doi:10.25143/prom-rsu_2023-02_pd

Rīgas Stradiņa universitāte

Līna Butāne

Ikdienā integrēta un attālināti pārraudzīta fizioterapijas programma starpdisciplināras ārstēšanas pieejā pacientiem ar pulmonālo arteriālo hipertensiju

Promocijas darbs zinātniskā doktora grāda
"zinātnes doktors (*Ph. D.*)" iegūšanai

Nozare – veselības un sporta zinātnes
Apakšnozare – sporta medicīna un rehabilitoloģija

Rīga, 2023

RĪGAS STRADIŅA UNIVERSITĀTE

Līna Butāne

ORCID 0000-0002-0474-8337

Ikdienā integrēta un attālināti pārraudzīta fizioterapijas programma starpdisciplināras ārstēšanas pieejā pacientiem ar pulmonālo arteriālo hipertensiju

Promocijas darbs zinātnes doktora grāda
"zinātnes doktors (*Ph. D.*)" iegūšanai

Nozare – veselības un sporta zinātnes

Apakšnozare – sporta medicīna un rehabilitoloģija

Promocijas darba vadītāji:

Dr. med. docente **Daina Šmite**,
Rīgas Stradiņa universitāte, Latvija

Dr. med. asociētais profesors **Andris Skride**,
Rīgas Stradiņa universitāte, Latvija

Rīga, 2023

Anotācija

Ievads. Pulmonālā arteriālā hipertensija (PAH) pieder reto slimību grupai, un to raksturo progresējoša gaita ar paaugstinātu plaušu artēriju rezistenci un pieaugošu asinsspiedienu plaušu artērijās, kam seko sirds labā kambara pārslodze un mazspēja. Slimības simptomi, slodzes tolerance, hemodinamiskie rādītāji ir tikai aisberga redzamā daļa no kopējās PAH radītās negatīvās ietekmes uz pacienta dzīvi, aktualizējot starpdisciplināras un kompleksas ārstēšanas pieejas nepieciešamību. Pacientu ar PAH ārstēšanā nepieciešams apvienot gan specializētas veselības aprūpes pakalpojumus, gan ilgtermiņa intervences, kas vērstas uz hroniskas slimības pārvaldības spējas uzlabošanu un dinamisku adaptāciju. Tas aktualizē nepieciešamību veidot kompleksas fizioterapijas intervences, kas mērķētas ne tikai uz fizisko funkciju uzlabošanu, bet arī uz slimības pašpārvaldes veicināšanu un veselīgu ikdienas ieradumu veidošanu.

Šis ir Latvijā pirmais pētījums par starpdisciplināru pieeju pacientu ar PAH ārstēšanā, mērķa medikamentozo terapiju apvienojot ar kompleksu, ikdienā iekļautu un attālināti pārraudzītu fizioterapijas programmu. Turklāt pētījumā izmantotā pieeja pacientu ar PAH dzīves kvalitātes izvērtēšanā, ietverot pašvērtējumu par izjusto iespēju piedalīties savā ikdienas dzīvē kontekstā ar veselības stāvokli, līdz šim nav bijusi aktualizēta, tādējādi paverot iespējas plašāk izgaismot pacienta perspektīvu par dzīvi ar retu, dzīvību apdraudošu un hronisku slimību.

Mērķis. Izpētīt ikdienā integrētas, attālināti pārraudzītas fizioterapijas programmas efektivitāti starpdisciplināras ārstēšanas pieejā, lai uzlabotu un saglabātu pacientu ar PAH izjusto iespēju piedalīties savā ikdienas dzīvē, saistībā ar veselības stāvokli, paaugstinot fizisko funkciju rādītājus, izjusto pašefektivitāti, kā arī pilnveidojot fizisko aktivitāšu ieradumus un miega kvalitāti.

Materiāli un metodes. Šis bija kontrolēts nejaušināts pētījums ar prospektīvu datu vākšanu laika periodā no 2020. gada februāra līdz 2020. gada septembrim, kurā tika analizēta izveidotā 12 nedēļu garā kompleksā fizioterapijas programma, kas ietvēra četrus pamatelementu: fiziskos vingrojumus; relaksācijas metodes; paškontroli un pašpārvaldi; izglītošanu un pārraudzību. Programma tika realizēta mājas vidē, integrēta pacienta ikdienas dzīvē un attālināti pārraudzīta. Dalībnieku izlase tika izveidota no Latvijas Pulmonālās hipertensijas reģistrā esošajiem pacientiem, balstoties uz definētajiem iekļaušanas kritērijiem. Izveidotā izlase tika nejaušināti sadalīta terapijas (n = 11) un kontroles grupā (n = 10) (turpmāk TG un KG). Abām grupām tika turpināta medikamentozā terapija, bet TG dalībniekiem papildus tika pievienota izveidotā fizioterapijas programma. Dalībnieku novērtēšana tika veikta trīs reizes – sākotnēji, pēc 12 nedēļām un atkārtoti (24 nedēļas kopš sākuma). Primārais

rezultātu mērījums bija izjustās autonomijas un līdzdalības ierobežojuma izvērtējums ar IPA anketu, savukārt sekundārie rezultātu mērījumi ietvēra fizisko funkciju novērtējumu: 6 minūšu iešanas testā (6MIT) noietais attālums un desaturācija; ieelpas muskuļu spēks (cm H_2O); izjustās pašefektivitātes izvērtējums ar GSE anketu; ikdienas fizisko aktivitāšu novērtējums ar akselerometriju; miega kvalitātes pašvērtējums (*PSQI*). Matemātiskās statistikas metožu izvēle tika veikta, ievērojot pakāpienu principu, vadoties pēc ieteikumiem mazo izlašu pētījumiem. Datu analīze veikta statistiskās nozīmības līmenī $p < 0,05$, savukārt atkārtotajiem mērījumiem tika piemērota *Bonferroni* korekcija ($p < 0,025$). Lai noteiktu efekta lielumu, tika aprēķināts *Cohen's* d vai *Glass rank biserial coefficient* (*rg*), un statistiski nozīmīgiem rezultātiem *post hoc* analīzē tika noteikta statistiskā jauda, pieņemot, ka jauda vismaz 80 % ($1- \beta \geq 0,8$) ir piemērota β kļūdas kontrolei.

Rezultāti. Atkārtotajā novērtējumā tika vērota statistiski nozīmīga atšķirība starp grupām trijās IPA apakšskalās: autonomija ārpus mājas ($p = 0,01$, $rg = 0,66$, $1-\beta = 0,95$), loma ģimenē ($p = 0,04$, $rg = 0,55$, $1-\beta = 0,8$), autonomija mājās ($p = 0,04$, $rg = 0,51$, $1-\beta = 0,68$), norādot uz lielākiem izjustās līdzdalības ierobežojumiem KG dalībniekiem, salīdzinot ar TG dalībniekiem. IPA summārajā rezultātā tika konstatēts statistiski nozīmīgs izjusto ierobežojumu samazinājums tikai TG gan pēc 12 nedēļām (vidēji par 4,4 % (TI 1,6–7,1)), gan atkārtotajā novērtējumā (vidēji par 5,8 % (TI 2,3–9,2)). Tikai TG novēroja statistiski nozīmīgu 6MIT noietā attāluma uzlabojumu: pēc 12 nedēļām vidēji par 51,8 m (TI 25,7–77,9; $p < 0,001$; $d = 1,7$), bet atkārtotajā novērtējumā vidēji par 75,5 m (TI 46,1–104,8; $p < 0,001$; $d = 2,1$), liecinot par klīniski nozīmīgu uzlabojumu. Kā arī tikai TG novēroja statistiski nozīmīgu ieelpas muskuļu spēka pieaugumu gan pēc 12 nedēļām – vidēji par 9,8 cm H_2O (TI 6,9–12,7; $p < 0,001$; $d = 2,2$) –, gan atkārtotajā novērtējumā – vidēji par 10,5 cm H_2O (TI 7,6–13,5; $p < 0,001$; $d = 2,4$). Statistiski nozīmīgu GSE pieaugumu konstatēja tikai TG pēc 12 nedēļām – vidēji par 9,4 % (TI 3,7–15,0; $p = 0,004$; $d = 1,04$). Akselerometrijas rezultāti uzrādīja nozīmīgu mazkustīgi pavadītā laika samazinājumu abās grupās, savukārt nozīmīgu zemas un vidējas intensitātes aktivitāšu pieaugumu tikai TG. Vienlaikus TG novērtējumā pēc 12 nedēļām tika vērota statistiski nozīmīga miega kvalitātes uzlabošanās ($p = 0,013$, $rc = 0,76$).

Secinājumi. Kopumā pētījumā iegūtie rezultāti apliecina, ka pētītā fizioterapijas programma, kas tika realizēta starpdisciplināras ārstēšanas pieejā, aizkavē pacientu ar PAH izjustās līdzdalības pasliktināšanos ikdienas dzīves aktivitātēs, kā arī veido resursu, lai pacients ar PAH varētu uzlabot savas iespējas piedalīties ikdienas dzīves aktivitātēs tādā veidā, kā vēlas, neņemot vērā PAH un tās ārstēšanas ilgtermiņa ietekmi.

Atslēgvārdi: pulmonālā arteriālā hipertensija, fizioterapija, starpdisciplināra pieeja, ikdienā integrēta programma, mājas vidē realizēta intervence, attālināti pārraudzīta intervence, dzīves kvalitāte, izjustā autonomija un līdzdalība, fiziskās funkcijas, pašefektivitāte, ikdienas fizisko aktivitāšu ieradumi, miega kvalitāte.

Abstract

Introduction. Pulmonary arterial hypertension (PAH) is a progressive and life-threatening disease that refers to one of the five subgroups of pulmonary hypertension (PH). PAH refers to a group of rare diseases. PAH is characterized by a progressive course of the disease with increased pulmonary vascular resistance and pulmonary arterial pressure, leading to overload and failure of the right ventricle. The initial clinical symptoms of PAH are commonly induced by exertion and can include shortness of breath, excessive fatigue and weakness, chest pain, and episodes of syncope. Pathologic processes in pulmonary arteries alter oxygen uptake and consumption in the body, decreasing SpO2 and restricting the ability to perform physical activities. Various factors including limited exercise tolerance in combination with muscle weakness, as well as sleep disorders, depression, and inability to adapt to the persistent anxiety caused by severe, chronic, and life-threatening disease, lead to poor quality of life and contribute to social isolation. Today, the appropriate target medical treatment allows patients with PAH not only to survive but also to live a relatively normal life. However, patients face the challenge of adapting and maintaining a good quality of life, thus it is important to consider complex interventions related not only to medical treatment.

This study appears to be the first to develop and investigate a comprehensive structured physiotherapy program, which is expected to be implemented in an interdisciplinary treatment approach in patients with PAH in Latvia. Furthermore, the novelty of the thesis obviously shows in the approach used in the study to assess the quality of life of patients with PAH, including the perceived opportunity to live as one wants to in the context of one's health condition, thus opening opportunities to shed more light on the perspective of the patient on one's life with a rare, chronic, and life-threatening disease.

The aim of the study was to investigate the effectiveness of the comprehensive home-based and remotely supervised physiotherapy program within the interdisciplinary treatment approach to improve and maintain participation in everyday life activities, along with exercise capacity and inspiratory muscle strength, perceived self-efficacy, daily physical activity and sleep quality in patients with PAH.

Methods. This is a prospective, randomized, controlled and single-blind study. We recruited patients from the Latvian PH registry with PAH diagnosed by right heart catheterization based on the study inclusion criteria. We randomly assigned the patients to the training group (TG) or the control group (CG). All participants were evaluated at baseline, after 12 weeks and 24 weeks after the start (follow-up). Blinded assessor conducted the assessments in an on-site visit to the University Clinic, and accelerometer data with MOX sensor from 7 consecutive days were obtained too. All participants continued target medical therapy under

the supervision of the study cardiologist specialized in PH. Furthermore, TG underwent the developed comprehensive home-based and remotely supervised physiotherapy program led by the study physiotherapist specialized in cardiopulmonology. As primary outcome, perceived autonomy and participation was assessed with the IPA scale. Furthermore, as secondary outcomes 6 minutes walking tests (6MWT), inspiratory muscle strength, perceived self-efficacy, daily physical activity, and sleep quality were evaluated. The choice of mathematical methods of statistics was made in a stepwise fashion, based on small group recommendations. α level 0.05 was chosen; therefore, the results were determined as statistically significant if $p < 0.05$. For repeated measures, the significance values were adjusted using the Bonferroni correction and set α level 0.025. To measure the effect size, Cohen's d or rank biserial coefficient was calculated. For statistically significant results, the post hoc statistical power was calculated and a power of at least 80 % ($1-\beta \geq 0.8$) was assumed to be appropriate to control β error.

Results. A significant difference between the groups was found in the follow-up assessment in three of four IPA subscales analysed: autonomy outdoors ($p = 0.01$, $rg = 0.66$, $1-\beta = 0.95$), family role ($p = 0.04$, $rg = 0.55$, $1-\beta = 0.8$), autonomy indoors ($p = 0.04$, $rg = 0.51$, $1-\beta = 0.68$) based on median scores. indicating greater limitations of perceived participation in CG compared to TG. The total IPA score significantly decreased in TG after the program: from baseline to 12 weeks assessment ($p = 0.005$, $d = 1.1$, $1-\beta = 0.96$), from baseline to follow-up ($p = 0.004$, $d = 1.1$, $1-\beta = 0.97$) pointing to improved participation of patients in their everyday life; no significant changes in CG were observed. A significant increase in 6MWT results in TG after 12 weeks and at follow-up. In contrast, no significant improvement was presented in CG. Significant differences in 6MWT results between the groups at 12 weeks and follow-up were approved. Accelerometry data show a significant reduction in sedentary time from baseline to 12 weeks in both groups, and from baseline to follow-up in TG. No significant differences were observed between the groups in sedentary time. Only in TG a significant increase in low or moderate intensity physical activities was observed from baseline to follow-up, and significant difference between groups at follow-up was present in the mentioned activities. Perceived general self-efficacy increased significantly in TG from baseline to 12 weeks; no improvement was present in CG. At follow-up, statistically significant differences between groups were observed, although the results did not reach the appropriate statistical power.

Conclusions. In summary, the comprehensive home-based and remotely supervised physiotherapy program within the interdisciplinary treatment approach in patients with PAH prevents the possible deterioration of the perceived participation of patients in activities of their

everyday life in the context of one's health condition and is a resource to encourage the improvement of the perceived opportunity to live life as one wants, despite the long-term impact of PAH and its treatment.

Keywords: pulmonary arterial hypertension, physiotherapy, interdisciplinary approach, home-based program, remotely supervised program, quality of life, perceived autonomy and participation, physical functions, self-efficacy, daily physical activity, sleep quality.

