

1. Wprowadzenie

Wraz z postępowaniem w leczeniu mukowiscydozy na przestrzeni ostatnich dziesięcioleci, wzrasta średnia długość życia wśród pacjentów z mukowiscydozą, co z kolei skutkuje wzrostem odsetka osób dorosłych żyjących z tą chorobą [1]. Aktywność fizyczna wiąże się z szeregiem potencjalnych korzyści w leczeniu mukowiscydozy, między innymi z pozytywnym wpływem na czynność płuc [2], klirens śluzówkowo-rzęskowy [3], stan kości [4], i częstotliwość hospitalizacji [5]. Podwyższenie poziomu aktywności fizycznej wiąże się z poprawą wydolności wysiłkowej [6], co z kolei skutkuje mniejszą śmiertelnością wśród chorych na mukowiscydozę [7]. Z tego względu promocja aktywności fizycznej jest rutynowo zalecana w leczeniu mukowiscydozy [8,9]. Jednakże ocena aktywności fizycznej wśród pacjentów z mukowiscydożą nie jest powszechna i spójna [8]. Choroba ta stawia przed pacjentami liczne potencjalne bariery w tym zakresie, takie jak: objawy fizyczne (duszność, nasilony kaszel, zmęczenie), obciążenia związane z leczeniem, czy poczucie niskiej skuteczności w zakresie aktywności fizycznej [10].

Aktywność fizyczna może być zdefiniowana jako każdy ruch ciała powstały w wyniku skurczu mięśnia szkieletowego, który znacznie zwiększa wydatek energetyczny. Na aktywność fizyczną składa się aktywność fizyczna w czasie wolnym, aktywność zawodowa, oraz ćwiczenia [11]. Literatura na temat oceny aktywności fizycznej wśród osób dorosłych chorych na mukowiscydozę dostarcza wiele obiektywnych, jak i samoopisowych (*ang. self-report methods*) metod oceny aktywności fizycznej. Jednakże obserwowane niespójności w narzędziach pomiaru, w zgłaszanych wynikach, jak i w samych projektach badawczych ograniczają naszą wiedzę na temat zachowania pacjentów w tym zakresie, jak i wpływu aktywności fizycznej na zdrowie wśród tej populacji klinicznej. Powszechnie przyjmuje się, że pacjenci z mukowiscydożą są w mniejszym stopniu aktywni fizycznie, aniżeli ich rówieśnicy bez mukowiscydozy, co jest szczególnie widoczne w przypadku intensywnej aktywności fizycznej [12]. Niemniej jednak literatura przedmiotu wskazuje na niespójności w wynikach badań przeprowadzanych różnymi metodami oceny aktywności fizycznej. Co więcej, nadal niewiele wiadomo na temat siedzącego trybu życia wśród tej populacji, z wyjątkiem generalnego powiązania siedzącego trybu życia z negatywnym wpływem na stan zdrowia i z chorobami kardio-metabolicznymi wśród populacji ogólnej, nawet wśród osób, które spełniają wytyczne dotyczące aktywności fizycznej na poziomie 150 minut umiarkowanej do intensywnej aktywności fizycznej w tygodniu [13]. Siedzący tryb życia stanowi niezależny czynnik ryzyka chorób układu krążenia i śmiertelności, jednakże aspekt ten pozostaje nadal stosunkowo niezbadany w starzejącej się populacji chorych na mukowiscydozę.

Obecnie nie istnieją żadne wytyczne dotyczące aktywności fizycznej, które zostałyby opracowane specjalnie dla osób z mukowiscydożą, stosowane są wytyczne przeznaczone dla populacji w rozumieniu ogólnym, z pewnymi zmianami w zależności od stopnia zaawansowania choroby [14]. Na potrzeby niniejszej pracy, do interpretacji zgłaszanych poziomów aktywności fizycznej zastosowane zostały światowe wytyczne dotyczące aktywności fizycznej opracowane przez Światową Organizację Zdrowia. W wytycznych tych zaleca się osobom dorosłym (18-64 lata) przynajmniej 150 minut aerobowej aktywności fizycznej o umiarkowanej intensywności lub 75 minut intensywnej aktywności fizycznej w tygodniu [15]. Różnice w wynikach pomiarów przeanalizowanych badań utrudniają porównanie zgłoszonych poziomów aktywności fizycznej z rekomendowanymi wytycznymi.

Z tego względu, takowe porównanie było tylko możliwe w ograniczonej ilości analizowanych badań. Próg 10 000 kroków dziennie również zapewnia racjonalne oszacowanie dziennej aktywności, a osoby osiągające ten poziom zazwyczaj spełniają zalecane 150 minut aktywności fizycznej o umiarkowanej intensywności w tygodniu [16]. Dlatego też pomiar liczby kroków może pozwolić na oszacowanie aktywności fizycznej, a zastosowanie odpowiednich wskaźników może dostarczyć informacji do kontroli, obserwacji i oceny interwencji [16].

Duża część badań nad aktywnością fizyczną wśród populacji chorej na mukowiscydozę została przeprowadzona wśród dzieci i młodzieży [8], i dlatego rezultaty te mogą być nieadekwatna dla populacji dorosłej. Jak wynika z dobrze udokumentowanych badań, w populacji ogólnej [17], poziom aktywności fizycznej zmniejsza się wraz z wiekiem, co w przypadku populacji z mukowiscydozą może być spotęgowane za sprawą postępu choroby. Biorąc pod uwagę rosnącą średnią długość życia i liczbę osób żyjących z mukowiscydozą, konieczne jest zrozumienie poziomów aktywności fizycznej wśród populacji dorosłej. Ważnym jest, aby pracownicy służby zdrowia znali wytyczne dotyczące aktywności fizycznej, angażowali pacjentów w rozmowy na ten temat oraz byli w stanie udzielić porad i wskazać odpowiednie źródło informacji.

1.1. Cel

Celem niniejszej pracy jest: 1) Ustalenie poziomów aktywności fizycznej wśród osób dorosłych chorych na mukowiscydozę. 2) Porównanie zgłoszonych poziomów aktywności fizycznej przez pacjentów z mukowiscydozą i ich rówieśników bez mukowiscydozy. 3) Zbadanie związków pomiędzy aktywnością fizyczną i wyznacznikami zdrowia u osób dorosłych chorych na mukowiscydozę.

2. Metody

W procesie przeglądu wykorzystano wytyczne deklaracji PRISMA (*ang. Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analysis*) [18]. Zidentyfikowano badania oceniające aktywność fizyczną wśród osób dorosłych chorych na mukowiscydozę, które zostały opublikowane od dnia powstania bazy danych do dnia 28 lutego 2018 roku. Do zidentyfikowania odpowiednich artykułów, które następnie były systematycznie sprawdzane pod kątem kryteriów włączenia i wykluczenia, wykorzystano zdefiniowany a priori protokół. Opublikowany protokół jest dostępny przez bazę danych PROSPERO (CRD42018088434).

