis, and their coping strategiesG. KATSARAS,^{1,2} P. SAMARTZI¹¹Department of Pediatrics, General Hospital of Pella – Hospital Unit of Edessa, Edessa, ²Second Neonatal Intensive Care Unit, “Papageorgiou” General Hospital of Thessaloniki, Aristotle University of Thessaloniki, Greece*Archives of Hellenic Medicine 2022, 39(5):590–600*

Cystic fibrosis (CF) is the most common genetically transmitted deadly disease of the Caucasian race. The clinical picture of CF is highly variable and it can present from early infancy to several years later. Untoward events that may arise from the disease, and from its treatment, can challenge the patient and his(her) parents-caregivers, both emotionally and physically, resulting in a variety of psychosocial disturbances. A chronic illness, such as CF, can disrupt the life of a sick child and his or her family. As ways of dealing with this, the children, in order to avoid being harmed by the various stressors, may adopt a variety behaviors, thoughts and feelings, some positive and some negative, that serve to prevent, avoid or control the emotional distress. A corresponding psychosocial impact is observed in the other family members. This paper summarizes the various psychosocial characteristics associated with CF and the coping strategies of the affected children and their families, based on the age group, as they grow and develop throughout during the course of the disease.

Key words: Chronic disease, Coping strategies, Cystic fibrosis, Psychosocial characteristics**Βιβλιογραφία**

1. DAVIES JC, EBDON AM, ORCHARD C. Recent advances in the management of cystic fibrosis. *Arch Dis Child* 2014, 99:1033–1036
2. BELL SC, DE BOECK K, AMARAL MD. New pharmacological approaches for cystic fibrosis: Promises, progress, pitfalls. *Pharmacol Ther* 2014, 145:19–34
3. ΚΑΛΟΓΕΡΙΔΗΣ Α. Φαινοτυπική και γενοτυπική ανάλυση ασθενών με κυστική ίνωση από τη βόρεια Ελλάδα. Τομέας Γενετικής Ανάπτυξης και Μοριακής Βιολογίας, Τμήμα Βιολογίας, Σχολή Θετικών Επιστημών, Αριστοτέλειο Πανεπιστήμιο Θεσσαλονίκης, Θεσσαλονίκη, 2010
4. HAACKA, ARAGÃO GG, NOVAES MR CG. Pathophysiology of cystic fibrosis and drugs used in associated digestive tract diseases. *World J Gastroenterol* 2013, 19:8552–8561
5. BIERLAAGH MC, MUILWIJK D, BEEKMAN JM, VAN DER ENT CK. A new era for people with cystic fibrosis. *Eur J Pediatr* 2021, 180:2731–2739
6. STAFF MC. Cystic fibrosis – complications. Mayo Foundation for Medical Education and Research, 2012. Available at: <http://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/cystic-fibrosis/basics/complications/con-20013731>
7. SMYTH AR, BELL SC, BOJCIN S, BRYON M, DUFF A, FLUME P ET AL. European Cystic Fibrosis Society standards of care: Best practice guidelines. *J Cyst Fibros* 2014, 13(Suppl 1):S23–S42
8. CLISBY N, SHAW S, CORMACK M. Psychological impact of working with patients with cystic fibrosis at end-of-life, pre-transplant stage. *Palliat Support Care* 2013, 11:111–121
9. LLORENTE RPAA, GARCÍA CB, MARTÍN JJD. Treatment compliance in children and adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2008, 7:359–367
10. ABBOTT J, DODD M, GEE L, WEBB K. Ways of coping with cystic fibrosis: Implications for treatment adherence. *Disabil Rehabil* 2001, 23:315–324
11. WHYTE DA, BAGGALEY S, RUTTER C. Chronic illness in childhood: A comparative study of family support across four diagnostic groups. *Physiotherapy* 1995, 81:515–520
12. SARTAIN SA, CLARKE CL, HEYMAN R. Hearing the voices of children with chronic illness. *J Adv Nurs* 2000, 32:913–921
13. CHAMBERLAIN LJ, WISE PH. Chronic illness in childhood. In: Kliegman RM, Stanton BF, St Geme JW 3rd, Schor NF, Behrman RE (eds) *Nelson textbook of pediatrics*. 19th ed. Elsevier Saunders, Philadelphia, PA, 2011:149
14. BRICHER G. Children in the hospital: Issues of power and vulnerability. *Pediatr Nurs* 2000, 26:277–282
15. THOMPSON RJ Jr, GUSTAFSON KE, HAMLETT KW, SPOCK A. Stress, coping, and family functioning in the psychological adjustment of mothers of children and adolescents with cystic fibrosis. *J Pediatr Psychol* 1992, 17:573–585
16. WAECHTER EH. [Children's awareness of fatal illness]. *Kangogaku Zasshi* 1971, 35:24–28
17. SHEEHAN J, MASSIE J, HAY M, JAFFE A, GLAZNER J, ARMSTRONG D ET AL. The natural history and predictors of persistent problem behaviours in cystic fibrosis: A multicentre, prospective study. *Arch Dis Child* 2012, 97:625–631
18. LUKENS CT. Behavioral assessment of pediatric feeding problems. In: Preedy VR, Watson RR, Martin CR (eds) *Handbook of behavior, food and nutrition*. Springer, New York, 2011:3437–3452
19. PETERSEN C, SCHMIDT S, BULLINGER M; DISABKIDS GROUP. Brief report: Development and pilot testing of a coping questionnaire for children and adolescents with chronic health con-