Saturs

Anotācija ... 2

Abstract ... 5

Saturs ... 8

Darbā izmantotie saīsinājumi ... 10

Ievads ... 11
Darba mērķis ... 12
Darba uzdevumi ... 13
Darba hipotēze ... 13
Darba novitāte ... 13

1. Literatūras apskats ... 15
1.1. Pulmonālā arteriālā hipertensija (PAH) ... 15
1.1.1. Definīcija un diagnostiskie kritēriji ... 15
1.1.2. PAH epidemioloģija pasaulē un Latvijā ... 16
1.1.3. PAH patofizioloģija un mērķa medikamentozā terapija ... 18
1.2. PAH ārstēšanas stratēģijas – iespējas, mērķi un pacientu perspektīva ... 20
1.3. Fizioterapijas iespējas pacientu ar PAH ārstēšanā ... 23
1.3.1. Fiziskie vingrojumi ... 23
1.3.2. Izglītošana un slimības pašpārvaldes spēju veicināšana ... 27
1.3.3. Emocionālā stāvokļa uzlabošana un ilgtermiņa atbalsts ... 28
1.4. Līdzdalība kā būtisks dzīves kvalitātes raksturlielums ... 30

2. Pētījuma metodes ... 32
2.1. Pētījuma dizains un norise ... 32
2.2. Pētījuma dalībnieki ... 34
2.3. Pētījuma intervence (FIZIO-I) ... 35
2.3.1. Fiziskie vingrojumi ... 35
2.3.2. Relaksācijas metodes ... 40
2.3.3. Paškontrole un pašpārvalde ... 41
2.3.4. Izglītošana un pārraudzība ... 43
2.4. Novērtēšanas instrumenti ... 45
2.4.1. Primārā rezultāta mērījums: līdzdalība ikdienas dzīvē ... 45
2.4.2. Sekundāro rezultātu mērījumi ... 47
2.4.3. Aprakstošo rādītāju mērījumi ... 52
2.5. Datu analīzes metodes ... 53

3. Pētījuma rezultāti ... 56
3.1. Izlases izveide un aprakstošo rādītāju rezultāti ... 56
3.2. Līdzdalība ikdienas dzīvē (IPA anketas rezultāti) ... 60
3.2.1. IPA apakšskalu mediānu rezultāti ... 60
3.2.2. IPA summārie rezultāti ... 64
3.3. Fizisko funkciju rādītāju rezultāti ... 65
3.3.1. Sešu minūšu iešanas tests ... 65
3.3.2. Ieelpas muskuļu submaksimālā spēka mērījums ... 67
3.4. Izjustā pašefektivitāte: *GSE* anketas rezultāti ... 68
3.5. Ikdienas fiziskās aktivitātes: akselerometrijas rezultāti ... 70
3.6. Miega kvalitātes pašvērtējums: *PSQI* rezultāti ... 74

4. Diskusija ... 76

Secinājumi 92
Praktiskie priekšlikumi 93
Publikācijas un ziņojumi par promocijas darba tēmu 95
Literatūras saraksts 96
Pateicības 112
Pielikumi 114
1. pielikums. Pirmajā nodaļā iekļautā tabula 114
2. pielikums. Otrajā nodaļā minētie piemēri FIZIO-I izdales materiāliem 115
3. pielikums. Otrajā nodaļā iekļautā tabula 122

Darbā izmantotie saīsinājumi

AI	autonomija mājās (*autonomy indoors IPA sub-scale*)
AO	autonomija ārpus mājas (*autonomy outdoors IPA sub-scale*)
BNP	B tipa nātrijurētiskais peptīds
CRO	C reaktīvais olbaltums
ERS	Eiropas Respiratorā biedrība (*European Respiratory Society*)
ESC	Eiropas Kardiologu biedrība (*European Society of Cardiology*)
FIZIO-I	pētījuma ietvaros izveidotā, realizētā un analizētā fizioterapijas programma fizioterapeita pārraudzībā
FR	loma ģimenē (*family role IPA sub-scale*)
GSE	vispārējās izjustās pašefektivitātes anketa (*The General Self-Efficacy Scale)*
IPA	autonomijas un līdzdalības ierobežojuma pašvērtējuma anketa (*Impact on Participation and Autonomy*)
IP_{submax}	submaksimāls ieelpas spiediena mērījums
KG	kontroles grupa
ĶMI	ķermeņa masas indekss
MED-TH	stabila PAH mērķa un balsta terapija pēc aktuālajām vadlīnijām kardiologa (ar specializāciju pulmonālās hipertensijas ārstēšanā) pārraudzībā
mPAP	vidējais plaušu artēriju spiediens
NO	slāpekļa oksīds
PAH	pulmonālā arteriālā hipertensija
PAWP	plaušu kapilāru ķīlēšanās spiediens
PH	pulmonālā hipertensija
PSQI	miega kvalitātes pašvērtējuma anketa (*the Pittsburgh Sleep Quality Index*)
PVO-FK	pulmonālās hipertensijas funkcionālā klase pēc Pasaules Veselības organizācijas
PVR	pulmonālā vaskulārā rezistence
SAS	sirds un asinsvadu slimības
SF	sirdsdarbības frekvence
SL	sociālā dzīve un attiecības (*social life and relatioships IPA sub-scale*)
TG	terapijas grupa
TI	95 % ticamības intervāls
WE	darbs un izglītība (*work and education IPA sub-scale*)
6MIT	sešu minūšu iešanas tests

Ievads

Pulmonālā arteriālā hipertensija (PAH) ir progresējoša un dzīvību apdraudoša slimība, un tā ir viena no piecām pulmonālās hipertensijas (PH) apakšgrupām. Balstoties uz 2022. gada ESC / ERS vadlīnijām, PH kopumā tiek definēta, ja vidējais plaušu artēriju spiediens miera stāvoklī ir > 20 mm Hg, nosakot ar sirds labās puses katetrizāciju. Ar PAH terminu tiek apzīmēta PH pacientu grupa, kura tiek hemodinamiski raksturota kā prekapilāra PH. PAH raksturo progresējoša gaita ar paaugstinātu pulmonālo vaskulāro rezistenci un pieaugošu asinsspiedienu plaušu artērijās, kam seko sirds labā kambara pārslodze un mazspēja (Galie et al., 2016; Humbert et al., 2022; Lan et al., 2018).

PAH sākotnējie klīniskie simptomi parādās slodzes laikā: elpas trūkums, pārmērīgs nogurums un nespēks, sāpes krūtīs un samaņas zudums. PAH simptomi ir nespecifiski, tāpēc nereti ir apgrūtināta agrīna diagnostika (Galie et al., 2016). Patoloģiskie procesi plaušu artērijās traucē skābekļa uzņemšanu un izmantošanu organismā, samazinot SpO_2 un ierobežojot spēju veikt fiziskas aktivitātes, seko funkcionālo rādītāju lejupslīde, ko raksturo progresējoša slodzes tolerances pasliktināšanās, kas kombinējas ar skeleta muskuļu vājumu un sekundāriem miega traucējumiem, depresijas simptomiem un nespēju adaptēties nepārtrauktajai nedrošībai, ko rada smaga, hroniska un dzīvību apdraudoša slimība (Grünig et al., 2019; Halimi et al., 2021).

PAH pieder reto slimību grupai. Eiropas Savienībā retās slimības tiek definētas kā dzīvību apdraudošas vai hroniski novājinošas slimības ar zemu izplatību un skar ne vairāk kā 5 no 10 000 cilvēku (Moliner & Waligora, 2017). PAH prevalences rādītāji ASV un Eiropā ir robežās no 15 līdz 50 gadījumiem uz miljons iedzīvotāju (Levin, 2021), savukārt Latvijā atbilstoši sākotnējiem PH reģistra datiem 2016. gadā attiecīgi 45,7 (Skride, 2018). Retās slimības rada unikālus izaicinājumus veselības aprūpes procesu strukturēšanai, vienlaikus klīnisko algoritmu izstrādes kavēšanās veicina ilgstošas diagnostikas ceļus, ierobežotu un nevienlīdzīgu ārstēšanu, kā arī šīs kompleksās aprūpes koordinēšanas nasta gulstas uz pacientu un viņu ģimenes pleciem, radot personiskas, profesionālas un sociālas dzīves grūtības, kopumā pasliktinot dzīves kvalitāti.

Attīstoties PAH patoģenētiskajai terapijai, ir būtiski uzlabojusies pacientu dzīvildze, klīniskā stabilitāte, kā arī dzīves kvalitāte, tomēr simptomi, ierobežotā slodzes tolerance, nedrošības un izolētības izjūta nereti saglabājas, aizvien vairāk aktualizējot arī tādus ārstēšanas aspektus un slimības pārvaldības apsvērumus, kas nav saistīti ar pamata slimības medicīnisko ārstēšanu.

Ņemot vērā PAH radīto negatīvo ietekmi uz spēju veikt fiziskās aktivitātes, pētniecība jau vairāku gadu garumā ir fokusējusies uz fizisko vingrojumu izpēti, kas ļāvusi būtiski mainīt skatījumu par to lietojumu – no aizlieguma un rekomendācijām izvairīties uz mērķtiecīgu

lietošanu funkcionālā stāvokļa uzlabošanai. Ir gūti pierādījumi, ka fiziskie vingrojumi var nozīmīgi uzlabot slodzes toleranci, muskuļu funkciju, dzīves kvalitātes aspektus, iespējams, arī labā kambara funkciju un plaušu hemodinamiskos rādītājus, tomēr vēl nav rasts apstiprinājums par vingrojumu metodoloģiju – veidu, intensitāti, pārraudzības vai izpildes formu, kas ļautu izvirzīt konkrētas uz pierādījumiem balstītas rekomendācijas (Galie et al., 2016; Grünig et al., 2019).

Sestajā pulmonālās hipertensijas pasaules simpozijā (*6th World Symposium on Pulmonary Hypertension, Nice 2018*) pirmo reizi tika atbalstīta konferences sadaļa, kas veltīta pacientu perspektīvai. Plašākas pacienta perspektīvas ieviešana ārstēšanas rezultātu izpratnē ļauj ieraudzīt, ka slimības simptomi, slodzes tolerance, hemodinamiskie rādītāji ir tikai kā aisberga redzamā daļa no kopējās PAH radītās negatīvās ietekmes uz pacienta dzīvi, aktualizējot starpdisciplināras un kompleksas ārstēšanas pieejas nepieciešamību. Vienlaikus ar risku stratifikācijas un mazināšanas mērķiem pacientu ārstēšanas rezultātam būtu jāietver pacienta mainīgo vajadzību piepildījums, lai varētu uzlabot un maksimāli saglabāt iespēju piedalīties savā ikdienas dzīvē tādā veidā, kā persona vēlas, tādējādi dzīvojot jēgpilnu dzīvi.

Pacientu ar PAH ārstēšanā nepieciešams apvienot gan specializētas veselības aprūpes pakalpojumus, gan ilgtermiņa intervences, kas vērstas uz hroniskas slimības pārvaldības spējas uzlabošanu un dinamisku adaptāciju. Tas aktualizē nepieciešamību veidot kompleksas fizioterapijas intervences, kas mērķētas ne tikai uz fizisko funkciju uzlabošanu, bet arī uz slimības pašpārvaldes veicināšanu un veselīgu ikdienas ieradumu veidošanu. Raugoties uz izaicinājumu nodrošināt specifisku un vienlaikus ilgtermiņa pakalpojumu pieejamību, aktualizējas attālinātu intervenču nepieciešamība. Tajā pašā laikā attālināti pārraudzīta pakalpojumu sniegšanas forma aktualizējas kontekstā ar finansiālo un ģeogrāfisko pieejamību un šādu intervenču potenciālo izmaksu efektivitāti.

Darba mērķis

Izpētīt ikdienā integrētas, attālināti pārraudzītas fizioterapijas programmas efektivitāti starpdisciplināras ārstēšanas pieejā, lai uzlabotu un saglabātu pacientu ar PAH izjusto iespēju piedalīties savā ikdienas dzīvē, saistībā ar veselības stāvokli, paaugstinot fizisko funkciju rādītājus, izjusto pašefektivitāti, kā arī pilnveidojot fizisko aktivitāšu ieradumus un miega kvalitāti.

Darba uzdevumi

1. Sagatavot inovatīvās fizioterapijas programmas metodiku, lai to varētu izmantot starpdisciplināras ārstēšanas pieejā konkrētajā mērķa grupā – pacientiem ar PAH.
2. Izvērtēt un dinamikā analizēt pētījumu dalībnieku izjusto iespēju piedalīties savā ikdienas dzīvē saistībā ar veselības stāvokli, apkopojot datus no autonomijas un līdzdalības ierobežojumu anketas.
3. Izvērtēt un dinamikā analizēt fizisko funkciju rādītājus: slodzes toleranci, nosakot noieto attālumu un desaturāciju sešu minūšu iešanas testa laikā, un ieelpas muskuļu funkciju, nosakot submaksimālo ieelpas muskuļu spēku.
4. Apkopot un dinamikā analizēt datus par pētījuma dalībnieku izjusto pašefektivitāti.
5. Izvērtēt un dinamikā analizēt ikdienas fiziskās aktivitātes, apkopojot septiņu dienu akselerometrijas rezultātus par fizisko aktivitāšu ieradumiem.
6. Izvērtēt un dinamikā analizēt pašvērtēto miega kvalitāti.

Darba hipotēze

Ikdienā integrēta un attālināti pārraudzīta fizioterapijas programma starpdisciplināras ārstēšanas pieejā, uzlabo fiziskās funkcijas, izjusto pašefektivitāti un sekmē veselīgu ikdienas ieradumu veidošanu, ļaujot uzlabot un ilgtermiņā saglabāt pacientu ar PAH izjusto iespēju piedalīties savā ikdienas dzīvē tādā veidā, kā persona vēlas.

Darba novitāte

- Šajā promocijas darbā pirmo reizi izstrādāta un pārbaudīta kompleksa strukturēta fizioterapijas programma, ko paredzēts realizēt starpdisciplināras ārstēšanas pieejā pacientiem ar PAH Latvijā.
- Par izveidotās programmas novitāti uzskatāma tās integrācija pacienta ikdienas dzīvē, paredzot iespēju to adaptēt katra pacienta vajadzībām un kontekstuālajiem faktoriem. Tajā pašā laikā kā novitāte mērķa populācijā joprojām ir kompleksas programmas realizācija mājas vidē ar attālinātu pārraudzību, jo tikai jaunākajās citu pētnieku publikācijās parādās dati par šādā veidā realizētu intervenču lietojamību un sākotnējo izpēti. Savukārt Latvijas kontekstā attālinātas strukturētas fizioterapijas programmas līdz šim nav ieviestas un pētītas.
- Mērķa populācijas kontekstā kā novitāte jāmin atkārtota novērtēšana trīs mēnešus pēc intervences beigām, lai spriestu par lietotās kompleksās intervences ilgtermiņa ieguvumiem.

- Promocijas darba novitāte viennozīmīgi ir izmantotā pacientu ar PAH dzīves kvalitātes izvērtēšana, ienesot pašvērtējumu par izjusto iespēju piedalīties savā ikdienas dzīvē kontekstā ar veselības stāvokli (izvēles autonomiju un līdzdalību), tādējādi dodot iespēju plašāk izgaismot pacienta perspektīvu par dzīvi ar retu, dzīvību apdraudošu un hronisku slimību.