Przeprowadzono syntezę opisową w celu przedstawienia podsumowania zastosowanych narzędzi oceny, zgłoszonych wyników i ogólnej jakości oceny aktywności fizycznej [19]. Na poparcie poczynionych ustaleń i wniosków, dokonano oceny jakości dowodów. Przeprowadzenie meta-analizy nie było możliwe ze względu na duże zróżnicowanie metod zastosowanych do oceny aktywności fizycznej, niespójności zgłaszanych wyników i niską ocenę jakości dostępnej literatury.

2.1. Strategia wyszukiwania i wstępny przegląd

Elektroniczne bazy danych SCOPUS (Elsevier, EMBASE & Science Direct), Web of Science, Medical Literature Analysis and Retrieval System Online (MEDLINE), Cumulative Index of Nursing and Allied Health Literature (CINAHL), Sport Discuss & Psychinfo, oraz szara literatura dostępna na OAIster zostały przeszukane za pomocą terminologii

indywidualnie dopasowanej do każdej z bazy danych (Ryc. 1). Bazy danych zostały wybrane w celu zapewnienia kompleksowego pokrycia czasopism indeksowanych, w których publikowane są badania z zakresu odpowiedniej opieki zdrowotnej i z dziedziny aktywności fizycznej. W celu identyfikacji odpowiednich artykułów i usunięcia artykułów niekwalifikujących się do analizy zastosowano kontrolę tytułów i abstraktów. Ta metoda została zastosowana zamiast ograniczeń wyszukiwania lub terminów z "NIE". Czynnikiem dyskwalifikującym artykuły na tym etapie były odniesienia do populacji bez mukowiscydozy, odniesienia do populacji pediatrycznej, brak danych źródłowych, brak recenzji, jak również artykuły napisane w języku innym niż język angielski. Ze względu na ograniczoną liczbę badań w stosunkowo nowej dziedzinie, nie zastosowano żadnych ograniczeń co do daty publikacji. Wyszukiwane terminy dały 1161 trafień, co stanowiło 671 źródłowych artykułów (Ryc. 2). Następnie podczas kolejnego przesiewu według wyżej opisanego metody dotyczącej tytułów i abstraktów, usunięto kolejne 565 artykułów, co dało finałowe 106 artykułów, które zostały poddane analizie całego tekstu. Pełne teksty tychże artykułów zostały poddane kontroli pod kątem kryterium włączenia i wykluczenia, pozostawiając 18 artykułów do pozyskania danych (Ryc. 2). Specyficzna charakterystyka badania została przedstawiona w materiałach uzupełniających (dodatkowe materiały 1). Odniesienia we wszystkich artykułach zostały sprawdzone, jednakże nie wniosły one żadnych dodatkowych artykułów.

2.2. Zastosowanie kryterium kwalifikowalności

Kryterium włączenia stanowił pomiar aktywności fizycznej i/lub zachowań siedzących przy użyciu narzędzia pomiarowego zatwierdzonego do stosowania wśród dorosłej populacji ogólnej i/lub wśród dorosłych z mukowiscydozą. Wyjściową aktywnością fizyczną i/lub zachowaniem siedzącym była aktywność zgłoszona przed podjęciem jakiegokolwiek interwencji. Preferowane, ale nie zasadnicze, kryterium stanowiły dane zgłoszone w ramach pomiarów wyników klinicznych (czynność płuc, wydolność wysiłkowa, jakość życia).

Kryterium wykluczenia stanowiły populacje pediatryczne (poniżej 18-stego roku życia), populacje bez mukowiscydozy, populacje mieszane w których nie rozdzielono danych dotyczących dorosłych i osób poniżej 18-stego roku życia, zastosowanie niezatwierdzonych metod oceny aktywności fizycznej i/lub zachowań siedzących, brak zgłoszenia aktywności fizycznej i/lub zachowania siedzącego, i wreszcie brak danych wyjściowych. Ponadto wykluczono również badania opracowane w językach innych niż język angielski oraz badania, które nie zawierały oryginalnych danych lub które nie zostały poddane wzajemnej weryfikacji. Wykluczono również badania, które zostały napisane tylko jako abstrakty, a nie pełne prace. Nie zastosowano żadnych ograniczeń w projekcie badania. Wzięto pod uwagę randomizowane grupy kontrolne, badania interwencyjne i obserwacyjne, które zostały przeprowadzone w oparciu o przedstawione powyżej kryteria włączenia/wykluczenia. Pięć artykułów zostało wykluczonych jako "pediatryczne". Zgłosiły one dane dotyczące mieszanych populacji dorosłych i pediatrycznych lub populacji, w których zdefiniowano dorosłych według innych kryteriów niż wiek ≥ 18 [6,20 – 23]. Choć artykuły te mogły zawierać potencjalnie istotne dane, to jednak ich autorzy nie byli w stanie dostarczyć tych danych na prośbę recenzentów w określonych ramach czasowych. Dodatkowo wszystkie badania, które zostały wykluczone i wykorzystywały akcelerometry, są wymienione wraz z powodem wykluczenia (dodatkowe materiały 2).

2.3. Pozyskiwanie danych

Wykorzystano zmodyfikowaną wersję “Formularza Pozyskiwania Danych Cochrane’a” (ang. *Cochrane Data Extraction Form*) z podręcznika Cochrane’a do Systematycznego Przeglądu Interwencji (ang. *Cochrane Handbook for Systematic Reviews of Interventions*), wersja 5.1. [24]. Formularz ten został zmodyfikowany w celu uwzględnienia właściwych cech uczestników i pomiarów wyników. Dwóch autorów (JS, ED) samodzielnie pozyskało dane, w razie potrzeby wątpliwości zostały rozwiązane w drodze dyskusji z trzecim recenzentem (LB). Wyodrębnione informacje zawierały: charakterystykę artykułu (datę publikacji, czasopismo, źródło finansowania, rodzaj publikacji), warunki badania (populacja badawcza, demografia uczestników i charakterystyka wyjściowa, metodologia badawcza (wskaźniki rekrutacji i ukończenia badania, wyniki i czas pomiarów), informacje co do oceny ryzyka stronniczości.

2.4. Ocena ryzyka stronniczości

Dwóch recenzentów (JS, ED) dokonało niezależnej oceny ryzyka stronniczości dla uwzględnionych badań przy użyciu narzędzia oceny ryzyka stronniczości Cochrane’a. Porozumienie zostało uzyskane pomiędzy recenzentami, jednakże w razie potrzeby trzeci recenzent (LB) był dostępny (tabela 1).

2.5. Synteza danych

Syntezę narracyjną wykorzystano do opisu danych w trzech sekcjach: 1) poziomy aktywności fizycznej wśród osób dorosłych z mukowiscydozą na tle międzynarodowych wytycznych dotyczących aktywności fizycznej 2) poziomy aktywności fizycznej wśród osób dorosłych z mukowiscydozą w porównaniu z ich rówieśnikami bez mukowiscydozy 3) zależności między aktywnością fizyczną i wynikami pomiarów klinicznych.