- ditions. *J Pediatr Psychol* 2004, 29:635–640
20. DIGIROLAMO AM, QUITTNER AL, ACKERMAN V, STEVENS J. Identification and assessment of ongoing stressors in adolescents with a chronic illness: An application of the behavior-analytic model. *J Clin Child Psychol* 1997, 26:53–66
 21. SHEEHAN J, HISCOCK H, MASSIE J, JAFFE A, HAY M. Caregiver coping, mental health and child problem behaviours in cystic fibrosis: A cross-sectional study. *Int J Behav Med* 2014, 21:211–220
 22. CHARRON-PROCHOWNIK D. Special needs of the chronically ill child during middle childhood: Application of a stress-coping paradigm. *J Pediatr Nurs* 2002, 17:407–413
 23. SCHEIER MF, CARVER CS. Optimism, coping, and health: Assessment and implications of generalized outcome expectancies. *Health Psychol* 1985, 4:219–247
 24. FRIEDMAN IM, LITT IF. Promoting adolescents' compliance with therapeutic regimens. *Pediatr Clin North Am* 1986, 33:955–973
 25. WONG MG, HERIOT SA. Parents of children with cystic fibrosis: How they hope, cope and despair. *Child Care Health Dev* 2008, 34:344–354
 26. GLEASON MM. Relationship assessment in clinical practice. *Child Adolesc Psychiatr Clin N Am* 2009, 18:581–591
 27. GROB R. Is my sick child healthy? Is my healthy child sick? Changing parental experiences of cystic fibrosis in the age of expanded newborn screening. *Soc Sci Med* 2008, 67:1056–1064
 28. ΠΑΠΑΔΑΤΟΥ Δ. Το παιδί με τη χρόνια και σοβαρή αρρώστια και η οικογένειά του. Στο: Παπαδάτου Δ (Επιμ.) *Η Ψυχολογία στο χώρο της υγείας*. 3η έκδοση. Εκδόσεις Ελληνικά Γράμματα, Αθήνα, 1999:215–241
 29. GLASSCOE C, LANCASTER GA, SMYTH RL, HILL J. Parental depression following the early diagnosis of cystic fibrosis: A matched, prospective study. *J Pediatr* 2007, 150:185–191
 30. DUFF A, BROWNLEE K. Psychosocial aspects of newborn screening programs for cystic fibrosis. *Children's Health Care* 2008, 37:21–37
 31. BERGE JM, PATTERSON JM. Cystic fibrosis and the family: A review and critique of the literature. *Fam Syst Health* 2004, 22:74–100
 32. SOLOMON RC, BRETON JJ. Early warning signals in relationships between parents and young children with cystic fibrosis. *Children's Health Care* 1999, 28:221–240
 33. GRASSO MC, BUTTON BM, ALLISON DJ, SAWYER SM. Benefits of music therapy as an adjunct to chest physiotherapy in infants and toddlers with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2000, 29:371–381
 34. MYANT KA, WILLIAMS JM. Children's concepts of health and illness: Understanding of contagious illnesses, non-contagious illnesses and injuries. *J Health Psychol* 2005, 10:805–819
 35. HARBORD MG, CROSS DG, BOTICA F, MARTIN AJ. Children's understanding of cystic fibrosis. *Aust Paediatr J* 1987, 23:241–244
 36. WARD C, MASSIE J, GLAZNER J, SHEEHAN J, CANTERFORD L, ARMSTRONG D ET AL. Problem behaviours and parenting in preschool children with cystic fibrosis. *Arch Dis Child* 2009, 94:341–347
 37. CRIST W, NAPIER-PHILLIPS A. Mealtime behaviors of young children: A comparison of normative and clinical data. *J Dev Behav Pediatr* 2001, 22:279–286