1. Literatūras apskats

1.1. Pulmonālā arteriālā hipertensija (PAH)

1.1.1. Definīcija un diagnostiskie kritēriji

Pulmonālā arteriālā hipertensija (PAH) pieder reto slimību grupai, tā ir hroniska, progresējoša un dzīvību apdraudoša saslimšana. PAH ir PH 1. grupa, ko raksturo prekapilāra PH, definējot pēc sirds labās puses katetrizācijas rādītājiem: palielināts plaušu artērijas vidējais spiediens (mPAP > 20 mmHg) un palielināta plaušu vaskulārā rezistence (PVR) (> 2 *Wood* vienības), normāls plaušu kapilāru ķīlēšanās spiediens (PCWP) ≤ 15 mmHg (Humbert et al., 2022; Lan et al., 2018; Maron et al., 2021; Simonneau et al., 2019). PAH ir raksturīgas kompleksas kardiopulmonālas izmaiņas – plaušu artēriju proliferatīva vaskulopātija un remodelācija ar sekojošu vaskulārās rezistences un plaušu arteriālā spiediena palielināšanos, veicinot sirds labā kambara pārslodzi un mazspēju (Lan et al., 2018; Thenappan et al., 2018). Patoloģiskie procesi plaušu artērijās traucē skābekļa uzņemšanu un izmantošanu organismā, samazinot SpO_2 un ierobežojot spēju veikt fiziskas aktivitātes, seko funkcionālo rādītāju lejupslīde (Grünig et al., 2019).

Balstoties uz ESC / ERS 2022. gada vadlīnijām, pulmonālā hipertensija (PH) kopumā tiek definēta, ja vidējais plaušu artēriju spiediens miera stāvoklī ir > 25 mmHg (Humbert et al., 2022). Ir izveidota PH klīniskā klasifikācija ar mērķi apvienot grupas, kurās vēro līdzīgu patofizioloģisko atradi un hemodinamiskos raksturlielumus, tā norādot uz līdzīgas ārstēšanas iespējām. Klasifikācija šobrīd ietver piecas PH grupas: (1) plaušu arteriālā hipertensija; (2) PH saistībā ar sirds kreisās puses slimībām; (3) PH saistībā ar plaušu slimībām un / vai hipoksiju; (4) hroniska trombemboliska PH; (5) PH saistībā ar neskaidriem multifaktoriāliem mehānismiem. Pēc etioloģijas katra grupa tiek iedalīta apakšgrupās. PAH (PH 1. grupa) pēc etioloģijas tiek iedalīta piecās apakšgrupās. Detalizēts atspoguļojums 1.1. tabulā, sk. 1. pielikumā (Lan et al., 2018; Simonneau et al., 2019).

PH diagnostikas algoritms tiek balstīts uz ESC / ERS 2022. gada vadlīnijām par pulmonālās hipertensijas diagnostiku un ārstēšanu (Humbert et al., 2022). Šī brīža PH diferenciāldiagnostikas "zelta standarts" ir invazīva sirds labās puses katetrizācija, kas 20. gadsimtā pakāpeniski un būtiski uzlaboja izpratni par PH, sniedzot izmērāmus parametrus, jo līdz tam eksistēja tikai hipotēze par PH, kas tika noteikta, pamatojoties uz pacienta simptomiem un autopsijas rezultātiem, kuros atspoguļojās plaušu artēriju remodelācija un sirds labā kambara hipertrofija (Hewes et al., 2020; McLaughlin & Humbert, 2015). Ja ehokardiogrāfijā tiek noteikta PH iespējamība, sākotnēji tiek izslēgtas vai apstiprinātas sirds kreisās puses (PH 2. grupa) un plaušu slimības (PH 3. grupa), seko hroniskas trombemboliskas

PH (PH 4. grupa) izslēgšana vai apstiprināšana. Ja neapstiprinās PH 4. grupas diagnoze, tad, veicot papildu izmeklējumus, to vidū sirds labās puses katetrizāciju, tiek diagnosticēta retāk sastopamā PH 1. grupa (PAH) un PH 5. grupa (PH saistībā ar neskaidriem multifaktoriāliem mehānismiem) (Humbert et al., 2022; Galie et al., 2016; Yaghi, Novikov & Trandafirescu, 2020; Skride & Lejnieks, 2018).

Lai diferencētu PAH diagnozi, rekomendēts veikt elektrokardiogrammu, krūškurvja rentgenogrammu, plaušu funkcionālos testus un asins gāzu analīzi, ehokardiogrāfiju, plaušu ventilācijas / perfūzijas scintigrāfiju, plaušu datortomogrāfiju, sirds magnētisko rezonansi, asins analīzes un imūnķīmiskās analīzes, vēdera dobuma ultrasonogrāfiju, sirds labās puses katetrizāciju (Galie et al., 2016; Skride & Lejnieks, 2018). Pēc iespējas ātrākai PH un PAH diferenciāldiagnostikai un precīzi noteiktiem etioloģiskajiem faktoriem ir vitāli svarīga nozīme agrīnas un atbilstošas specifiskās medikamentozās terapijas uzsākšanai, kas var paildzināt paredzamo dzīves ilgumu un uzlabot pacientu dzīves kvalitāti (Hewes et al., 2020).

PAH sākotnējie klīniskie simptomi parādās slodzes laikā: elpas trūkums, pārmērīgs nogurums un nespēks, sāpes krūtīs un samaņas zudums. PAH simptomi ir nespecifiski, tāpēc nereti ir apgrūtināta agrīna šīs saslimšanas diagnostika. No simptomu parādīšanās brīža līdz diagnozes noteikšanai var paiet aptuveni divi gadi. Simptomu esamība miera stāvoklī liecina par smagu PH. Retāk tiek novēroti tādi simptomi kā sauss klepus, slikta dūša un vemšana slodzes laikā. Potīšu tūska un ascīts liecina par progresējošu labā kambara mazspēju (Galie et al., 2016).

Ierobežotā slodzes tolerance, kas kombinējas ar skeleta muskuļu vājumu, kā arī tādi sekundārie faktori kā miega traucējumi, depresijas simptomi un nespēja adaptēties nepārtrauktajai nedrošībai, kas saistīta ar smagu, hronisku un dzīvību apdraudošu saslimšanu, ievērojami samazina pacientu dzīves kvalitāti un veicina sociālo izolāciju (Bussotti & Sommaruga, 2018; Halimi et al., 2021).

1.1.2. PAH epidemioloģija pasaulē un Latvijā

Eiropas Savienībā retās slimības tiek definētas kā dzīvību apdraudošas vai hroniski novājinošas slimības ar zemu izplatību un skar ne vairāk kā 5 no 10 000 cilvēku. Reto slimību uzskaites katalogā (*ORPHANET*) 2018. gada nogalē tika identificētas 6172 klīniski unikālas retās slimības, neskaitot slimību / traucējumu grupas un slimību apakštipus (Nguengang Wakap et al., 2020; Orphanet, 2022). Daudzas no retajām slimībām var būt kompleksas, deģeneratīvas, hroniski novājinošas un invaliditāti nesošas, savukārt citas slimības ir saderīgas ar normālu dzīvi, ja tiek laikus diagnosticētas, pārvaldītas un ārstētas. Nereti retās slimības ietekmē indivīda fiziskās, psihoemocionālās, sensorās spējas un uzvedību, kas sekmē indivīda izolētības

un diskriminācijas izjūtu un var negatīvi ietekmēt izglītības, profesionālās un sociālās iespējas. Retajām slimībām ir nepieciešama specifiska un kombinēta pieeja, lai novērstu būtisku saslimstības pieaugumu, perinatālo vai agrīnu mirstību un būtisku indivīda dzīves kvalitātes pasliktināšanos (Moliner & Waligora, 2017).

PAH (ORPHA:182090) incidence variē no 2,0 līdz 7,6 gadījumiem uz miljons iedzīvotājiem gada laikā, un PAH prevalence ASV un Eiropā ir 15 līdz 50 gadījumi uz miljons iedzīvotājiem. Visbiežāk sastopamās PAH diagnozes apakšgrupas ir idiopātiska PAH, iedzimto sirdskaišu apakšgrupa, PAH, saistīta ar gēnu mutācijām, un PAH asociācijā ar saistaudu saslimšanām (Levin, 2021; Thenappan et al., 2018). PAH incidences rādītāji ir četras reizes augstāki sievietēm, bet mirstības rādītāji ir augstāki vīriešiem. Ar dzimumu saistītās atšķirības ir pētniecības stadijā, bet viens no skaidrojošajiem virzieniem ir saistīts ar gēnu LCN2, kas ticis identificēts kā seruma biomarķieris PAH sieviešu populācijā (Li et al., 2020).

Latvijas PH pacientu reģistrs tika izveidots 2007. gadā Paula Stradiņa Klīniskajā universitātes slimnīcā (PSKUS). 2018. gada pētījumā par Latvijas PH pacientu reģistru tika apkopoti dati par vairāk nekā deviņu gadu periodu. Šajā periodā reģistrā ir 503 pacienti ar PH, kuru diagnoze apstiprināta ar sirds labās puses katetrizācijas palīdzību, no kuriem 130 ir pacienti ar PAH. Latvijā uz 2016. gadu PAH incidences rādītāji bija 13,7 gadījumi uz miljons iedzīvotājiem gada laikā, savukārt PAH prevalences rādītāji – 45,7 gadījumi uz miljons iedzīvotājiem. Pacientu ar PAH dzīvildzes rādītāji viena gada skatījumā ir 88,0 %, trīs gadu skatījumā 73,3 % un piecu gadu skatījumā 58,1 %. Salīdzinot datus ar citiem Eiropas PH pacientu reģistriem, pētnieki secinājuši, ka PAH incidences un prevalences rādītāji 2016. gadā ir vieni no augstākajiem Eiropā, ko saista ar veiksmīgu daudzgadēju informatīvas kampaņas realizāciju (t. sk. konferences profesionāļiem, PH pacientu biedrības darbība). Savukārt pirmā gada dzīvildzes rādītāji pacientiem ar PAH, salīdzinot ar Eiropas PH reģistru datiem, ir ceturtie zemākie (Skride, 2018; Skride et al., 2016; Skride et al., 2018). Latvijas PH reģistra dati par 2017. gadu un 2018. gadu norāda uz PAH incidenci, attiecīgi 9,2 un 7,2 gadījumi uz miljons iedzīvotājiem gada laikā (Kigitovica et al., 2019; Sablinskis et al., 2019).

Pacientu ar PAH dzīvildze viena gada skatījumā šobrīd variē no 86 % līdz 90 % salīdzinoši ar deviņdesmito gadu 65 %. Dzīvildzes rādītāju uzlabošanās ir būtiski saistīta ar diagnozes atpazīstamības un specifisko patoģenētisko medikamentu pieejamības uzlabošanos, kā arī ilgtermiņa antikoagulantu terapijas lietošanu un attīstījušos sirds labā kambara mazspējas slimības pārvaldību (Benza et al., 2010; Thenappan et al., 2010; Thenappan et al., 2018). Tomēr PAH joprojām rada ievērojamu klīnisku un ekonomisku slogu. Lai gan hospitalizācijas epizožu skaits ir mazinājies, vidējās izmaksas un uzturēšanās ilgums slimnīcā ir audzis, būtiski nesamazinot stacionārās mirstības rādītājus (Thenappan et al., 2018).

Vēsturiski PAH tika uzskatīta par slimību, kas skar gados jaunākus cilvēkus, tomēr pēdējo 30 gadu laikā pacientu vidējais vecums diagnozes noteikšanas brīdī ir pieaudzis, radot papildu izaicinājumus agrīnai diagnozes noteikšanai. Pašlaik nav specifisku vadlīniju attiecībā uz PAH gados vecākiem pacientiem un esošās vadlīnijas pacientu identificēšanai ar potenciālu PAH risku var nebūt piemērotas pacientiem, kas vecāki par 65 gadiem. Lai gan gados vecākiem pacientiem parasti tiek diagnosticēti progresīvāki simptomi un pierādījumi liecina, ka viņi mazāk reaģē uz PAH specifisku terapiju, ārstēšana bieži vien ir mazāk agresīva nekā jaunākiem pacientiem un dzīvildzes radītāji zemāki. Literatūrā norādīts: lai uzlabotu aprūpes un ārstēšanas rezultātus šajā pieaugošajā populācijā, būtu nepieciešamas specifiskas vadlīnijas gados vecāku PAH pacientu diagnosticēšanai un ārstēšanai (Sitbon & Howard, 2019).

Viena no PAH apakšgrupām ir pārmantota PAH, kuras etioloģijā ir nozīme gēnu mutācijai. Aptuveni 70 % pārmantotas PAH gadījumā un 10–40 % idiopātiskas PAH gadījumā novēro mutāciju gēnā BMPR2 (kaulu morfogēniskais proteīns 2). Retāk sastopamas ir mutācijas gēnos ALK1, SMAD9, ENG. BMPR2 gēns ir iesaistīts asinsvadu šūnu proliferācijas kontrolē (Lan et al., 2018; Thenappan et al., 2018).

1.1.3. PAH patofizioloģija un mērķa medikamentozā terapija

Neatkarīgi no pamatā esošās etioloģijas PAH raksturīgas līdzīgas patoloģiskas izmaiņas: pulmonālo artēriju sašaurināšanās (vazokonstrikcija) un iekaisums, mikrotrombu veidošanās sīkajās plaušu artērijās un arteriolās, asinsvadu izcelsmes šūnu hiperproliferācija, apoptozes rezistence un fibroze. Proliferatīvā vaskulopātija izraisa patoloģiskas izmaiņas visos trijos asinsvadu sieniņas slāņos: *tunica intima* (endotēlija šūnas), *tunica media* (plaušu artēriju gludās muskuļu šūnas), *tunica adventicia* (fibroblasti) (Lan et al., 2018; Thenappan et al., 2018). Ir pierādīts, ka PAH attīstības pamatā ir traucēta vazodilatācijas funkcija, ko izraisa samazināta prostaciklīna (PGI2) un slāpekļa oksīda (NO) sintēze, ar vienlaicīgu vazokonstriktīvu un proliferatīvu efektu, kas radies endotelīna-1(ET-1) un tromboksāna A2 pārmērīgas ekspresijas dēļ. Savukārt palielināta pulmonālo artēriju vazokonstrikcija tiek saistīta ar izmaiņām gludo muskuļu šūnu kālija kanālu darbībā un endotēlija šūnu disfunkciju (Lan et al., 2018; Maron et al., 2020).

Progresējošo pulmonālo artēriju izmaiņu pamatā ir izdalīti un izprasti trīs pamata regulējošo mehānismu traucējumi: (1) slāpekļa oksīda (NO); (2) prostaciklīna; (3) endotelīna-1 (ET-1). Šie patoloģiskie procesi izraisa pulmonālo artēriju vazokonstrikciju, obstrukciju un pārmērīgu fibrozi, samazinot plaušu artēriju elastību, kā rezultātā pieaug PVR, izraisot sirds labā kambara pārslodzi un mazspēju. Izpratne par PAH attīstības patoloģiskajiem mehānismiem

ir ļāvusi attīstīt PAH specifisko (mērķa) medikamentozo terapiju (Lan et al., 2018; McLaughlin & Humbert, 2015).