2.5.1. Umiarkowana aktywność fizyczna

Badania, w których podano miarę aktywności fizycznej opisaną w jednostkach czasu, porównano z zalecanymi 150-minutowymi umiarkowanymi aktywnościami fizycznymi na tydzień. W badaniach mierzących aktywność fizyczną tylko w przeciągu 5-dni, zalecane 150 minut umiarkowanej aktywności fizycznej interpretowano jako 30 min. dziennie, pięć dni w tygodniu.

2.5.2. Ekwiwalent metaboliczny (MET)

MET odnosi się do ekwiwalentu metabolicznego, gdzie 1 MET odpowiada przeciętnemu wydatkowi energetycznemu podczas spoczynku (w pozycji siedzącej). Uściślając jest on równoważny poborowi tlenu wynoszącemu 3,5 ml na kilogram (kg) na minutę lub konsumpcji kalorycznej wynoszącej 1 kcal/kg/h/. Jednostka MET jest stosowana do próby sklasyfikowania intensywności aktywności fizycznej w szeregu badań poddanych niniejszemu przeglądowi. Na przykład, aktywność odpowiadająca 3 MET wydatkuje 3 razy ilość energii zużywanej w spoczynku. Na potrzeby niniejszej analizy zastosowano następujące definicje: umiarkowana aktywność (3-6 MET), intensywna aktywność (> 6

MET) [25]. Jednostka MET może być również wyrażona jako MET minuta, gdzie równoważność metaboliczna aktywności jest pomnożona przez liczbę minut spędzonych na aktywności fizycznej. Na przykład aktywność fizyczna odpowiadająca 3 MET-om trwająca 30 min jest równa 90 MET minutom. W związku z tym 150 min umiarkowanej aktywności fizycznej tygodniowo odpowiada 450 MET minutom na tydzień, zatem zalecenia dotyczące MET minut na tydzień wynoszą ≥ 450 MET minut na tydzień.

2.5.3. Kroki

Chociaż nie jest możliwe dokonanie porównań z wytycznymi Światowej Organizacji Zdrowia (WHO), następujące wskaźniki zostały zastosowane w celu klasyfikacji aktywności fizycznej na podstawie ilości zgłoszonych dziennych kroków: siedzący tryb życia (< 5000), mało aktywny (5000-7499), w pewnym stopniu aktywny (7500-9999), aktywny (≥ 10000), wysoce aktywny (> 12500) [16]. Całkowita aktywność fizyczna opisana jako czas spędzony na ćwiczeniach obciążających lub chodzeniu została opisana w dwóch badaniach. Nie jest jednak możliwe porównanie poziomów aktywności fizycznej wśród dorosłych chorych na mukowiscydozę z wytycznymi dotyczącymi umiarkowanej aktywności fizycznej na podstawie tych danych, gdyż nie zawierają one opisu intensywności aktywności fizycznej.

2.5.4. Wydatek energetyczny

Wydatek energetyczny stanowi sumę wydatku energetycznego podczas spoczynku, efektu termicznego trawienia i oczywiście aktywności fizycznej [25]. Badania w niniejszym przeglądzie wykazały całkowity wydatek energetyczny, bez specjalnego wskazania na wydatek energetyczny powiązany z aktywnością fizyczną. Pomimo rekomendacji wydatku energetycznego dotyczącego aktywności fizycznej na poziomie ~ 1000 kcal*tydzień – 1 (taki poziom jest powiązany z poprawą wyników zdrowotnych [26]), dane dotyczące całkowitego wydatku energetycznego nie dostarczają wystarczającej informacji, aby ocenić czy osoby dorosłe z mukowiscydożą spełniły zalecane wytyczne dotyczące aktywności fizycznej.

2.5.5. Wskaźniki aktywności fizycznej

Kwestionariusz Baecke i Kwestionariusz Samodzielnie Prowadzonej Aktywności Fizycznej (*ang. Physical Activity Self-Administered Questionnaire*) (AQAP) dostarczają indeks aktywności fizycznej. W domenie pracy sklasyfikowano zawody jako: o niskim poziomie aktywności (1), o umiarkowanym poziomie aktywności (3), o wysokim poziomie aktywności (5). Domena sportu i rekreacji została obliczona poprzez przypisanie jej wartości MET dla konkretnych aktywności i oszacowanie czasu spędzonego na wykonaniu danej aktywności, co ponownie daje wynik pomiędzy 1-5. Suma tych trzech kategorii (praca, sport, czas wolny) daje łączny wynik aktywności fizycznej od 3 do 15 [27]. Te dane nie dostarczają informacji na temat czasu minutowego dlatego nie mogą być porównane z wytycznymi dotyczącymi aktywności fizycznej.

3. Wyniki

3.1. Zgłaszanie aktywności fizycznej wśród osób dorosłych z mukowiscydożą

W 18-stu z przeanalizowanych badań zgłoszono 33 odrębne pomiary wyników, w których użyto 11 różnych narzędzi pomiaru, w tym 1 akcelerometr (opaska SenseWear Pro 3) i 10 oddzielnych samoopisowych kwestionariuszy (Tabela 2).

3.2. Porównanie poziomów aktywności fizycznej wśród dorosłych z mukowiscydozą z rekomendowanymi wytycznymi dotyczącymi aktywności fizycznej

Porównanie poziomów aktywności fizycznej wśród osób dorosłych z mukowiscydozą ze światowymi wytycznymi było tylko możliwe w ośmiu [5, 12, 28-30, 36, 37, 43] z osiemnastu przeanalizowanych badań. Tylko w trzech [5, 36, 37] z ośmiu badań, osoby dorosłe chore na mukowiscydozę spełniły wytyczne dotyczące aktywności fizycznej. Tylko w jednym z tych badań zastosowano obiektywne metody oceny aktywności fizycznej [5]. *Tabela 3* przedstawia wyniki z trzynastu badań, które nie uwzględniły grupy kontrolnej.

3.2.1. Badania zgłaszające wyniki obiektywnej oceny aktywności fizycznej

Akcelerometry zostały zastosowane w trzech z powyższych badań [5, 28, 29], jednakże tylko w dwóch badaniach odnotowano umiarkowaną aktywność fizyczną [5, 28], a trzecie odnotowało pomiar kroków i całkowity wydatek energetyczny [29]. Z dwóch badań, które odnotowały umiarkowaną intensywność aktywności fizycznej, tylko w jednym z nich [5] uczestnicy spełnili założenia z wytycznych dotyczących aktywności fizycznej. W badaniu, w którym uczestnicy nie spełnili rekomendowanych wytycznych, odnotowano pomiar kroków, który może sugerować, że uczestnicy byli w pewnym stopniu aktywni, pomimo niespełnienia wytycznych dotyczących aktywności fizycznej o umiarkowanej intensywności [28]. Pomimo zastosowania podobnych metod oceny w grupach o porównywalnym postępie choroby i podobnej charakterystyce uczestników, te dwa badania odnotowały różne poziomy umiarkowanej aktywności fizycznej. W badaniu końcowym [29], w którym zastosowano obiektywną ocenę aktywności fizycznej, odnotowano wyłącznie pomiar kroków, jednak wartości te wydają się być podobne do tych zgłoszonych wcześniej [28], przy czym w obu badaniach odnotowano kohorty aktywne do pewnego stopnia lub „nieco aktywne”, które osiągnęły odpowiednio 88874 i 9508 kroków.