 38. KRONHOLM E, PUUSNIEKKA R, JOKELA J, VILLBERG J, URRILA AS, PAUNIO T ET AL. Trends in self-reported sleep problems, tiredness and related school performance among Finnish adolescents from 1984 to 2011. *J Sleep Res* 2015, 24:3–10
 39. HILL P. Συναισθήματα και συμπεριφορά. Στο: Lissauer T, Clayden G (Επιμ.) *Σύγχρονη Παιδιατρική*. 2η έκδοση. Ιατρικές Εκδόσεις Π.Χ. Πασχαλίδης, Αθήνα, 2008:395–416
 40. STARK LJ, JELALIAN E, MULVIHILL MM, POWERS SW, BOWEN AM, SPIETH LE ET AL. Eating in preschool children with cystic fibrosis and healthy peers: Behavioral analysis. *Pediatrics* 1995, 95:210–215
 41. MITCHELL MJ, POWERS SW, BYARS KC, DICKSTEIN S, STARK LJ. Family functioning in young children with cystic fibrosis: Observations of interactions at mealtime. *J Dev Behav Pediatr* 2004, 25:335–346
 42. SPIETH LE, STARK LJ, MITCHELL MJ, SCHILLER M, COHEN LL, MULVIHILL M ET AL. Observational assessment of family functioning at mealtime in preschool children with cystic fibrosis. *J Pediatr Psychol* 2001, 26:215–224
 43. STARK LJ, QUITTNER AL, POWERS SW, OIPARI-ARRIGAN L, BEAN JA, DUGGAN C ET AL. Randomized clinical trial of behavioral intervention and nutrition education to improve caloric intake and weight in children with cystic fibrosis. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2009, 163:915–921
 44. SLIFER KJ, TUCKER CL, DAHLQUIST LM. Helping children and caregivers cope with repeated invasive procedures: How are we doing? *J Clin Psychol Med Settings* 2002, 9:131–152
 45. SAVAGE E, CALLERY P. Clinic consultations with children and parents on the dietary management of cystic fibrosis. *Soc Sci Med* 2007, 64:363–374
 46. REIS HT, COLLINS WA, BERSCHIED E. The relationship context of human behavior and development. *Psychol Bull* 2000, 126:844–872
 47. D'AURIA JP, CHRISTIAN BJ, RICHARDSON LF. Through the looking glass: Children's perceptions of growing up with cystic fibrosis. *Can J Nurs Res* 1997, 29:99–112
 48. WILLIAMS B, MUKHOPADHYAY S, DOWELL J, COYLE J. Problems and solutions: Accounts by parents and children of adhering to chest physiotherapy for cystic fibrosis. *Disabil Rehabil* 2007, 29:1097–1105
 49. CRUZ I, MARCIEL KK, QUITTNER AL, SCHECHTER MS. Anxiety and depression in cystic fibrosis. *Semin Respir Crit Care Med* 2009, 30:569–578
 50. THOMPSON RJ Jr, GUSTAFSON KE, GIL KM, GODFREY J, MURPHY LM. Illness specific patterns of psychological adjustment and cognitive adaptational processes in children with cystic fibrosis and sickle cell disease. *J Clin Psychol* 1998, 54:121–128
 51. BIRMAHER B, BRENT D; AACAP WORK GROUP ON QUALITY ISSUES; BERNET W, BUKSTEIN O, WALTER H ET AL. Practice parameter for the assessment and treatment of children and adolescents with depressive disorders. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 2007, 46:1503–1526
 52. RAPEE RM, SCHNIERING CA, HUDSON JL. Anxiety disorders during childhood and adolescence: Origins and treatment. *Annu Rev Clin Psychol* 2009, 5:311–341