Fizioloģiski slāpekļa oksīds (NO) endotēlija šūnās tiek producēts ar enzīma NO sintāzes (eNOS) palīdzību, katalizējot aminoskābes L-arginīna oksidāciju, pārvēršot to L-citrulīnā, skābekļa un citu ko-faktoru klātbūtnē. NO difundē pulmonālo asinsvadu gludo muskuļu šūnās un kalpo kā palaidējfaktors cikliskā guanozīna monofosfāta (cGMP) aktivizācijā ar sekojošu no cGMP atkarīgo proteīnkināžu (PKG) aktivizāciju, kas nodrošina pulmonāro vazodiletāciju. Papildus NO inhibē pulmonālo asisnsvadu gludo muskuļu šūnu proliferāciju un trombocītu agregāciju. PAH gadījumā ir traucēta NO biopieejamība (no angļu valodas *bioavailability*), ko pārsvarā saista ar samazinātu eNOS ekspresiju vai traucētu tās enzimātisko aktivitāti pacientiem ar PAH. Šobrīd ir apstiprinātas divas medikamentu grupas, kas darbojas uz NO regulējošo ceļu: fosfodiesterāzes 5 inhibitori (PDE-5i) un guanilāta ciklāzes (GC) stimulatori. PDE-5i novērš cGMP noārdīšanos, tādējādi paaugstinot tās koncentrāciju plazmā un veicinot NO vazodilatējošo un antiproliferatīvo efektu, un šobrīd tiek lietoti trīs šīs grupas medikamenti: sildenafils, tadalafils, vardenafils. GC stimulatori tiešā veidā iedarbojas uz šķīstošo GC, pat pie NO neesamības, nodrošinot cGMP koncentrācijas paaugstināšanos, un šajā grupā ir apstiprināts lietošanai riociguats (Bisserier, Pradhan & Hadri, 2020; Lan et al., 2018).

Arī prostaciklīns tiek producēts endotēlija šūnās un, saistoties ar ar specifiskiem I-prostanoīdu (IP) receptoriem gludajās muskuļu šūnās, aktivizē enzīmu (adenilāta ciklāzi), kas pārveido adenozīna trifosfātu (ATF) par ciklisko adenozīna monofosfātu (cAMP), tādējādi veicinot gludo muskuļu šūnu relaksāciju ar sekojošu vazodilatācijas procesu. PAH gadījumā prostaciklīna produkcija ir samazināta. Ņemot vērā prostaciklīna antiproliferatīvās un vazodilatācijas īpašības, arī PAH medikamentozās terapijas pētniecībā tas ir bijis būtisks, un šobrīd ir apstiprināti trīs prostaciklīna analogu grupas medikamenti PAH ārstēšanā: epoprostenols, treprostinils, iloprosts. Kā prostaciklīna receptoru agonists PAH ārstēšanā tiek lietots medikaments *selexipag* (Bisserier, Pradhan & Hadri, 2020; Lan et al., 2018).

Endotelīns-1 (ET-1) ir peptīds, kas tiek producēts endotēlija šūnu membrānā un darbojas kā vazokonstriktors, aktivizējot endotelīna receptoru A (ET_A) un B (ET_B). ET_A lokalizējas gludo muskuļu šūnās, bet ET_B lokalizējas gan gludajās muskuļu šūnās, gan uz endotēlija šūnu virsmas. Aktivizējoties abiem receptoriem gludajās muskuļu šūnās, notiek vazokonstriktīvs process, savukārt, aktivizējoties ET_B uz endotēlija šūnu virsmas, notiek NO un prostaciklīna produkcija, veicinot vazodilatāciju un antiproliferatīvu procesu. PAH gadījumā ir palielināta ET_A un ET_B ekspresija, kas atrodas gludajās muskuļu šūnās, savukārt samazināta ET_B ekspresija, kas atrodas uz endotēlija šūnu virsmas. ET-1 receptoru, īpaši receptora ET_A, bloķēšana tiek pētīta kā daudzsološa medikamentozās terapijas stratēģija PAH ārstēšanā. Šobrīd

PAH ārstēšanā ir apstiprināti trīs ET-1 receptoru antagonisti (ERA): bosentāns, ambrisentāns, macitentāns (Bisserier, Pradhan & Hadri, 2020; Lan et al., 2018).

Noteicošais mirstības prognostiskais rādītājs PAH gadījumā ir sirds labā kambara disfunkcija, tomēr pagaidām neviena no pieejamām PAH terapijām nav tieši vērsta uz labā kambara mazspējas ārstēšanu, atsevišķu pētījumu provizoriskie rezultāti ziņo par iespējamu karvedilola pozitīvo ietekmi labā kambara funkcijas uzlabošanā (Prisco, Thenappan & Prins, 2020).

Vēl viens no pētniecības virzieniem patoģenēzes izpratnē un iespējamās mērķa terapijas attīstībā saistās ar autonomās nervu sistēmas iesaistes mehānismiem PAH patoģenēzē. Ir pierādīts, ka PAH ir saistīta ar pastiprinātu simpātiskās nervu sistēmas aktivizāciju, samazinātu sirdsdarbības mainīgumu un sirds aritmiju klātbūtni, kā arī ir pastiprināta renīna-angiotenzīna-aldosterona sistēmas (RAAS) aktivizācija, kas saistās ar klīnisku pasliktināšanos. Tādējādi neirohormonālās aktivizācijas samazināšana varētu būt efektīva PAH terapeitiskā stratēģija, tomēr nepieciešami turpmāki pētījumi, lai noteiktu autonomās nervu sistēmas iesaistes pakāpi PAH attīstībā un izvērtētu terapijas efektivitāti un drošumu, mērķētu uz autonomo nervu sistēmu un RAAS (McLaughlin & Humbert, 2015; Vaillancourt et al., 2017).

1.2. PAH ārstēšanas stratēģijas – iespējas, mērķi un pacientu perspektīva

2015. gada vadlīnijās PAH ārstēšanas stratēģijā tiek izdalīti trīs galvenie soļi: (1) sākotnējie vispārējie pasākumi (t. sk. rekomendācijas par fiziskajām aktivitātēm un specifisku pārraudzītu vingrojumu programmu izmantošanu), nosūtīšana uz specializētiem centriem, vazoreaktivitātes testēšana, balsta terapija; (2) otrais solis ietver sākotnēju specifisko medikamentozo ārstēšanu; (3) trešais solis paredz sākotnējās ārstēšanas rezultātu izvērtējumu un nepieciešamību apsvērt kombinētas terapijas un plaušu transplantācijas nepieciešamību (Galie et al., 2016).

PAH primārais ārstēšanas veids ir medikamentozā terapija, kas iedalīta divās grupās: balsta terapija (perorālie antikoagulanti, diurētiķi, digoksīns; kā arī balsta terapijai tiek pieskaitīta skābekļa terapija) un PAH patoģenētiskā (mērķa) terapija. Patoģenētiskā terapija var būt gan kā monoterapija, gan kombinēta (Galie et al., 2016; Maron et al., 2021; Thenappan et al., 2018). Šobrīd ir pieejami 14 PAH specifiskās terapijas medikamenti, kas galvenokārt darbojas kā vazodilatori, bet pagaidām nespēj ietekmēt tādas PAH patoģenētiskās izmaiņas kā plaušu artēriju remodelācija un samazināta sirds labā kambara funkcija (Thenappan et al., 2018; Prisco, Thenappan & Prins, 2020).

ESC / ERS 2015. gada PH diagnostikas un ārstēšanas vadlīnijās kā galvenais ārstēšanas mērķis pacientiem ar PAH tiek izvirzīts sasniegt zema riska statusu, kas asociējas ar labām funkcionālajām spējām, labiem dzīves kvalitātes rādītājiem, labu sirds labā kambara funkciju un zemu mirstības risku. Precīzāk tas nozīmē sasniegt un / vai saglabāt PVO-FK II funkcionālo klasi, kad vien tas ir iespējams. Lielākajai daļai pacientu tas atspoguļotos gandrīz normālos vai normālos 6MIT rezultātos. Jau minētajās vadlīnijās kā mērķa 6MIT rezultāts tiek rekomendēts noietais attālums > 440 m. Tomēr tiek uzsvērts, ka jāņem vērā pacienta individuālie faktori un gados vecākiem pacientiem vai pacientiem ar blakusslimībām var būt pieļaujamas zemākas 6MIT rezultātu vērtības (> 380 m), savukārt gados jaunākiem un citādi veseliem pacientiem – augstākas vērtības (> 500 m) (Galie et al., 2016).

Pacientiem ar PAH un progresējošu sirds labā kambara mazspēju vai blakusslimību paasinājumu dēļ var būt nepieciešama ārstēšana intensīvās terapijas nodaļā. Augstie mirstības rādītāji (41 %) intensīvās terapijas nodaļās norāda uz sliktu prognozi, tāpēc šāda ārstēšana būtu jāveic specializētos PH centros. Intensīvās terapijas nodaļas ārstēšanas pamatprincipi PH pacientiem ar sirds labā kambara mazspēju ietver provocējošo faktoru terapiju (piemēram, anēmijas, aritmijas, infekciju u. c.), ķermeņa šķidrumu līdzsvara optimizāciju (parasti ar diurētiskiem līdzekļiem), sirds labā kambara pēcslodzes samazināšanu (parasti ar prostaciklīna analogiem vai ar citiem PAH mērķa medikamentiem), sirds izsviedes funkcijas uzlabošanu ar inotropiem līdzekļiem (dobutamīns) un sistēmiskā asinsspiediena uzturēšanu ar vazopresoru palīdzību. Venoarteriālās ekstrakorporālās membrānas oksigenācijas (ECMO) terapijas izmantošana piemērojama tikai atsevišķiem pacientiem ar PH, tās lietošanu izvēlas divos gadījumos – kā "tiltu" atveseļošanās procesā vai kā "tiltu" līdz plaušu transplantācijai. PAH patoģenētiskās terapijas attīstība ir samazinājusi un aizkavējusi nepieciešamību pacientus nosūtīt uz plaušu transplantācijas programmu. Tomēr medikamentozi ārstēto pacientu ilgtermiņa rezultāti joprojām saglabājas neskaidri, un transplantācijai arī turpmāk vajadzētu būt kā iespējai tiem pacientiem, kuriem medikamentozā terapija negūst panākumus un kuru funkcionālais stāvoklis saglabājas zems, t. i., PVO-FK III, IV (Galie et al., 2016).

Pēdējās desmitgadēs attīstoties un uzlabojoties PAH patoģenētiskajai terapijai, ir izdevies mazināt mirstības risku un daudziem pacientiem izdodas saglabāt iespēju turpināt dzīvot relatīvi normālu dzīvi, atbilstoši pielāgojot savu dzīvesveidu, tomēr nereti pacienti atzīmē, ka jūtas nedroši, izolēti un it kā dzīvotu ar neredzamu slimību (Ferrari & Skåra, 2019). Tāpēc aizvien vairāk aktualizējas arī tādi ārstēšanas aspekti un slimības pārvaldības apsvērumi, kas nav saistīti ar pamata slimības medicīnisko ārstēšanu. Sistemātiskajā pārskatā, kas apkopo kvalitatīvus datus un analizē pacientu pieredzi, dzīvojot ar PH, tiek secināts, ka pacienti izjūt neskaidrību un trauksmi saistībā ar saslimšanu, atšķirīgo slimības uztveri starp sevi un

apkārtējiem, vilšanos par nepietiekamo slimības izpratni sabiedrībā un veselības aprūpes sistēmā, kā arī nepietiekamo izpratni par slimības pārejas fāzēm dažādos dzīves posmos. Pacienti atzīmē, ka ir nepieciešams laiks un atbalsts no veselības aprūpes profesionāļiem, lai veiksmīgi pielāgotos dzīvei ar šo slimību (Rawlings et al., 2020).

Lai arī PAH būtiski ietekmē ne tikai pacientu fiziskos funkcionālos rādītājus, bet arī psihoemocionālos un sociālos dzīves aspektus, ārstniecība un klīniskie pētījumi tradicionāli ir koncentrējušies uz objektīviem funkcionālo rādītāju rezultātiem, piemēram, 6MIT. Sestajā pulmonālās hipertensijas pasaules simpozijā (*6th World Symposium on Pulmonary Hypertension, Nice 2018*) pirmo reizi tika atbalstīta konferences sadaļa *Patient Perspectives in Pulmonary Hypertension*, kas veltīta pacientu perspektīvai. Šajā sesijā slimībai specifiskie ar veselību saistītie dzīves kvalitātes rādītāji tika izcelti kā būtiski un svarīgi klīnisko pētījumu rezultāti un tika rekomendēts šos mērījumus integrēt ikdienas klīniskajā praksē (Humbert & Lau, 2021).

Pētījumi par PH ietekmi uz pacientu un viņu tuvinieku ikdienu ir izgaismojuši, ka pilnveidotās ārstēšanas iespējas būtiski uzlabo pacientu funkcionālo stāvokli, tomēr pacienti nereti saskaras ar diagnozes noteikšanas kavēšanos un simptomu daļēju saglabāšanos ilgtermiņā, kā arī būtisku finansiālo slogu, kas saistās gan ar ikmēneša ienākumu samazināšanos, gan izdevumiem par medikamentiem (Armstrong et al., 2019; Helgeson et al., 2020; Guillevin et al., 2013).

Tiek aktualizēta starpdisciplināras un ilgtermiņa veselības aprūpes (ārstēšanas, rehabilitācijas, ilgtermiņa atbalsta) stratēģiju attīstības nepieciešamība pacientiem ar PH, veidojot dažādu speciālistu savstarpējo sadarbību (ārstiem-speciālistiem, ģimenes ārstam, fizioterapeitam, uztura speciālistam, psihologam, klīniskajam farmaceitam, medicīnas māsai), kā arī veselības aprūpes procesā iesaistot pacientu, viņa tuviniekus un pacientu organizācijas (McGoon et al., 2019; Johnson & Peacock, 2019; Taylor, Dalal and McDonagh, 2021). Pacientu organizāciju atbalstīta pacientu savstarpēja mijiedarbība varētu palīdzēt pacientiem vieglāk adaptēties dzīvei ar hronisku slimību un pieņemt to, attīstot slimības pašpārvaldes un līdzturēšanas prasmes (Depping, Uhlenbusch, Härter et al., 2021; Ivarsson et al., 2018).