3.2.2. Badania zgłaszające ocenę aktywności fizycznej opartej na samoocenie uczestników

W jednym badaniu [37] zastosowano siedmiodniowy kwestionariusz do oceny aktywności fizycznej i chociaż narzędzie to zostało wcześniej zatwierdzone do stosowania w grupie klinicznej z mukowiscydozą [20], to zgłoszone poziomy aktywności fizycznej były wysokie w porównaniu z wynikami badań w których zastosowano obiektywne narzędzia oceny aktywności fizycznej. Pacjenci przekraczali wytyczne dotyczące zalecanych poziomów aktywności fizycznej zgłaszając średnio 282 min umiarkowanej, intensywnej i bardzo intensywnej aktywności fizycznej tygodniowo. W trzech badaniach wykorzystano kwestionariusz Baecke'a [32-34], a w jednym AQAP [35], jednakże we wszystkich przypadkach odnotowano aktywność fizyczną jako wynik aktywności i dlatego rezultaty nie mogą być porównane z zalecanymi wytycznymi. Ponadto jedno z badań nie dostarczyło średnich grupowych, co uniemożliwiło interpretację danych [32]. W Gruet et al. (2016)

podano ogólny wynik dla aktywności fizycznej wynoszący 9 (najwyższy to 15), co może sugerować, że badana populacja była umiarkowanie aktywna [35]. W Haworth et al. (1999) przedstawiono wynik aktywności na poziomie 7.6 co raczej oznacza niski poziom aktywności fizycznej w badanej grupie [34]. W Decorte et al. (2017) podano odpowiednio 2.6, 2.3, i 3.2 dla wskaźników pracy, sportu i rekreacji, co sugeruje, że aktywność zawodowa i zaangażowanie w sport były niskie w badanej populacji, przy czym aktywność w czasie wolnym była wyższa [33].

W dwóch badaniach odnotowano średnie dzienne MET [38, 40] ocenione za pomocą kwestionariuszy, które nie dostarczyły informacji, którą można by było porównać z zalecanymi wytycznymi. Oba badania wykazały podobne poziomy aktywności fizycznej (odpowiednio 36.7 i 37.6 MET dziennie), które były porównywalne z wynikami wśród populacji młodych osób bez mukowiscydozy [38].

Wydatek energetyczny został zgłoszony na podstawie deklarowanej aktywności fizycznej w jednym badaniu [39]. Chociaż nie jest możliwym założenie dotyczące poziomu aktywności fizycznej na podstawie wydatku energetycznego, przedstawione dane wskazują, że w badanej kohorcie całkowity wydatek energetyczny (2071.39 kcal) jest porównywalny z prognozami dla typowego siedzącego / mało aktywnego dorosłego [25].

W końcowych badaniach odnotowano całkowitą aktywność fizyczną (czas spędzony na chodzeniu lub uprawianiu sportu) oraz nośną aktywność fizyczną przy użyciu techniki samoopisu [41,42]. Przedstawione dane nie zawierały żadnych informacji na temat intensywności, co ponownie uniemożliwiło interpretację w kontekście zaleceń WHO. Te dwa badania wykazały znacznie różne wartości. W przypadku Street et al. (2006) mieliśmy do czynienia z aktywną kohortą, wykonującą 11,3 godzin aktywności fizycznej tygodniowo, w tym spaceru i sport. Podczas gdy dane dostarczone przez Bhudikanok et al. (1998) sugerują, że kohorta była nieaktywna, angażowała się w nośną aktywność fizyczną 3 godziny w tygodniu. Możliwe, że te dwa badania przedstawiają różne aspekty aktywności fizycznej, co nie było klarowne w opisanych metodach.

3.2.2. Siedzący tryb życia

W żadnym z badań nie oceniono siedzącego trybu życia, chociaż w jednym z badań opisano czas leżenia, nie wykazując istotnej różnicy między dorosłymi z mukowiscydozą (451,2 min/dzień) a ich rówieśnikami bez mukowiscydozy (493.5 min/dzień) ($P = 0.11$) [31]. Brak aktywności fizycznej ocenionej za pomocą HAES był również zgłaszany i nie różnił się między grupami (osoby z mukowiscydozą – 367 min/dzień; osoby bez mukowiscydozy – 376.6 min/dzień ($P = 0.74$)) [31]. Jednakże brak aktywności oznacza niewystarczający poziom aktywności fizycznej, aby spełnić zalecane wytyczne i niekoniecznie musi oznaczać siedzący tryb życia [45].

3.3. Porównanie poziomów aktywności fizycznej osób dorosłych z mukowiscydozą i ich rówieśników bez mukowiscydozy

Chociaż zalecane wytyczne dotyczące aktywności fizycznej dostarczają wartość referencyjną do oceny aktywności fizycznej u osób dorosłych chorych na mukowiscydozę, to należy

zauważyć, że duża część ogólnej populacji dorosłych nie spełnia zalecanych wytycznych dotyczących aktywności fizycznej [17]. Dlatego bardziej odpowiednie może być porównanie osób dorosłych z mukowiscydozą z porównywalnymi grupami kontrolnymi bez mukowiscydozy, a nie z wytycznymi dotyczącymi zdrowia publicznego, aby ustalić, czy istnieją różnice między kohortami. W pięciu badaniach [12, 30,31,36,43] odnotowano poziomy aktywności fizycznej dla porównywalnej grupy kontrolnej bez mukowiscydozy, dlatego aktywność fizyczna została porównana między właśnie tymi grupami (Tabela 4).