53. MODI AC, LIM CS, YU N, GELLER D, WAGNER MH, QUITTNER AL. A multi-method assessment of treatment adherence for children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2006, 5:177–185
54. SZYNDLER JE, TOWNS SJ, VAN ASPEREN PP, MCKAY KO. Psychological and family functioning and quality of life in adolescents with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2005, 4:135–144
55. QUITTNER AL. Measurement of quality of life in cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med* 1998, 4:326–331
56. KOTWICKI RJ, CONDRA L, VERMEULEN L, WOLFF T, DOUGLAS J, FARRELL PM. Assessing the quality of life in children with cystic fibrosis. *WMJ* 2001, 100:50–54
57. ORENSTEIN DM, NIXON PA, ROSS EA, KAPLAN RM. The quality of well-being in cystic fibrosis. *Chest* 1989, 95:344–347
58. QUITTNER AL, TOLBERT VE, REGOLI MJ, ORENSTEIN DM, HOLLINGSWORTH JL, EIGEN H. Development of the role-play inventory of situations and coping strategies for parents of children with cystic fibrosis. *J Pediatr Psychol* 1996, 21:209–235
59. SMETANA JG, CAMPIONE-BARR N, METZGER A. Adolescent development in interpersonal and societal contexts. *Annu Rev Psychol* 2006, 57:255–284
60. ILES N, LOWTON K. Young people with cystic fibrosis' concerns for their future: When and how should concerns be addressed, and by whom? *J Interprof Care* 2008, 22:436–438
61. BLUEBOND-LANGNER M, PERKEL D, GOERTZEL T, NELSON K, McGEARY J. Children's knowledge of cancer and its treatment: Impact of an oncology camp experience. *J Pediatr* 1990, 116:207–213
62. PAPANATOU D. Adolescents dying from cancer. *Acta Oncol* 1988, 27:837–839
63. PAPANATOU D, YFANTOPOULOS J, KOSMIDIS HV. Death of a child at home or in hospital: Experiences of Greek mothers. *Death Stud* 1996, 20:215–235
64. BRITTO MT, GARRETT JM, DUGLISS MA, DAESCHNER CW Jr, JOHNSON CA, LEIGH MW ET AL. Risky behavior in teens with cystic fibrosis or sickle cell disease: A multicenter study. *Pediatrics* 1998, 101:250–256
65. SHEARER JE, BRYON M. The nature and prevalence of eating disorders and eating disturbance in adolescents with cystic fibrosis. *J R Soc Med* 2004, 97(Suppl 44):36–42
66. GRIEVE AJ, TLUCZEK A, RACINE-GILLES CN, LAXOVA A, ALBERS CA, FARRELL PM. Associations between academic achievement and psychosocial variables in adolescents with cystic fibrosis. *J Sch Health* 2011, 81:713–720
67. LIPOWSKI ZJ. Physical illness, the individual and the coping processes. *Psychiatry Med* 1970, 1:91–102
68. MATSSON A. Long-term physical illness in childhood: A challenge to psychosocial adaptation. *Pediatrics* 1972, 50:801–811
69. CZAJKOWSKI DR, KOOCHER GP. Predicting medical compliance among adolescents with cystic fibrosis. *Health Psychol* 1986, 5:297–305
70. TEBBI CK, ZEVON MA, RICHARDS ME, CUMMINGS KM. Attributions of responsibility in adolescent cancer patients and their parents. *J Cancer Educ* 1989, 4:135–142
71. TEBBI CK. Treatment compliance in childhood and adolescence. *Cancer* 1993, 71(Suppl 10):3441–3449
72. HODGKINSON R, LESTER H. Stresses and coping strategies of mothers living with a child with cystic fibrosis: Implications for nursing professionals. *J Adv Nurs* 2002, 39:377–383
73. O'SULLIVAN BP, FREEDMAN SD. Cystic fibrosis. *Lancet* 2009, 373:1891–1904
74. PATTERSON JM, BUDD J, GOETZ D, WARWICK WJ. Family correlates of a 10-year pulmonary health trend in cystic fibrosis. *Pediatrics* 1993, 91:383–389
75. CHESLER MA, PARIS J, BARBARIN OA. "Telling" the child with cancer: Parental choices to share information with ill children. *J Pediatr Psychol* 1986, 11:497–516
76. SANDS D, REPETTO T, DUPONT LJ, KORZENIEWSKA-EKSTEROWICZ A, CATASTINI P, MADGE S. End of life care for patients with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2011, 10(Suppl 2):S37–S44
77. BRAITHWAITE M, PHILIP J, TRANBERG H, FINLAYSON F, GOLD M, KOTSIMBOS T ET AL. End of life care in CF: Patients, families and staff experiences and unmet needs. *J Cyst Fibros* 2011, 10:253–257
78. RANDO TA. Anticipatory grief: The term is a misnomer but the phenomenon exists. *J Palliat Care* 1988, 4:70–73
79. RANDO TA. The unrecognized impact of sudden death in terminal illness and in positively progressing convalescence. *Isr J Psychiatry Relat Sci* 1987, 24:125–135
80. IEVERS CE, DROTAR D. Family and parental functioning in cystic fibrosis. *J Dev Behav Pediatr* 1996, 17:48–55
81. FOLKMAN S, LAZARUS RS. An analysis of coping in a middle-aged community sample. *J Health Soc Behav* 1980, 21:219–239

Corresponding author:

G. Katsaras, End of Egnatia, 582 00 Edessa, Greece
e-mail: gkatsaras84@gmail.com