Jaunākajos pētījumos tiek uzsvērta individualizētas pieejas nepieciešamība ar pacienta aktīvas iesaistes akcentēšanu, norādot, ka būtu jāveicina pacientu ar PH piekļuve specializētiem centriem, kas nodrošina pacienta vajadzībās balstītu pieeju, kopīgu lēmumu pieņemšanu, izglītošanās procesu un savlaicīgu piekļuvi paliatīvajai aprūpei (McGoon et al., 2019). Domājot par ilgtermiņa intervencēm un veselības aprūpes sistēmu iespēju atšķirībām dažādās valstīs, izgaismojas specializēto PH centru ierobežotā pieejamība un augstās izmaksas, kā arī trūkst ilgtermiņa pētījumu datu, vai šīs intervences pacienti ievieš savā ikdienā, kas pacientiem ar

hroniskām slimībām būtu īpaši svarīgi. Tāpat Covid-19 pandēmijas apstākļi ir veicinājuši alternatīvu pieeju meklēšanu un pāreju uz mājas vidē un tehnoloģijās balstītu pieeju ilgtermiņa veselības aprūpes procesam (Satyamurthy, Padmakumar & Babu, 2021).

PAH kā retas slimības izaicinājums

Lai strukturētu pacienta veselības aprūpes procesus uz pacientu vērstas aprūpes koncepta ietvaros, visā pasaulē tiek izmantoti klīniskie algoritmi un pacientu aprūpes ceļi.

Retās slimības rada unikālus izaicinājumus šādu algoritmu izveidei saistībā ar reto sastopamību, lielo daudzveidību, hronisko un nereti invaliditāti veicinošo raksturu, dažādajām izpausmēm, vairāku organisma sistēmu iesaisti, kā arī komplicēto diagnostiku un ārstēšanu. Šādu algoritmu izstrādes kavēšanās veicina ilgstošas diagnostikas ceļus, ierobežotu un nevienlīdzīgu ārstēšanu, kā arī šīs kompleksās aprūpes koordinēšanas nastu uz pacientu un viņu ģimenes pleciem, radot personiskas, profesionālas un sociālas dzīves grūtības, kopumā pasliktinot dzīves kvalitāti. Tāpēc, izstrādājot reto slimību klīniskos algoritmus un pacientu aprūpes ceļus, būtu jānodrošina vienmērīga horizontālās un vertikālās aprūpes sistēmas integrācija ar vairāku pāreju iespējamību un ilgtermiņa aprūpes koordinēšanu arī starp ģeogrāfiski tāliem aprūpes sniedzējiem. Kā arī svarīgi būtu atrast līdzsvaru starp centralizētu, augsti specializētu centru pakalpojumiem un iespēju nodrošināt aprūpi ilgtermiņā tuvu dzīvesvietai, veicinot pacientu slimības pašpārvaldes un pašefektivitātes prasmes, kā arī attīstot digitālās iespējas pacientu attālinātas aprūpes realizēšanai (Bryson et al., 2021; Depping, Uhlenbusch, von Kodolitsch et al., 2021; Tumiene & Graessner, 2021; Tumiene et al., 2021).

1.3. Fizioterapijas iespējas pacientu ar PAH ārstēšanā

1.3.1. Fiziskie vingrojumi

Drošības un efektivitātes pierādījumi

Sākotnēji fizisko aktivitāšu / vingrojumu programmas pacientiem ar PAH tika uzskatītas kā nedrošas un netika rekomendētas saistībā ar iespējamu mPAP palielināšanās risku, plaušu artēriju remodelācijas pastiprināšanos un sirds labā kambara pārslodzes pieauguma risku, tomēr, attīstoties patoģenētiskajai PAH medikamentozajai terapijai, kas ļāva panākt klīnisko stabilitāti un būtiski mazināja iespējamos riskus, radās iespēja attīstīties pētniecībai par fiziskajiem vingrojumiem pacientiem ar PAH, sevišķi ņemot vērā plašos pierādījumus par fizisko vingrojumu efektivitāti kardiopulmonālo funkciju uzlabošanā pacientiem ar hronisku sirds mazspēju vai hronisku obstruktīvu plaušu slimību (Zeng et al., 2020).

2006. gadā tika publicēts pirmais randomizētais kontrolētais pētījums, kas pierādīja zemas intensitātes aerobo vingrojumu un elpošanas vingrojumu kā papildinājumu medikamentozajai terapijai labvēlīgo iedarbību uz pacientu ar PAH 6MIT rezultātiem, dzīves kvalitātes, kā arī maksimālā skābekļa patēriņa rādītājiem (VO_{2max}) (Mereles et al., 2006). Šim pētījumam sekoja citi pētījumi par fizisko vingrojumu drošību un efektivitāti PAH pacientiem, ziņojot par dzīves kvalitātes un slodzes tolerances uzlabošanos (Grünig et al., 2012; Yuan et al., 2015). Šīs zinātniskās atziņas ļāva 2009. un 2015. gada ESC / ERS vadlīnijās par pulmonālās hipertensijas diagnostiku un ārstēšanu iekļaut arī fiziskās aktivitātes kā papildinājumu medikamentozajai terapijai (Galie et al., 2016; Galie et al., 2009). Minētajās vadlīnijās, ņemot vērā vispārējo rehabilitāciju, tiek rekomendēts apsvērt pārraudzītu vingrojumu programmu izmantošanu pacientiem ar PAH, nodrošinot stabilu medikamentozo terapiju (II a rekomendācija, B pierādījumu līmenis). Tomēr vienlaikus tiek norādīts uz pašreizējo zināšanu (pierādījumu) nepilnībām, kas neļauj izvirzīt rekomendācijas par vingrojumu veidu, intensitāti, pārraudzības vai izpildes formu (Galie et al., 2016).

Laika periodā no 2015. līdz 2017. gadam tika veiktas četras metaanalīzes, kas pierādīja fizisko vingrojumu drošumu un efektivitāti pacientiem ar PH (dažādām grupām), uzrādot būtisku 6MIT rezultātu uzlabojumu (57,7–72,5 m) un būtisku VO_{2max} uzlabojumu (1,69–2,4 ml / min. / kg) (Buys, Avila & Cornelissen, 2015; Morris, Kermeen & Holland, 2017; Pandey et al., 2015; Yuan et al., 2015). 2019. gada ERS darba grupas ziņojumā par fiziskajiem vingrojumiem pacientiem ar PH secināts, ka individuāli pielāgotas, pārraudzītas vingrojumu programmas, visticamāk, ir drošas pacientiem, kuri ir klīniski stabili un saņem nemainīgu medikamentozo terapiju vismaz trīs mēnešus. Kā arī fiziskie vingrojumi var nozīmīgi uzlabot slodzes toleranci, muskuļu funkciju, dzīves kvalitātes aspektus, iespējams, arī labā kambara funkciju un plaušu hemodinamiskos rādītājus. Tomēr nepieciešami pētījumi, lai pamatotu vingrojumu programmu metodoloģiju un formu (Grünig et al., 2019).

Waller un kolēģi 2020. gadā veica sistemātisku pārskatu par dažāda veida fizisko vingrojumu efektivitāti pacientiem ar PAH, iekļaujot 20 klīniskos pētījumus, apstiprināja, ka vispārliecinošākie rezultāti slodzes tolerances un dzīves kvalitātes izmaiņām vēroti tieši kombinētas intervences pētījumos, kas ietvēra gan aerobas aktivitātes, gan perifēro muskuļu spēka treniņu, gan elpošanas muskuļu treniņu. Vienlaikus šī pārskata rezultāti liecina, ka fizisko vingrojumu programmas pētījumos pārsvarā realizētas stacionārā ar turpinājumu mājas vidē vai ambulatorajās programmās, bet tikai vienā no pārskatā iekļautajiem pētījumiem tā bija realizēta mājas vidē. Savukārt programmu kopējais ilgums variē no trim līdz 24 nedēļām (Waller et al., 2020).

Ņemot vērā, ka arvien vairāk tiek gūti pierādījumi fizisko vingrojumu drošumam un efektivitātei pacientiem ar PAH, tiek aktualizēta nepieciešamība veicināt šīs intervences plašāku pieejamību (Grünig et al., 2019; Zeng et al., 2020). Savukārt *Johnson* & *Peacock* (2019), apkopojot dažādās formās (stacionāro, ambulatoro, mājas vidē) realizētu fizisko vingrojumu programmu relatīvās priekšrocības, izceļ mājas vidē realizēto programmu pieejamības un zemo izmaksu aspektus. Tāpēc arvien aktuālāka ir mājas vidē realizētu programmu izpēte, it sevišķi ņemot vērā, ka pierādījumu šādu programmu efektivitātei un drošumam kļūst arvien vairāk (Babu et al., 2019; Brown et al., 2018; Butāne et al., 2019). Pavisam nesen publicētie pilota pētījuma rezultāti par mājas vidē realizētas sešus mēnešus ilgas fizisko vingrojumu programmas līdzvērtīgu 6MIT noietā attāluma uzlabojumu (71,4 m) salīdzinājumā ar metaanalīzes datiem par stacionārā realizētām fizisko vingrojumu programmām (53–72 m) atkārtoti izceļ mājas vidē realizētu programmu attīstības un pētniecības lietderību pacientiem ar PAH (Wojciuk et al., 2021).

Patoģenētiskās iedarbības izpratne

Fizisko vingrojumu iedarbības patoģenētiskie mehānismi pacientiem ar PAH pilnībā nav izprasti, tomēr eksperimentālie preklīniskie pētījumi kā iespējamo mehānismu norāda aerobo vingrojumu pozitīvo ietekmi, mazinot pulmonālo artēriju remodelācijas procesu un kavējot gludo muskuļu šūnu proliferāciju, kā arī tiek novērots būtisks NO produkcijas pieaugums un sirds labā kambara hipertrofijas mazināšanās (Waller et al., 2020; Zeng et al., 2020).

Spēka treniņu rezultātā pacientiem ar PAH novēro skeleta muskuļu šķiedru tipu maiņu no II B tipa jeb ātrajām glikolītiskajām šķiedrām uz II A tipa šķiedrām jeb ātrajām oksidatīvajām, kā arī ar tendenci palielināties I tipa jeb lēno oksidatīvo šķiedru virsmas laukumam. Treniņa ietekmē palielinās kapilāru daudzums skeleta muskuļu šķiedrās, it īpaši I tipa šķiedrās, un palielinās oksidatīvo enzīmu aktivitāte, tādējādi palielinot *m.quadriceps femoris* spēku un izturību (de Man et al., 2009; Zeng et al., 2020). Savukārt tieši kapilāru daudzuma palielināšanās skeleta muskuļos tiek saistīta ar maksimālo skābekļa patēriņa rādītāju (VO_{2max}) uzlabošanos (Ehlken et al., 2016; Lewis et al., 2013).

Ir pierādīts, ka fiziskie vingrojumi var būtiski uzlabot arī pacientu ar PAH plaušu hemodinamiskos rādītājus: tiek novērots plūsmas ātruma pieaugums pulmonālajā artērijā (maksimālā plūsmas ātruma uzlabojums), palielinās plaušu audu perfūzijas kapacitāte (pieaugot asins apjomam), kā arī vēro pulmonālo artēriju sistoliskā spiediena krišanos. Tāpēc pētījumos tiek secināts, ka fiziskie vingrojumi var samazināt PVR, uzlabot plaušu perfūzijas rādītājus un kardiopulmonālo funkciju pacientiem ar PAH (Ley et al., 2013; Zeng et al., 2020).

Arvien vairāk pētījumu norāda uz iekaisuma procesa būtisko nozīmi PAH attīstībā. Pacientiem ar PAH tiek novērots neliels, bet pastāvīgi paaugstināts iekaisumu veicinošo mediatoru (iekaisuma proteīnu) līmenis: tumora nekrozes faktors alfa (TNF-α), interleikīnu IL-6, IL-10 (Richter et al., 2017). Līdz šim nav atrasta tieša saikne starp fizisko vingrojumu iedarbību iekaisuma procesa mazināšanā pacientiem ar PAH, tomēr vairāki pētījumi norāda uz fizisko vingrojumu potenciālo ietekmi, aktivizējot imūnās sistēmas atbildes reakciju pacientiem ar idiopātisku PAH, kā arī eksperimentālā pētījumā ar pelēm tika novērota fosfodiesterāzes-5 samazināšanās plaušās (Harbaum et al., 2017; Weissmann et al., 2014). Fiziskajiem vingrojumiem ir pierādīta efektivitāte iekaisumu veicinošo citokīnu, t. sk. CRO un TNF-α, mazināšanā SAS, plaušu un ar vielmaiņu saistītu slimību gadījumos (Fedewa, Hathaway & Ward-Ritacco, 2017; Richter et al., 2017). TNF-α līmeņa paaugstināšanos var kavēt miokīni, kas ir citokīni ar pretiekaisuma darbību un kas atbrīvojas no muskuļu šūnām, reaģējot uz muskuļu kontrakciju. Tāpēc ir pamats domāt, ka šādi pretiekaisuma mehānismi darbojas arī PAH gadījumā (Peake et al., 2015).

Ir gūti pierādījumi par iekaisuma rādītāju mazināšanās saistību ar maksimālo skābekļa patēriņa (VO_{2max}) rādītāju uzlabošanos aerobas slodzes ietekmē pacientiem ar hronisku sirds mazspēju (Marra et al., 2015). Kā vēl viens fizisko vingrojumu iedarbības mehānisms, kas varētu ietekmēt iekaisuma procesu, ir pētīta virsnieru dziedzera hormonu aktivizācija, jo fizisko aktivitāšu ietekmē pastiprināti izdalās kortizols, epinefrīns un norepinefrīns. Viens no kortizola darbības mehānismiem ir saistīts ar iekaisuma mazināšanu, savukārt kateholamīni (epinefrīns, norepinefrīns) samazina citokīnu (piemēram, TNF-α un IL-1β) produkciju. Tāpēc ir pamats domāt, ka gan hormonu, gan miokīnu darbība saistās ar iekaisuma procesa mazināšanos fizisko aktivitāšu rezultātā. Pagaidām pacientu ar PAH grupā fizisko vingrojumu ietekme iekaisuma mazināšanā saglabājas neskaidra (Richter et al., 2017; Waller et al., 2020).

Pacientu perspektīva

Starptautiska pētījuma rezultāti, kas analizēja pacientu ar PH pieredzi saistībā ar fiziskajiem vingrojumiem, apliecināja, ka pacienti ir zinoši par fizisko vingrojumu pozitīvo ietekmi vispārējā populācijā, bet pauda neskaidrību par fizisko vingrojumu ietekmi uz viņiem, kā arī lielākā daļa pacientu pēc diagnozes noteikšanas kļuva mazāk aktīvi, jo izjuta satraukumu / nedrošību iepriekš izjustās negatīvās pieredzes fizisko aktivitāšu laikā dēļ. Vienlaikus pētītie pacienti uzsvēra, ka strukturētu fizisko vingrojumu programmas būtu noderīgas kopā ar izglītojošiem pasākumiem un emocionālu atbalstu (Chia et al., 2020).