3.3.1. Badania oparte na obiektywnej ocenie aktywności fizycznej

W trzech badaniach podano obiektywną ocenę aktywności fizycznej [12,30,31]. W jednym badaniu czas trwania aktywności fizycznej na poziomie od umiarkowanej do intensywnej był istotnie dłuższy w grupie kontrolnej, aniżeli w grupie dorosłych z mukowiscydozą [12]. W dwóch pozostałych badaniach nie odnotowano istotnych różnic między grupami. Ponadto w badaniu Trooster'a (2009) znacząca różnica została tylko odnotowana na poziomie wyższym niż umiarkowany, bez różnicy na poziomie niższym – lekkim, czy w ilości kroków [12]. Liczbę kroków odnotowano w dwóch badaniach, żadne z nich nie wykazało znaczącej różnicy pomiędzy grupami, jednakże w obu badaniach, na podstawie dziennej liczby kroków, grupa kontrolna może zostać uznana za "aktywną" (odpowiednio 10,281 i 10, 591), podczas gdy żadna z grup z mukowiscydozą nie osiągnęła wartości progowej (odpowiednio 9398 i 9161) [12, 30]. Chociaż istnieją dowody które sugerują korzystne efekty związane z wykonaniem 10 000 kroków dziennie, to takie wartości progowe należy interpretować z ostrożnością.

3.3.2. Badania oparte na metodzie samoopisu

W trzech badaniach wykorzystano metodę samoopisu do oceny poziomu aktywności fizycznej [31,36,43]. W jednym badaniu [36] poziom aktywności fizycznej był wyższy w grupie kontrolnej bez mukowiscydozy, natomiast w pozostałych dwóch badaniach [31,43] różnice te nie były znaczące. Znacząca różnica między grupą z mukowiscydozą i bez mukowiscydozy została odnotowana przy całkowitej aktywności fizycznej (MET min /tydzień) (odpowiednio 5309 i 7808, (P = 0.011)) [36]. Nie stwierdzono znaczących różnic między grupami w przypadku aktywności fizycznej na poziomie od umiarkowanej do intensywnej. W badaniu pod przewodnictwem Resebaka (2013) opisano porównywalne poziomy aktywności fizycznej w domenie domowej, rekreacyjnej i w przypadku aktywności na poziomie umiarkowanie intensywnym, przy czym zmniejszenie całkowitej aktywności fizycznej wytłumaczono mniej intensywną aktywnością w dziedzinie pracy i transportu [36]. Odsetek osób dorosłych, które spełniły zalecane wytyczne dotyczące aktywności fizycznej był w obu grupach porównywalny na poziomie 93% [36].

W jednym z badań wykorzystano zarówno zatwierdzony kwestionariusz (HAES), jak i akcelerometr [31]. W badaniu tym nie zaobserwowano istotnej korelacji między aktywnością fizyczną ocenianą metodami obiektywnymi, a subiektywnymi (P > 0.05). W obu grupach zgłaszane dane były przeszacowane, co może sugerować wpływ narzędzia pomiaru na aktywność fizyczną [31].

3.4. Związek między aktywnością fizyczną i wynikami klinicznymi

Trzynaście z osiemnastu badań dotyczyło związku między aktywnością fizyczną a innymi klinicznymi wynikami pomiarów (czynnością płuc, wskaźnikiem masy ciała (BMI), wydolnością wysiłkową, częstością nasileń choroby) [5,12,28-31,34,36,37,39,40,42,43]. Podczas gdy w pozostałych pięciu badaniach [32,33,35,38,41] przedstawiono dane dotyczące niektórych z powyższych parametrów, jednak korelacja z aktywnością fizyczną nie została zbadana bądź zgłoszona.

3.4.1. Czynność płuc

Pięć badań dotyczyło związku między czynnością płuc, wyrażoną jako FEV₁ lub FEV% (nasiloną pierwszosekundowa objętość wydechu), a przewidzianą i obiektywnie ocenioną aktywnością fizyczną [5,12,28,30,31]. Chociaż wyniki aktywności fizycznej na poziomie od umiarkowanej do intensywnej nie różniły się w różnych kategoriach zaawansowania/ciężkości choroby (FEV₁ < 40, 40-60, 60-80 > 80% wartości należytnej), to uczestnicy wykonujący umiarkowaną do intensywnej aktywności fizycznej przez 30 min lub dłużej dziennie odnotowali wyższą czynność płuc, aniżeli uczestnicy którzy wykonali taką aktywność poniżej 30 min dziennie. Czas spędzony na angażowaniu się w umiarkowaną do intensywnej aktywności fizycznej był również dodatnio powiązany z FEV₁% wartości należytnej (P = 0,04) [28]. W badaniu Trooster et al. (2009) nie stwierdzono korelacji między umiarkowaną do intensywnej aktywnością fizyczną a FEV₁, w przeciwieństwie do liczby kroków, gdzie odnotowano pozytywną korelację z FEV₁ (R = 0.39, P = 0.08). W badaniu Savi et al. (2015) również nie stwierdzono korelacji między aktywnością fizyczną na poziomie od umiarkowanej do intensywnej, a czynnością płuc [30]. We wcześniejszym badaniu z 2013 roku, w którym stwierdzono istotną korelację między FEV₁ a wydatkiem energetycznym w ciągu dni roboczych (r = 0.436, P = 0.05) jak i weekendów (r = 0.435, P = 0.05), również nie odnotowano takiej aktywności [31].

W czterech badaniach odnotowano związek między czynnością płuc a samodzielnie zgłaszaną aktywnością fizyczną [36,37,40,43]. W porównaniu z uczestnikami, którzy nie spełnili rekomendowanych wytycznych dotyczących aktywności fizycznej, nie stwierdzono istotnej różnicy w FEV₁ % wśród uczestników, którzy spełnili rekomendowane wytyczne dotyczące aktywności fizycznej [37]. Nie stwierdzono związku między FEV₁ a samodzielnie zgłaszaną aktywnością fizyczną, chociaż niski poziom aktywności fizycznej wiązał się ze zmniejszoną pojemnością życiową płuc (VC) i całkowitą pojemnością płuc (TLC) (P<0.01) [43]. Wyższy poziom aktywności fizycznej (MET-min-tydzień) był powiązany z lepszą czynnością płuc (FEV₁), jednakże był to słaby związek (R = 0.26, P < 0.05) i statycznie mało znaczący podczas analizy wyłącznie mężczyzn, co może sugerować różnice pomiędzy płciami w relacji z poziomem aktywności fizycznej [36]. Pacjenci z ciężkimi zaburzeniami (FEV₁ < 45% wartości należytnej) byli mniej aktywni niż ci z łagodnymi zaburzeniami (FEV₁ > 65% wartości należytnej) (P < 0.01) bez różnicy między umiarkowanymi i ciężkimi zaburzeniami [40].

3.4.2. Wydolność wysiłkowa

W czterech badaniach zbadano związek między wydolnością wysiłkową i poziomem aktywności fizycznej, przy czym we wszystkich z czterech badań zastosowano obiektywne

metody oceny poziomu aktywności fizycznej [5,12,30,31]. Wszystkie badania odnotowały pozytywny związek między aktywnością fizyczną (całkowita aktywność fizyczna (($R=0.51$, $P=0.02$)) [31] i umiarkowaną do intensywnej aktywnością fizyczną (($\beta=0.59$, $P=0.002$, ($R^2=0.32$)), ($R=0.44$, $p=0.01$)) [5,12,30]) a zdolnością wysiłkową (VO_{2max} [5,12,30] i test 6-minutowego marszu [31]). Zależność ta nie była tak ewidentna przy zastosowaniu kwestionariusza HAES do oceny aktywności fizycznej [31].

3.4.3. Nasilenie choroby

W dwóch badaniach zbadano związek między nasileniem choroby i częstotliwością hospitalizacji a obiektywnie ocenionym poziomem aktywności fizycznej [5,28]. Częstsze nasilenie choroby wiązało się z niższym poziomem aktywności fizycznej, jednakże nie było to tak istotne po skorygowaniu o inne towarzyszące zmienne kliniczne [28]. Czas poświęcony na umiarkowaną do intensywnej aktywność fizyczną był nieznacznie, ale jednocześnie statystycznie znacząco skorelowany ze zmniejszoną potrzebą hospitalizacji ($r_s=-0.3$, $P=0.05$) [5].

3.4.4. Skład ciała

W trzech badaniach zbadano związek między składem ciała a aktywnością fizyczną zgłaszaną przez samych pacjentów [36,40,43]. Niższy poziom aktywności fizycznej był związany z niższą beztłuszczową masą ciała (FFM), ale nie z BMI [36].

W czterech badaniach [34,39,40,42] przeanalizowano związek między samodzielnie zgłaszaną aktywnością fizyczną a gęstością mineralną kości (BMD). Wszystkie badania odnotowały pozytywną korelację pomiędzy wyższym poziomem aktywności fizycznej i wyższym BMD ($r=0.249$, $P=0.05$), ($r=0.3$, $P<0.01$), ($r=0.53$, $P<0.01$)), z wyjątkiem badania Bhudikanok et al.(1998) gdzie nie odnotowano żadnego związku [42].

3.4.5. Kontrola poziomu glukozy we krwi

W dwóch badaniach poruszono związek pomiędzy kontrolą poziomu glukozy we krwi i poziomem aktywności fizycznej, zarówno w badaniach opartych na metodzie samoopisowej [37] jak i przy użyciu obiektywnej metody oceny aktywności fizycznej [29]. W żadnym z badań nie stwierdzono istotnego związku między kontrolą poziomu glukozy a aktywnością fizyczną [29,37].

3.4.6. Jakość życia

Tylko jedno badanie dotyczyło jakości życia, uzyskując wyższe wyniki dotyczące jakości życia u pacjentów, którzy spełnili zalecenia dotyczące umiarkowanej do intensywnej aktywności fizycznej w porównaniu z uczestnikami, którzy takich wymagań nie spełnili ($P<0.05$) [5].

4. Dyskusja

W większości przeanalizowanych badań osoby dorosłe chorujące na mukowiscydozę nie spełniają zalecanych wytycznych dotyczących aktywności fizycznej i dziennej liczby kroków. Jednakże ich zdrowi rówieśnicy również nie zdołali spełnić zalecanych wytycznych,

wykazując porównywalny poziom aktywności fizycznej do osób z mukowiscydozą. Istnieją bardzo słabe dowody na potwierdzenie związku między aktywnością fizyczną a czynnością płuc i wydolnością wysiłkową. Zależności te były ewidentnie bardziej widoczne w badaniach z wykorzystaniem obiektywnych metod oceny aktywności fizycznej, aniżeli w badaniach z wykorzystaniem metody samoopisu (*ang. self-report method*).

4.1. Pozytywny aspekt zastosowania wytycznych dotyczących aktywności fizycznej

W pięciu z ośmiu przeprowadzonych badań, w których było możliwe porównanie wyników z wytycznymi, osoby dorosłe z mukowiscydozą nie zdołały wykonać założonego planu aktywności fizycznej i dziennej liczby kroków. Jednakże, w dwóch z pięciu badań, ich rówieśnicy bez mukowiscydozy również nie zdołali wykonać zaleconego planu. Niestety w wielu przypadkach narzędzia badawcze nie dostarczyły wystarczających danych na temat częstotliwości, intensywności i czasu wykonanej aktywności fizycznej, aby móc porównać te zmienne z założonymi wytycznymi. Pomimo faktu, iż zaleca się, aby pacjenci spełniali wytyczne dotyczące aktywności fizycznej, to należy również zauważyć, że nawet niewielki wzrost poziomu aktywności fizycznej wiąże się z korzystnym wpływem na zdrowie i obniżeniem ryzyka śmiertelności całkowitej, nawet jeśli nie osiągnięto zalecanych poziomów. Takie korzyści zdrowotne mogą być osiągnięte przez osoby, które przejdą ze stanu całkowitego braku ruchu do pewnego poziomu aktywności fizycznej [15].

4.2. Porównanie aktywności fizycznej osób dorosłych z mukowiscydozą i ich rówieśników bez mukowiscydozy

W trzech z pięciu badań nie stwierdzono istotnych różnic w poziomie aktywności fizycznej między osobami dorosłymi chorymi na mukowiscydozę i ich zdrowymi rówieśnikami. W pierwszym z przeprowadzonych badań zaobserwowano różnice w zatrudnieniu i w obszarze transportu, sugerując różnice w stylu życia i możliwościach zatrudnienia osób dorosłych z mukowiscydozą w porównaniu z ich rówieśnikami bez mukowiscydozy [36]. Osoby chore na mukowiscydozę częściej pracują na stanowiskach siedzących lub wymagających pracy lekkiej, przy czym 2/3 pacjentów z mukowiscydozą postrzega chorobę jako przeszkodę w karierze, a ponad połowa czuje się ograniczona w pracy przez chorobę [46]. Niemniej jednak aspekt aktywności fizycznej pacjentów z mukowiscydozą w miejscu zatrudnienia wymaga dalszych, szczegółowych badań. W drugim badaniu różnice między tymi dwiema grupami kontrolnymi zaobserwowano przy umiarkowanych i wyższych intensywnościach aktywności fizycznej [12]. Sklasyfikowanie intensywności aktywności fizycznej wśród populacji klinicznej jest aspektem problematycznym, gdyż intensywność klasyfikuje się przy użyciu punktów odciążenia, które wynikają ze specyficznego dla urządzenia równania prognozowania wydatku energetycznego [47], które może być nieodpowiednie dla populacji z mukowiscydozą, gdyż specyficzne punkty odciążenia dla tej populacji nie istnieją. Zatem w badaniach intensywności aktywności fizycznej pacjentów z mukowiscydozą zaleca się analizę pierwotnych, nieprzetworzonych danych, gdyż uzyskane w ten sposób punkty przecięcia wzmacniają kontrole danych podczas badania. Niestety metoda ta nie została jeszcze zastosowana wśród pacjentów z mukowiscydozą. Niewątpliwie przyszłe badania powinny uwzględnić tą metodę przy ocenie aktywności fizycznej wśród pacjentów tej grupy klinicznej.