1.3.2. Izglītošana un slimības pašpārvaldes spēju veicināšana

Hronisku slimību gadījumā slimības pašpārvaldes (no angļu valodas *self-management* un *self-care*) spējas ir būtiska un neatņemama ārstēšanas sastāvdaļa. Pacientiem, kuri veiksmīgi apguvuši un iesaistās slimības pašpārvaldē, novēro labākus klīniskos rezultātus – labākus dzīves kvalitātes rādītājus, mazāku hospitalizācijas epizožu skaitu un labākus dzīvildzes rādītājus. Lai sasniegtu šos mērķus, uzvedības un ieradumu maiņa un saglabāšana ir būtiska gan no profilakses, gan ārstēšanas skata punkta (Guerreiro et al., 2021; Riegel et al., 2021).

Slimības pašpārvalde tiek definēta kā uzdevumi, ko veic indivīds ar vai bez veselības aprūpes speciālista atbalsta, lai samazinātu slimības ietekmi uz indivīda dzīvi. Šos uzdevumus, kas ir saistīti ar prasmju kopumu, var iedalīt vairākās kategorijās: veselības stāvokļa pašpārvalde (piemēram, medikamentu lietošana, diētas ievērošana, fizisko aktivitāšu veikšana), lomu pašpārvalde (piemēram, sava kā indivīda lomas definēšana no jauna, ņemot vērā hronisko saslimšanu) un emocionālā pašpārvalde (piemēram, dusmu un neapmierinātības pārvarēšana) (Guerreiro et al., 2021).

Arī pacientu ar PAH aprūpes procesā arvien lielāka uzmanība tiek pievērsta slimības ietekmei uz pacienta ikdienas aktivitātēm un dzīves kvalitāti, priekšplānā izvirzot holistisku ārstēšanas pieeju, kur pacients ir savas veselības aprūpes galvenais "elements", tā pozicionējot pacientu savas veselības aprūpes centrā. Līdz ar to pacients kļūst proaktīvs, iesaistās savā pašaprūpes procesā, kas ir būtisks faktors, lai uzlabotu klīniskos rezultātus. Turklāt iesaistīšanās veselības aprūpes procesā palīdz pacientam kļūt efektīvam arī savas slimības pašpārvaldē. Veiksmīgu pacienta iesaistīšos var sekmēt atbilstoši izglītošanas pasākumi, sniedzot savlaicīgu un kvalitatīvu informāciju, kā arī starpdisciplināra pieeja, iesaistot veselības aprūpes speciālistus, aprūpētājus, pacientu biedrības un veicinot pacientu savstarpēju mijiedarbību un atbalstu (no angļu valodas *peer-support*). Jaunākajos pētījumos ir apstiprināta atziņa, ka PAH veselības aprūpes stratēģijas, kas veicina pacientu iesaistīšanos, var palīdzēt sasniegt vislabāko iespējamo aprūpi un atbalstu pacientam (Depping, Uhlenbusch, Härter et al., 2021; Depping, Uhlenbusch, von Kodolitsch et al., 2021; Graarup, Ferrari & Howard, 2016; Ivarsson et al., 2018).

Lai sekmētu veselību veicinošu uzvedību pacientiem ar hroniskām slimībām, tiek izmantotas vairākas tehnikas: uzvedības monitorēšana, uzvedības mērķu noteikšana, problēmu risināšana, rīcības plānošana, uzvedības mērķu pārskatīšana, uzvedības analīze ar atgriezenisko saiti, informēšana par veselības nozīmi, sociāls atbalsts, atgādinājumi. Šādas intervences veids un nodošana pacientam var tikt veikta, izmantojot klātienes grupu nodarbības, klātienes individuālas tikšanās, prasmju treniņu, telefonsarunas, pašmonitorēšanas instrumentus, internetā bāzētus rīkus, audio / vizuālus tiešsaistes materiālus, papīra formāta drukātus

materiālus (Riegel et al., 2021). Tomēr jāņem vērā, ka gados vecākiem pacientiem tehnoloģiju izmantošana savas veselības pašpārvaldē varētu būt sarežģīta un būtu jāmeklē iespējas tās atbilstoši pielāgot (Chalfont et al., 2021).

Lai spētu veicināt pacienta pašpārvaldes spējas, arī speciālistiem jāpiemīt vairākām kompetencēm, piemēram, spējai nodrošināt intervenci, kas vērsta uz indivīdu, ņemot vērā kontekstuālos faktorus (kultūra, ģimene, lokālā veselības sistēma), vai, piemēram, spējai efektīvi komunicēt (Guerreiro et al., 2021). Tieši efektīva komunikācija un pacienta izglītošana tiek uzsvērta kā būtisks aspekts pacientu iesaistei aprūpes procesā, kas veicinātu kopīgu lēmumu pieņemšanu un veiksmīgu PAH pārvaldību (Brewer et al., 2021).

Šobrīd kardioloģijā kā centrālais rehabilitācijas mērķis tiek izvirzīta sekundārā profilakse, kas ietver mērķtiecīgu veselības uzvedības veidošanu un pacienta izglītošanu. Tas aktualizē nepieciešamību arī fizioterapijas intervences vērst uz pacienta uzvedības ietekmēšanu un ieradumu maiņu, kā arī atbilstošiem izglītošanas pasākumiem. Pacientiem ar PAH īpaši tiek uzsvērta tieši individualizēta informācija, kas tiek pasniegta laikus un pacientam atbilstošā mācīšanās veidā. Nepiemērota informācija var veicināt maldīgus priekšstatus un pacienta pasivitāti slimības pašpārvaldē (Fitzsimons et al., 2020; Graarup et al., 2016).

1.3.3. Emocionālā stāvokļa uzlabošana un ilgtermiņa atbalsts

PAH kā reta, dzīvību apdraudoša, hroniska slimība ar augstām ārstēšanas izmaksām ietekmē ne tikai pacientu fiziskās spējas. 2022. gada sistemātiskais pārskats par trauksmes un depresijas simptomu izplatību pacientiem ar PH norāda uz satraucoši augstiem rādītājiem un to būtisku ietekmi uz dzīves kvalitātes rādītājiem, kas saistīti ar veselību (Mai et al., 2022). Tomēr, neskatoties uz ESC / ERS 2015. gada vadlīnijām, kurās tiek rekomendēts psiholoģisks atbalsts visiem pacientiem ar PAH, pieejamā literatūra par trauksmes un depresijas izpausmju mazināšanu šajā pacientu grupā joprojām ir ierobežota (Bussotti & Sommaruga, 2018; Galie et al., 2016; Mai et al., 2022). Arī pacientiem ar citām kardioloģiskajām slimībām trauksmes un depresijas klātesamība un negatīvā iesaiste kopējā patoģenētiskajā mehānismā rada būtisku ietekmi gan uz slimības izpausmi, gan uz pacienta ikdienas dzīvi kopumā, tādēļ aktualizējas to mērķtiecīgas mazināšanas iespēju risinājumi (Sommaruga et al., 2018).

Tomēr, pamazām veidojot un attīstot psihoterapijas un / vai psihologa pakalpojumu nodrošinājumu mērķa grupās, ir jāsastopas ar vairākām būtiskām barjerām, kas kavē šo pakalpojumu izmantošanu. Pacientiem ar dažādām kardioloģiskajām slimībām, analizējot galvenās barjeras psiholoģiskās palīdzības pakalpojumu izmantošanai, atklājās vairākas unikālas barjeras bez tām, kas jau pastāv sabiedrībā kopumā, piemēram, pacienti jūtas fiziski noguruši no ārstēšanas un tas kavē risināt emocionālās problēmas, nepilnīga izpratne par

psihisko faktoru iesaisti sirds slimības norisē, izpausmē, prognozē, kā arī pacienti atzina, ka dod priekšroku neformālām un atbalstošām sarunām ar veselības aprūpes sniedzējiem un sev līdzīgiem (no angļu valodas *peer-support*) (Collopy, Cosh & Tully, 2021). Vienlaikus pacientu ar PH perspektīvā papildus izgaismojās, ka ilgstošajā ceļā līdz diagnozes apstiprināšanai pacienti nereti jutušies, ka nav saprasti un ilgstošajām sūdzībām nav bijis rasts fizisks skaidrojums, tādēļ jutuši, ka nerespektē viņu izjūtas un to radīto ietekmi, līdz ar to arī pēc diagnozes apstiprināšanas un ārstēšanas uzsākšanas saglabājas vēlēšanās fokusēties tikai uz fizisko veselību (Rawlings et al., 2020).

Mūsdienās pacienti ar PAH tiek iedrošināti strukturētu fizisko aktivitāšu veikšanai, arī lai mazinātu palielināto trauksmes līmeni un depresijas simptomus (Albanaqi et al., 2021). Pagaidām nav pilnībā izprasta saistība starp ikdienas fiziskajām aktivitātēm un psihoemocionālo distresu. Tomēr atsevišķu pētījumu rezultāti norāda, ka ikdienas fizisko aktivitāšu līmeņa paaugstināšanās korelē ar depresijas simptomu mazināšanos un fizisko funkcionālo rādītāju uzlabošanos pacientiem ar PAH (Bussotti & Sommaruga, 2018; Mai et al., 2022; Nakazato et al., 2021).

2019. gada ERS darba grupas ziņojumā par fiziskajiem vingrojumiem PH pacientiem tiek analizēti pētījumi, kuros kā viena no intervences sastāvdaļām ir relaksācijas tehnikas. Šīs tehnikas galvenokārt ietver ķermeņa apzināšanās un kontrolētas elpošanas treniņu, tajā skaitā diafragmālās elpošanas treniņu, ar mērķi uzlabot individuālo spēju un robežu izpratni, mazinot trauksmes sajūtu (Bussotti & Sommaruga, 2018; Grünig et al., 2019). Elpošanas tehnikas uzlabo ķermeņa autonomo funkciju, samazinot simpātiskās nervu sistēmas aktivitāti un uzlabojot baroreceptoru refleksu jutību, kas ir viens no ķermeņa homeostatiskajiem mehānismiem, kā rezultātā mazinās trauksmes līmenis un uzlabojas elpošanas stereotips (Hopper et al., 2019; Yau & Loke, 2021). Savukārt relaksācijas tehnikas var uzlabot pacientu pašpārvaldes spējas, tādā veidā mazinot trauksmes simptomus. Progresīvā muskuļu relaksācija ir strukturēta relaksācijas tehnika, kas palīdz sasniegt dziļu relaksācijas stāvokli, un ir gūti pierādījumi, ka tā uzlabo ar veselību saistītās dzīves kvalitātes rādītājus arī pacientiem ar PAH (Li et al., 2015). Abas iepriekš minētās un vēl citu tehniku darbības pamatā ir apzinātības lietošana, lai izjustu savu ķermeni, izprastu un spētu to pārvaldīt, tā ļaujot sasniegt gan psihiskās, gan fiziskās veselības rādītāju uzlabojumu (Conversano et al., 2021; Li et al., 2019).

Latvijas kontekstā jāpiemin Ivanova (2020) promocijas darba dati par trauksmes un depresijas rādītājiem kardioloģiskajiem pacientiem ģimenes ārstu aprūpē 2015. gadā, kas liecināja par klīniski nozīmīgiem depresijas simptomiem 15 % un klīniskajiem trauksmes simptomiem 10 % gadījumu. Kā arī Vrubļevska (2018) savā promocijas darbā aktualizē vieglu depresijas simptomu (t. s. mazās depresijas) relatīvi augstos rādītājus Latvijas populācijā

kopumā, tajā skaitā pacientiem ar sirds asinsvadu slimībām, kas nereti ir nepietiekami novērtēts un ārstēts stāvoklis, lai gan veido nozīmīgu riska faktoru psihisko traucējumu attīstībai, kā arī SAS saslimstībai un mirstībai.

1.4. Līdzdalība kā būtisks dzīves kvalitātes raksturlielums

Keen et al. (2021) sistemātiskā pārskata rezultāti par pētījumiem rehabilitācijas jomā pacientiem ar PH liecināja, ka rezultātu mērījumos prevalē ķermeņa struktūras un funkciju fokuss, aktualizējot nepieciešamību lielāku uzmanību vērst aktivitāšu un līdzdalības izvērtējumam, tā ļaujot aptvert pacientu vajadzības un plašākas rehabilitācijas iespējas. Pacientiem ar PAH, tāpat kā pacientiem ar citām hroniskās slimībām, kā būtisks ārstēšanas mērķis parasti tiek izvirzīta pacienta dzīves kvalitātes (ar veselību saistītās dzīves kvalitātes) uzlabošana, tomēr dzīves kvalitātes koncepta multidimensionalitāte un neviennozīmīgā izpratne padara šo uzdevumu izaicinošu visiem iesaistītajiem.

Ar veselību saistītās dzīves kvalitātes izpratne noved pie nepieciešamības aktualizēt veselības jēdziena konceptualizāciju. Viens no priekšlikumiem "veselības definīcijai 2020" ietver veselības izpratni kā fiziskās, psihiskās, sociālās un eksistenciālās labsajūtas dinamisku līdzsvarošanu, adaptējoties dažādiem dzīves notikumiem un videi: *"Health is the dynamic balance of physical, mental, social, and existential well-being in adapting to conditions of life and the environment."* Tādējādi izceļot adaptācijas spēju kā pamatelementu, kas ļauj veselības izpratni atdalīt no ierobežojumiem, ko rada, piemēram, hroniska slimība (Krahn et al., 2021). Šajā kontekstā aktualitāti iegūst *Rawlings* et al. (2020) kvalitatīvo pētījumu sintēzes rezultāti, kas pacientu pieredzē, dzīvojot ar PH, izceļ kopējo tēmu par mainīgajām vajadzībām un nepieciešamību dinamiski pielāgoties dažādajiem slimības norises un ārstēšanas posmiem.

Eassey et al. (2020) sistemātiskā pārskata rezultāti apliecina, ka personas ar hronisku saslimšanu vēlas dzīvot dzīvi brīvu no slimības, ko var realizēt, ja izjūt iespēju veikt izvēles un pieņemt lēmumus (autonomija), spēj parūpēties par sevi (pēc paša uzskatiem) (kompetence) un jūtas piederīgs (no angļu valodas *relatedness*). Vienlaikus ar centieniem iegūt kontroli pār savu slimību un tās ārstēšanu notiek cīņa par savas identitātes atgūšanu un jēgpilnas dzīves iespēju (Aberg et al., 2020; Eassey et al., 2019).

Autonomijai, izprotot to kā personas izjusto iespēju izvēlēties un dzīvot savu dzīvi tā, kā vēlas, ir būtiska loma, modificējot personas labsajūtu (no angļu valodas *well-being*) (Steckermeier, 2021). Autonomijas jēdziena izpratnē saistībā ar veselību jānošķir izpildes autonomija (no angļu valodas *executional autonomy*) – iespēja darbībai un rīcības brīvība, pamatojoties uz lēmumiem, un izvēles autonomija (no angļu valodas *decisional autonomy*) – iespēja pieņemt lēmumus, lai veiktu darbību, kad un kā pats vēlas. Tieši izvēles autonomija ļauj

ikvienam realizēt savu "dzīves projektu" jeb pašrealizēties (no angļu valodas *self-realisation*), veidojot savu dzīvi jēgpilnā eksistencē un attīstot savu unikālo identitāti (Cardol, 2004).