4.3. Aktywność fizyczna a rezultaty wtórne

Dowody na związek między aktywnością fizyczną i czynnością płuc są niespójne, pięć na dziewięć wyników wykazało pozytywną zależność. Bardziej przekonujące są dowody na istnienie związku między aktywnością fizyczną i wydolnością wysiłkową, gdyż wszystkie z czterech przeprowadzonych badań wykazały pozytywną zależność, jednakże przy niewielkiej liczbie badań i o niskiej jakości. Dowody na istnienie związku z aktywnością fizyczną były również niespójne w przypadku wszystkich pozostałych pomiarów zmiennych klinicznych. Dodatkowo tylko jedno badanie uwzględniło pomiar jakości życia. W większości badań, w których stwierdzono związek między aktywnością fizyczną i czynnością płuc, zastosowano obiektywne narzędzia oceny aktywności fizycznej, z jednym tylko wyjątkiem badania, w którym zastosowano metodę samoopisu. Analogicznie wszystkie badania, które wykazały związek aktywności fizycznej ze zdolnością wysiłkową zastosowały metodę obiektywnej oceny, podczas gdy relacja ta nie była tak oczywista przy zastosowaniu kwestionariusza. Biorąc pod uwagę ograniczoną liczbę badań porównawczych tych dwóch metod, nie jest możliwym dokonanie oceny wpływu narzędzia badawczego na zdolność wykrycia korelacji między aktywnością fizyczną i wynikami klinicznymi. Chociaż dostępne dane sugerowałyby, iż obiektywna ocena aktywności fizycznej może być bardziej odpowiednia niż metoda samoopisu [31], to w przyszłych badaniach należy, w miarę możliwości, wykorzystać metodę obiektywnej oceny, z uwzględnieniem dodatkowych technik samoopisu, aby przedstawić dowody na przysze wytyczne dotyczące aktywności fizycznej. Dodatkową uwagę przy badaniu takowych zależności należy zwrócić na różnice w populacji wynikające z charakteru choroby. Pacjenci nieuchronnie doświadczają okresów stabilności i niestabilności, a postęp choroby i jej nasilenie są bardzo zmienne w obrębie różnych kohort, a wszystkie z nich stanowią wyzwanie dla monitoringu aktywności fizycznej. Nasilenie objawów choroby i hospitalizacja mają wpływ na poziom aktywności fizycznej [50]. Może to skutkować utratą danych, jeśli nasilenie objawów pojawi się podczas okresów monitoringu badań. Co więcej, aktywność fizyczna oceniona przed, w trakcie i po nasileniu się objawów nie odzwierciedli precyzyjnie normalnego poziomu aktywności fizycznej pacjenta. Aby rozwiązać ten problem konieczny jest regularny monitoring pacjenta przez cały rok, a nie tylko w trakcie przyjęć. Urządzenia monitorujące i punkty odcięcia muszą być zatwierdzone do zastosowania w populacjach z mukowiscydozą, zarówno pod względem kryterium ważności i najwyższych standardów pomiaru aktywności fizycznej, jak i pod względem możliwości rozróżnienia nasilenia choroby. Aspekt ten wymaga dalszych badań w celu opracowania punktów odcięcia specyficznych dla choroby, lub też standardowych punktów odcięcia, które zostałyby powszechnie zaakceptowane.

4.4. Różnorodność zmiennych w badaniach aktywności fizycznej

W badaniach poddanych przeglądowi wykorzystano szeroki zakres narzędzi badawczych. W pięciu badaniach zastosowano metodę obiektywnej oceny [6,11,22–25], a w pozostałych dwunastu wykorzystano metodę samoopisu. Tylko w jednym

badaniu zastosowano obie metody [31]. Porównanie badań jest problematyczne ze względu na szerokie spektrum zgłoszonych wyników (tabela 2). Analiza wyników zbiorczych nie była możliwa, gdyż nie została wyodrębniona spójna zmienna (np. kroków, całkowitego czasu aktywności fizycznej, wydatku energetycznego w jednostkach MET). W przypadku aktywności fizycznej osób dorosłych z mukowiscydozą nie stwierdzono spójnych ustaleń w porównaniu z wytycznymi lub rówieśnikami bez mukowiscydozy, gdyż oceniono je przy użyciu różnych metod oceny aktywności fizycznej, co sugeruje brak różnicy między zastosowanymi metodami oceny. Może to być spowodowane różnicami w ważności i wiarygodności tych metod, jak również różnicami w badanych populacjach i strukturze procesu badawczego. Istnieje zatem potrzeba przyjęcia standardowych, obiektywnych środków pomiaru aktywności fizycznej, przy konsekwentnym raportowaniu wyników. Standaryzacja może umożliwić lepsze zrozumienie aktywności fizycznej wśród pacjentów z mukowiscydozą i umożliwić możliwość porównania z globalnymi wytycznymi i partnerami nie chorującymi na mukowiscydozę.

4.5. Wykorzystane narzędzia badawcze

Kwestionariusze mogą być przydatne w przypadku obszernych badań epidemiologicznych, czy też w analizie drugorzędnych wyników dotyczących aktywności fizycznej, jednakże to obiektywne narzędzia badawcze oceny aktywności fizycznej powinny być świadomym wyborem w badaniach klinicznych [8]. System IPAQ był jedynym samoopisowym narzędziem, które umożliwiło porównanie poziomów aktywności fizycznej z wytycznymi. Najczęściej używanym samoopisowym narzędziem był kwestionariusz Baecke'a, który został zastosowany w trzech badaniach, w których wykazano niski poziom aktywności fizycznej wśród dorosłych z mukowiscydozą. Kwestionariusz ten już wcześniej został zastosowany do podobnych badań, jednakże nie jest to narzędzie specyficznie ukierunkowane na osoby chore na mukowiscydozą, dlatego istnieje ryzyko zaniżenia końcowych wyników w tej populacji klinicznej. Chociaż IPAQ jest powszechnie uznanym systemem w wielu populacjach [51], to nie jest on jednak odpowiedni dla populacji klinicznych takich jak: rak piersi [52], HIV [53], czy fibromialgia [54], co podkreśla jak ważnym aspektem jest zastosowanie narzędzia specyficznego dla konkretnej choroby. Kwestionariusz HAES już wcześniej został uznany za odpowiednie narzędzie do badania aktywności fizycznej wśród dorosłych z mukowiscydozą [55]. W omawianej analizie, tylko w jednym z badań został zastosowany kwestionariusz HAES, jednakże porównanie wyników z akcelerometrem [31] wykazało, iż narzędzie to zawyża poziom aktywności fizycznej u osób dorosłych z mukowiscydozą. Badania w omawianej recenzji były prowadzone na przestrzeni dwóch dekad, podczas których podejście do mukowiscydozy znacząco się zmieniło. Co więcej, ocena aktywności fizycznej zmieniła się wraz z łatwiejszym dostępem do akcelerometrów w poprzednim dziesięcioleciu. Dane dostępne w tym przeglądzie nie pozwalają na porównanie wyników klinicznych i oceny aktywności fizycznej przez cały ten okres, dlatego należy ostrożnie interpretować dane z tak długiego okresu.

4.6. Ograniczenia

Jakość materiału badawczego zgłoszonego do analizowanych badań limituje wagę wniosków jakie mogą być wysunięte na podstawie powyższej analizy. Tym samym, analiza ta podkreśla potrzebę dalszych badań w tej dziedzinie. Ze względu na brak grup kontrolnych i/lub randomizację, jakość większości badań została określona mianem niskiej. Większość badań nie została zaprojektowana w celu zbadania poziomów aktywności, zgłaszając aktywność fizyczną jako drugorzędny pomiar. Niestandaryzowane zgłaszanie wyników uniemożliwia metaanalizę, czy zestawienie wyników w celu wzmocnienia dowodów i lepszego zrozumienia wzorców aktywności fizycznej. Ponadto ocena ryzyka błędu w analizowanych badaniach jest problematyczna. Dostępne obecnie narzędzia do oceniania ryzyka błędu nie są zaprojektowane do oceny projektów przekrojowych. W związku z powyższym, ocena ryzyka błędu i możliwość sformułowania zaleceń na podstawie tej oceny mogą być ograniczone w przypadku korzystania z obecnie dostępnych narzędzi.

5. Wnioski

Przedstawiona powyżej analiza sugerowałaby, że poziom aktywności fizycznej wśród osób z mukowiscydozą jest w dużym stopniu porównywalny do poziomu aktywności fizycznej wśród ich rówieśników bez mukowiscydozy, pomimo faktu, iż osoby chore na mukowiscydozę nie spełniają światowych wytycznych dotyczących aktywności fizycznej. Wybór narzędzi badawczych do oceny aktywności fizycznej i przedstawione wyniki są bardzo zróżnicowane. Ponadto duża część przedstawionych wyników nie dostarcza wystarczających danych dotyczących częstotliwości, intensywności oraz czasu wykonania aktywności fizycznej wśród dorosłych z mukowiscydozą. Korelacja między aktywnością fizyczną a wynikami klinicznymi wydaje się być bardziej klarowna w przypadku obiektywnych narzędzi badawczych, aniżeli metody samoopisu, jednakże ta kwestia wymaga dalszej pracy badawczej. Część badań wykazała relację pomiędzy aktywnością fizyczną i czynnością płuc, aczkolwiek ta zależność nie została potwierdzona we wszystkich badaniach. Pewna zależność pomiędzy aktywnością fizyczną i wydolnością wysiłkową również została potwierdzona, jednakże tylko w ograniczonej liczbie badań.

6. Zalecenia na przyszłość

Niniejszy przegląd podkreślił wymóg wysokiej jakości badań opracowanych specjalnie w celu zbadania aktywności fizycznej wśród dorosłych z mukowiscydozą. Zwiększony nacisk na osoby dorosłe z mukowiscydozą znajduje również odzwierciedlenie w niedawno zaktualizowanych wytycznych dotyczących najlepszych praktyk Europejskiego Towarzystwa Mukowiscydozy (*ang. European Cystic Fibrosis Society (ECFS)*), które również uznało przesunięcie akcentu na populację osób dorosłych, biorąc pod uwagę obecny trend w średniej długości życia. Dotyczy to wprawdzie szerszej opieki nad chorymi na mukowiscydozę, jednak ze względu na brak dostępnych dowodów, jest to szczególnie istotne w odniesieniu do poziomu aktywności fizycznej. Standaryzacja monitorowania i zgłaszania danych jest niezbędna dla przyszłych badań. Już wcześniej zalecono, aby czas aktywności fizycznej o różnej intensywności, czas trybu siedzącego, pomiar kroków i wydatek energetyczny były podstawowymi minimalnymi kryteriami przy zgłaszaniu aktywności fizycznej [8]. Akcelerometr

noszony na nadgarstku (istnieje zgodność co do uzyskania najbardziej adekwatnych danych przy użyciu urządzeń noszonych na nadgarstkach [49]) przez siedem kolejnych dni w ciągu aktywnej części dnia, używany podczas minimum 10-ciu godzin dziennie jest minimalnym kryterium, które powinno być zastosowane do oceny zwyczajnej aktywności fizycznej [56]. Tam gdzie to możliwe, należy wykorzystać analizę danych pierwotnych do analizy zgłaszanych danych jak opisano w niniejszej analizie. Standaryzacja pozwoli na porównanie kohort, a także zgromadzenie danych w celu poprawy dokładności statystycznej.

Poziomy aktywności fizycznej i jej wpływ na zdrowie i samopoczucie u chorych na mukowiscydozę jest wciąż niejasne. Można to przypisać luźnej jakości badań, w stosowaniu odpowiednich metod oceny aktywności fizycznej i jej związku z wynikami klinicznymi. Konieczne są zatem dalsze prace, aby w pełni wyjaśnić wpływ aktywności fizycznej na mukowiscydozę, a ostatecznym celem jest dostarczenie bazy dowodowej na potrzeby sformułowania wytycznych i praktyki klinicznej. Zakres niniejszego przeglądu obejmuje tylko osoby dorosłe (≥ 18 lat), dlatego dodatkowe przeglądy są wymagane, aby zrozumieć różnice między populacjami pediatrycznymi i dorosłymi/mieszanymi.

Podejście zgodne z wytycznymi dotyczącymi testów wysiłku fizycznego, które są zalecane przez grupę roboczą do spraw ćwiczeń Europejskiego Towarzystwa Mukowiscydozy (*ang. ECFS Exercise Working Group*), przyniosłoby korzyści dla jakości oceny aktywności fizycznej [57]. W proces opracowania wytycznych zaangażowali się eksperci z różnych środowisk i z różnych organizacji i obszarów geograficznych [57]. Wytyczne te zalecają standardowe stosowanie rutynowych testów wysiłkowych w leczeniu mukowiscydozy, i chociaż zapewnia to ważną ocenę wydolności wysiłkowej, to jest to tylko jeden z elementów jaki składa się na aktywność fizyczną. Dalsze metody oceny są wymagane przy ocenie codziennej aktywności fizycznej. W praktyce klinicznej należy rozważyć połączenie testów wysiłkowych oraz obiektywnych i zgłaszanych przez samych uczestników metod oceny aktywności fizycznej, w celu prześwielenia uczestników, uzyskania informacji i oceny interwencji związanych z aktywnością fizyczną.

Finansowanie

Badanie to zostało sfinansowane przez stypendium doktoranckie Liverpool John Moores University.

Konflikt interesu

Autorzy deklarują brak konfliktu interesów.

Aneks z uzupełniającymi danymi

Dodatkowe dane dla niniejszej analizy znajdują się w załączonym linku:

<https://doi.org/10.1016/j.jcf.2019.03.003>