Personas izjusto izvēles autonomiju var aplūkot kā vienu no pamatelementiem līdzdalībai, saprotot to kā katra indivīda iespēju piedalīties sev būtiskās aktivitātēs tādā veidā, kā konkrētā persona vēlas, kas ir galvenais rehabilitācijas mērķis (Cardol et al., 2002). Līdzdalības izvērtējumā bieži iekļauj objektīvi novērojamo un kvantitatīvi izvērtējamo sniegumu – iesaistīšanās veidu un apjomu dažādu aktivitāšu veikšanā un lomu izpildē gan mājās, gan sabiedrībā. Tomēr ar to vien nevar izprast konkrētā indivīda līdzdalību, jo jāņem vērā, ka katram ir unikāli un dažādi motīvi, kas mudina vai nemudina piedalīties konkrētajās aktivitātēs, kas atspoguļo pieredzi, izvēli, uzskatus, vērtības. Tiek rekomendēts līdzdalības konceptā iekļaut indivīda autonomijas, piederības, izaicinājuma, iesaistes, prasmju un ar dalību saistītās nozīmes perspektīvas (aspektus) (Martin Ginis et al., 2017).

Pacientiem ar hroniskām slimībām autonomiju līdzdalībai dažādās sociālās aktivitātēs (piemēram, tikšanos ar draugiem) būtiski ietekmē personas uztvere par savu veselības stāvokli, proti, kontroles izjūta un pārliecība par pašpārvaldes prasmēm, izpratne par slimību un tās izraisītajiem traucējumiem ļauj piedzīvot lielāku autonomiju līdzdalībā (Meulenkamp et al., 2019). Savukārt tieši līdzdalība sev nozīmīgās sociālajās aktivitātēs ir viens no noteicošajiem labsajūtas priekšnoteikumiem, personai dzīvojot ar ilgtermiņa veselības traucējumiem (Maguire, Hanly & Maguire, 2021).

Kopsavilkums

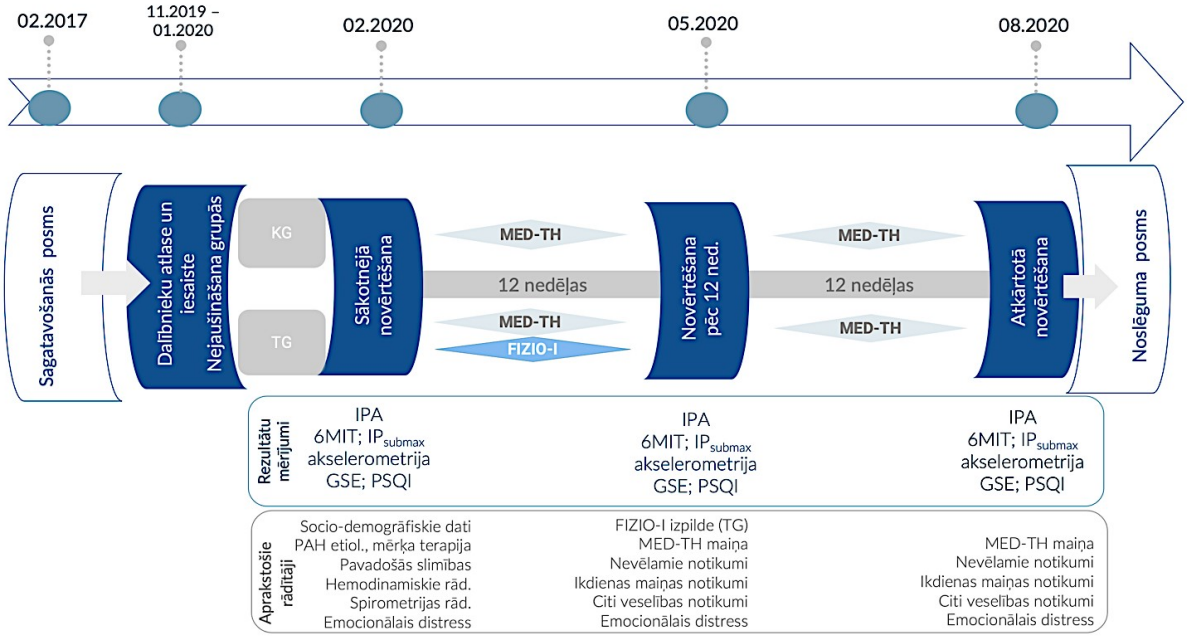
Literatūras atziņu apkopojums pamato, ka PAH kā reta un hroniska slimība būtiski ietekmē ne tikai pacienta fiziskās funkcionālās spējas, bet arī psihoemocionālos un sociālos dzīves aspektus, aktualizējot ilgtermiņa starpdisciplināras un kompleksas ārstēšanas pieejas izpētes nepieciešamību. Pateicoties PAH patoģenētisko mehānismu izpratnei un sekojošai mērķa terapijas attīstībai, ir bijusi iespēja attīstīties fizisko vingrojumu izpētei un gūt pierādījumus to drošumam un efektivitātei, tomēr vēl joprojām trūkst pierādījumu, lai izvirzītu rekomendācijas par vingrojumu metodoloģiju, kā arī trūkst pierādījumu bāzes mājas vidē veiktām kompleksām programmām. Šobrīd kardioloģiskās rehabilitācijas fokuss gan klīnikā, gan pētniecībā ir vērsts uz sekundāro profilaksi, aktualizējot nepieciešamību meklēt un pētīt mērķtiecīgas intervences, kas vērstas uz pacienta veselību veicinošas uzvedības veidošanu un ieradumu maiņu, kā arī atbilstošiem izglītošanas pasākumiem.

2. Pētījuma metodes

2.1. Pētījuma dizains un norise

Promocijas darba pētījumā izvēlētais dizains: kontrolēts nejaušināts pētījums ar prospektīvu datu vākšanu.

Pētījuma norise shematiski attēlota 2.1. attēlā.



2.1. attēls. **Pētījuma norise**

Sagatavošanās posms

Sagatavošanās posmā tika apkopota teorētisko atziņu bāze par līdzšinējiem pierādījumiem, ļaujot izveidot sākotnējo intervences metodiku, kas tika pārbaudīta pilotpētījumā promocijas darba autores maģistra darba ietvaros. Balstoties uz minētā maģistra darba pētījuma rezultātiem (Butāne, 2017), tika ziņots konferencē un izveidota pirmā publikācija (sk. nodaļu "Publikācijas un ziņojumi par promocijas darba tēmu"). Iepriekš minētā pilotpētījuma rezultātu izplatīšana un apspriešana veicināja domu apmaiņu ar kolēģiem. Iegūtās atziņas kopā ar aktuālajiem fizioterapijas metožu efektivitātes pierādījumiem vai potenciāliem ieguvumiem / iedarbības mehānismiem ļāva pilnveidot un attīstīt sākotnējo metodoloģiju, sagatavojot inovatīvās fizioterapijas programmas metodiku FIZIO-I (1. uzdevums, aprakstu sk. 2.3. nodaļā).

Vienlaikus sagatavošanās posmā tika izvēlētas un sagatavotas rezultātu mērījumu anketas. Tika veikta IPA tulkošana no angļu valodas uz latviešu valodu, iegūtā tulkojuma sākotnējā pārbaude, kā arī tā psihometrisko īpašību pārbaude mērķa populācijā

(sīkāk sk. 2.4.1. nodaļā). Kā arī veikta *GSE* un *PSQI* pieejamo latviešu valodas versiju tulkojumu psihometrisko īpašību pārbaude mērķa populācijā (sīkāk sk. 2.4.2. nodaļā).

Tajā pašā laikā tika sagatavots ikdienas fizisko aktivitāšu ieradumu novērtēšanas metodoloģijas protokols, izmantojot septiņu sekojošu dienu akselerometrijas un aktivitāšu dienasgrāmatu datus (sīkāk sk. 2.4.2. nodaļā). Izveidotais protokols tika aprobēts divu RSU studējošo bakalaura darbu pētījumu ietvaros un par protokola aprobācijas rezultātiem ziņots konferencē (sk. nodaļu "Publikācijas un ziņojumi par promocijas darba tēmu").

Dalībnieku iesaiste un datu vākšana

Detalizēts izklāsts par dalībnieku iesaisti un pētītās izlases izveidi dots 2.2. nodaļā. Potenciālo dalībnieku iesaiste tika uzsākta 2019. gada novembrī, kas turpinājās līdz 2020. gada janvārim, un izveidota pētījumu dalībnieku izlase, kas pēc vienkāršas nejaušināšanas principa sadalīta terapijas (TG) un kontroles (KG) grupā.

Pētījuma datu vākšana tika uzsākta 2020. gada februārī, kad veica sākotnējo novērtēšanu visiem pētījuma dalībniekiem un TG dalībniekiem uzsāka FIZIO-I. Abu grupu dalībniekiem tika turpināta MED-TH. Attiecīgi nākamā novērtēšana veikta pēc 12 nedēļām, 2020. gada maijā, un pēc 24 nedēļām kopš sākotnējās novērtēšanas, 2020. gada augustā. Visās novērtēšanas reizēs tika lietoti visi rezultātu mērījumi, kā arī papildus ievākti aprakstošie dati (sk. 2.1. attēlu un detalizētu aprakstu 2.4. nodaļā).

Novērtēšana visiem dalībniekiem tika veikta klātienē Paula Stradiņa Klīniskās universitātes slimnīcas (PSKUS) Fizikālās medicīnas un rehabilitācijas centra (FMRC) ambulatorās klīnikas telpās, laiku iepriekš saskaņojot ar dalībnieku. Novērtēšanā sākotnēji lūgts aizpildīt pašvērtējuma anketas, pēc tam veikts IP_{submax} tests, kam sekoja 6MIT, bet noslēgumā tika piestiprināts akselerometra sensors un saskaņots laiks par tā noņemšanu pēc septiņām dienām. Novērtēšanu veica neatkarīgs vērtētājs ("aklināts").

Katrā novērtēšanas reizē iegūtie dati fiksēti protokolā, bet akselerometrijā iegūtie dati tika saglabāti konkrētās ierīces datorprogrammā. Pētījuma noslēgumā visi iegūtie dati apkopoti datorprogrammā *MS Excel*. Akselerometrijas dati sākotnēji tika apstrādāti un analizēti jau minētājā ierīces datorprogrammā, pēc tam datus konvertējot uz *MS Excel*. Pēc datu apkopošanas veikta datu analīze, izmantojot matemātiskās statistikas metodes (sk. 2.5. nodaļā).

Posmā starp novērtēšanu pēc 12 nedēļām, kad TG bija beigusies FIZIO-I, un atkārtoto novērtēšanu tika veikta sākotnējo datu provizoriska analīze, izveidojot publikāciju par sākotnējiem rezultātiem. Rezultātu analīzes noslēgumā tika izveidota publikācija par kopējiem primārajiem un daļu no sekundārajiem rezultātiem (sk. nodaļu "Publikācijas un ziņojumi par promocijas darba tēmu"). Kā arī ir sagatavota publikācija par sekundārajiem rezultātiem,

izvērsti analizējot ikdienas fizisko aktivitāšu uzvedības dinamiku (statuss: pieņemta publicēšanai un iesniegti nepieciešami papildinājumi, balstoties uz recenzentu norādēm).

Ētiskie apsvērumi

Pētījums tika veikts, ievērojot ētikas principus saskaņā ar Helsinku deklarāciju, Zinātnes ētikas kodeksu un citiem reglamentējošajiem dokumentiem. Visā izstrādes posmā realizēta ētiska rīcība gan pret pētāmo personu, gan citām iesaistītajām personām. Ētiskas rīcības pamatā ir cieņa pret jebkuru cilvēku, ikvienas personas vērtībām un brīvas izvēles respektēšanu. Pētnieciskais mērķis nekad netika izvirzīts kā svarīgāks par atsevišķu pētāmo vai iesaistīto personu interesēm un tiesībām. Tika nodrošināta konfidencialitāte gan datu vākšanas, gan apstrādes un rezultātu izplatīšanas laikā. Potenciālie dalībnieki iesaistīti, pamatojoties uz brīvprātīgu un informētu piekrišanu, apliecinot to ar parakstu informācijas vēstulē.

Visos pētījuma izstrādes posmos tika nodrošināta personu datu aizsardzība saskaņā ar Fizisko personas datu apstrādes likumu un Vispārīgo datu aizsardzības regulu.

Pirms pētījuma uzsākšanas pētījuma protokols tika apstiprināts Rīgas Stradiņa universitātes Ētikas komitejā (Nr. 3 / 08.09.2018.).

2.2. Pētījuma dalībnieki

Pētījumā tika iekļauti pacienti ar PAH atbilstoši izvirzītajiem iekļaušanas kritērijiem: pacientam ir apstiprināta PAH diagnoze, balstoties uz sirds labās puses katetrizāciju, atbilst PVO-FK II–III, vecums ≥ 18 gadiem, klīniska stabilitāte un nemainīga mērķa medikamentozā terapija vismaz trīs mēnešus pirms intervences uzsākšanas. Kā izslēgšanas kritēriji piemērota neatbilstība kādam no iepriekš minētajiem iekļaušanas kritērijiem, nespēja ierasties uz visām trim pētījumā paredzētajām novērtēšanas vizītēm, atteikums piedalīties.

Pirms dalībnieku iesaistes tika izskatīts Latvijas PH pacientu aktuālais reģistrs 2019. gada novembrī / decembrī, lai atlasītu pacientus ar PH 1. grupu (PAH). Potenciālo dalībnieku iesaiste notika divos posmos. Pirmajā posmā veikts reģistra datu skrīnings ar pētījumā iesaistītā kardiologa sākotnējo novērtējumu, pamatojoties uz to, tika sākta saziņa ar potenciālajiem pētījuma dalībniekiem. Otrajā posmā notika klātienes tikšanās un novērtējums pie pētījumā iesaistītā kardiologa, lai izvērtētu aktuālo klīnisko stāvokli. Vienlaikus šajā posmā potenciālie dalībnieki, kuri atbilda un piekrita dalībai pētījumā, saņēma un parakstīja informēto piekrišanu, kļūstot par dalībniekiem.

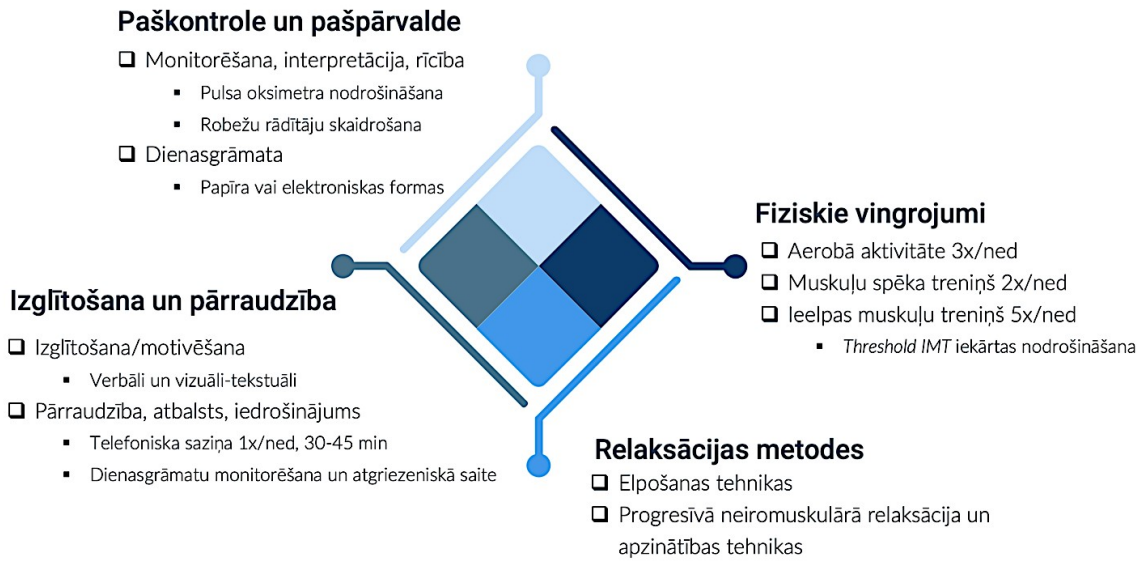
2.3. Pētījuma intervence (FIZIO-I)

Pētījumā analizētās fizioterapijas programmas (FIZIO-I) izveide tika balstīta uz mērķa grupas vajadzībām, līdzšinējiem fizioterapijas metožu efektivitātes pierādījumiem vai potenciāliem ieguvumiem / iedarbības mehānismiem, kā arī ņemot vērā iegūtās atziņas no pilota pētījuma (Butane et al., 2019), kurā tika pārbaudīta sākotnēji izveidotās programmas lietojamība, drošība un rezultāti mērķa grupā, par ko jau tika minēts iepriekšējā nodaļā.

Promocijas darbā izveidotā intervence (FIZIO-I), kas tiek realizēta starpdisciplināras ārstēšanas pieejā, ietver šādus pamatprincipus:

- realizācija ietver dinamisku sadarbību starp ārstējošo kardiologu, fizioterapeitu, pacientu un viņa ģimeni,
- to var uzsākt un droši realizēt, ja pacients ar PAH saņem stabilu MED-TH,
- FIZIO-I pārraudzību nodrošina fizioterapeits ar specializāciju PAH,
- iespējama adaptācija katra pacienta vajadzībām un kontekstuālajiem faktoriem.

FIZIO-I ir kompleksa un ietver četrus pamatelementus, ko veido vairākas komponentes, kas shematiski ir atspoguļots 2.2. attēlā.



2.2. attēls. **FIZIO-I pamatelementi un to komponentes**

2.3.1. Fiziskie vingrojumi

Balstoties uz zinātniskajiem pierādījumiem par kompleksu vingrojumu programmu efektivitāti pacientiem ar PAH (Waller et al., 2020), tika izvēlēts izmantot trīs pamata vingrojumu veidus: aerobo aktivitāti, muskuļu spēka un elpošanas treniņu. Visi vingrojumi pēc iespējas iekļauti pacienta ikdienas dzīves ritmā, lai uzlabotu līdzestību un veicinātu ilgtermiņa izpildi, veidojot pamatu uzvedības maiņai. Vingrojumu izvēlē tika ņemtas vērā gan pacienta

fiziskās funkcionālās spējas, gan iespējas, kā arī apstāklis, ka vingrojumu programma tika realizēta mājas vidē ar attālinātu pārraudzību, kas jaunākajos zinātniskajos pierādījumos ir apstiprinājusi pietiekamu drošību mērķa grupā (Babu et al., 2019; Brown et al., 2018; Butane et al., 2019).

FIZIO-I iekļautā fizisko vingrojumu programma ietvēra šādas komponentes:

- *Aerobā aktivitāte*

Pamatojums: līdzšinējos pētījumos tieši aerobās aktivitātes ir visplašāk pētītais fizisko vingrojumu veids pacientiem ar PAH, kam pierādīta efektivitāte ne tikai slodzes tolerances un dzīves kvalitātes uzlabošanai, bet arī hemodinamisko rādītāju un sirds labā kambara funkcijas uzlabošanai (Waller et al., 2020; Zeng et al., 2020).

Veids

Aerobās aktivitātes veids tika izvēlēts, balstoties uz katra pacienta iespējām un sev tīkamām, kam kā priekšnosacījums bija, lai tā atbilstu aerobas slodzes nodrošināšanas iespējai, tas ir, cikliska aktivitāte, kas iesaista lielās muskuļu grupas, bet nav vienlaikus slodze gan augšējām, gan apakšējām ekstremitātēm. Rekomendējoša bija to veikšana svaigā gaisā. Kā piemēri minami dozēta pastaiga, velotrenažieris, dozēta soļošana pie atvērta loga.

Slodzes intensitāte un tās dozēšana

Literatūrā aprakstītajos pētījumos aerobās aktivitātes pacientiem ar PAH visbiežāk tiek dozētas intensitātē 50–85 % no maksimālās aerobās kapacitātes, veicot 30–60 minūšu periodos 3–7 dienas nedēļā (Arena, 2011; Zeng et al., 2020). Ņemot vērā, ka vingrojumu programma FIZIO-I ir paredzēta realizēšanai pilnībā mājas vidē (ar attālinātu pārraudzību), bet lielākajā daļā literatūrā aprakstīto pētījumu tās tiek realizētas pilnībā vai daļēji stacionārā vidē, ar pamata instrumentu aerobās slodzes dozēšanai izmantojot SF 50–85 % no maksimālās aerobās kapacitātes (Babu et al., 2016), tika izvēlēts izmantot zemāku aerobās aktivitātes slodzes intensitāti. Jau pilota pētījuma (Butane et al., 2019) rezultāti deva apliecinājumu, ka, izmantojot zemākas intensitātes aerobās aktivitātes, varēja ne tikai nodrošināt papildu drošību, bet arī iegūt līdzvērtīgu slodzes tolerances pieaugumu: mūsu pilota pētījumā maksimālā noietā attāluma pieaugums bija 60 m salīdzinoši ar 2016. gada sistemātiskā pārskata (Babu et al., 2016) rezultātiem par pieaugumu par 17–96 m pēc stacionārām intervences programmām, kas izmantoja augstāku slodzes intensitāti. Tādējādi nonācām pie hipotēzes, ka arī zemākas intensitātes aerobās aktivitātes dod slodzes tolerances uzlabojumu pacientiem ar PAH.

Ņemot vērā, ka jau minētā pilota pētījuma ietvaros kā raksturīga pazīme pacientu ar PAH izlasē izpaudās samazināta hronotropā reakcija 6MIT laikā ar vienlaicīgu desaturācijas provokāciju, aerobās aktivitātes slodzes dozēšanā tika izmantota kombinēta pieeja.

a. Kā primārais intensitātes dozēšanas rādītājs tika noteikta SpO_2: slodzes laikā nedrīkst samazināties vairāk kā par 5 % no sākotnējā rādītāja vai sasniegt 85 % vai zemāk.
b. Kā otrs rādītājs slodzes dozēšanai bija izjustā piepūle pēc 10 punktu Borga skalas: "vāja līdz vidēji zema piepūle" (4 līdz 5 punkti) kā pamata intensitāte, iekļaujot "jūtama piepūle līdz grūti" (6 līdz 7 punkti) īslaicīgus periodus (piem., ja kopējais aktivitātes ilgums 30 minūtes (piepūle 4 līdz 5 Borga skalas punkti), tad tajā iekļauti divi intervāli ar piecu (septiņu) minūšu periodiem, kuros piepūle 6 līdz 7 Borga skalas punkti).
c. Kā trešais rādītājs slodzes dozēšanā tika izmantota SF, ko varēja piemērot, izpildot pirmos divus iepriekš minētos nosacījumus. Visbiežāk SF intensitātes dozēšanai bija iespējams piemērot pēc ceturtās FIZIO-I nedēļas (adaptēšanā). Ņemot vērā, ka pastāvēja samazināta hronotropā reakcija, mērķa SF tika aprēķināta, balstoties uz SF pieaugumu par 20 sitieniem minūtē pēc miera SF 6MIT laikā un ar nosacījumu, ka notiek SF atjaunošanās 5 minūšu laikā pēc aktivitātes pārtraukšanas un maksimālā SF nepārsniedz 120 sitienus minūtē (de Man et al., 2009; Mereles et al., 2006; Zeng et al., 2020).
d. Papildus dalībniekiem, kuriem 6MIT konstatēja hipertonisku vai paradoksālu arteriālā asinsspiediena reakciju, slodzes intensitātes dozēšanā tika iekļauti arteriālā asinsspiediena rādītāji (nosakot individuālos robežrādītājus).

FIZIO-I iekļautajā programmā aerobās aktivitātes tika veiktas 3 reizes nedēļā, paredzot vismaz 30 minūšu cikliskās aktivitātes periodus, ko varēja dalīt divos piegājienos (piem., 15 minūtes rīta pusē un 15 minūtes pēcpusdienā).

Progresija

Pirmā aerobās aktivitātes slodzes intensitātes kāpināšana tika veikta pēc četrām nedēļām FIZIO-I pielāgošanas laikā, ņemot vērā atkārtotā 6MIT rezultātus un dienasgrāmatu analīzi (rādītāji aerobo aktivitāšu laikā un atjaunošanās periodā: SF, SpO_2 un pašsajūta). Gadījumos, kad netika konstatēta desaturācija, neadekvāta SF vai arteriālā asinsspiediena reakcija vai sliekšņa simptomu provokācija, slodzes intensitāte tika paaugstināta: palielinot aerobās aktivitātes izpildes perioda kopējo laiku veikšanas dienā un / vai palielinot atkārtojumu skaitu intervāliem ar augstāku intensitāti.

Nākamā slodzes intensitātes kāpināšana varēja notikt ik pēc četrām nedēļām, balstoties uz iepriekš minēto dienasgrāmatu datiem. Gadījumos, kad slodzes dozēšanā izmantoja arī SF, progresiju varēja veikt, kāpinot mērķa SF vēl par 10 sitieniem minūtē, bet nepārsniedzot 120

sitienus minūtē un saglabājot adekvātu atjaunošanos piecu minūšu laikā pēc slodzes pārtraukšanas.

- *Muskuļu spēka treniņš*

Pamatojums: līdzšinējos pētījumos visbiežāk tiek izmantota aerobo aktivitāšu kombinācija ar muskuļu spēka treniņu, jo šāda kombinācija būtiski uzlabo slodzes tolerances rādītājus, kas ietver labākus 6MIT un VO_{2max} rezultātus pacientiem ar PAH (Waller et al., 2020). Pētījumos visbiežāk muskuļu spēka treniņš tiek veikts 2–3 reizes nedēļā, ietverot 8–10 vingrojumus, ar atkārtojumu skaitu 10–15 reizes, viens piegājiens katram vingrojumam, pārmaiņus augšējām un apakšējām ekstremitātēm (Arena, 2011; Grünig et al., 2019).

Veids

FIZIO-I tika izmantoti muskuļu spēka vingrojumi augšējām un apakšējām ekstremitātēm, kas programmas sākumā tika veikti atsevišķās dienās, kopā veidojot divas treniņa dienas nedēļā, vidēji 5 vingrojumi katrā dienā. Pirms katra treniņa tika paredzēts veikt divus līdz trīs iesildošus vingrojumus, kuru mērķis bija sagatavot organismu slodzei, sajust un ieņemt korektu vingrojuma izpildes pozu. Vingrojumu izpildei tika izmantotas pozas sēdus un stāvus, netika iekļautas bilaterālas kustības un izpildes laikā tika uzsvērta brīva elpošana un korekta proksimālo segmentu pozīcija. Augšējo ekstremitāšu vingrojumos akcentētas diagonālas kustības, iesaistot muskuļu sinerģijas un veicinot ekstenzoru iesaisti vienlaikus ar mugurkaula krūšu daļas ekstenziju un lāpstiņu retrakciju. Apakšējo ekstremitāšu vingrojumos akcentēta *m.quadriceps femoris, m.gluteus max, m.triceps surae* aktivizācija. Vingrojumu izpildē tika uzsvērta lēna kustības veikšana gan pret gravitāciju (koncentriskam muskuļu darbam), gan beigu pozīcijas noturēšana (izometriskam muskuļu darbam), gan kontrolēta atgriešanās izejas pozīcijā (ekscentriskam muskuļu darbam), tādējādi ļaujot sasniegt maksimālu muskuļu aktivizāciju.

Progresija

Sākotnēji pretestību veidoja gravitācijas spēka pārvarēšana, savukārt progresija tika veikta, palielinot atkārtojumu skaitu (kāpinot līdz 10 reizēm), tās gala pozīcijas noturēšanas ilgumu (kāpinot līdz 5 sekundēm). Otrais progresijas solis tika veikts pēc četrām nedēļām, kad tika mainīts vingrojumu veids, palielinot to grūtības pakāpi, kā arī, ja bija sasniegta maksimālā progresija ar gravitācijas veidoto pretestību, tika pievienots papildu svars, izmantojot hanteles vai ūdens pudeles (0,5–1 kg), un attiecīgi jau iepriekš minēto progresiju atkārtojumu skaits un noturēšana. Trešais progresijas solis gadījumos, kad tika sasniegta maksimāla progresija iepriekšminētajos parametros, vienas dienas treniņā tika iekļauti gan augšējo, gan apakšējo ekstremitāšu vingrojumi, saglabājot divas treniņa dienas nedēļā.

- *Ieelpas muskuļu treniņš*

Pamatojums: literatūrā aprakstītajos pētījumos ir gūti pierādījumi par ieelpas muskuļu treniņa pievienošanas lietderīgumu kombinētajās fizisko vingrojumu programmās (Waller et al., 2020).

Veids

FIZIO-I ieelpas treniņa nodrošināšanai tika izmantota treniņa ierīce (*PHILIPS Threshold IMT*), kas ļauj iestatīt konkrētu pretestību ieelpas veikšanai, tādējādi pieļaujot kontrolētu un dozētu treniņu. Pirms treniņa tika izvērtēts ieelpas muskuļu submaksimālais spēks (IP_{submax}), testa metodiku sk. 2.4.2. nodaļā. Treniņš tika veikts piecas reizes nedēļā, dozējot intensitāti gan pēc pretestības apjoma, gan atkārtojumu skaita. Treniņa uzdevuma izpildē būtiskas bija norādes par korektu pozīciju, tas ir, sēdus stāvoklī ar atslābinātu plecu joslu, kā arī mugurkaula krūšu daļas ekstensiju un lāpstiņu retrakciju, un kakla daļas neitrālu pozīciju. Kā arī tika apmācīta korekta ierīces lietošana.

Progresija

Sākotnēji tika izvēlēta pretestība 30 % no IP_{submax} testa rezultātiem un trīs ieelpas trijos piegājienos ar vienas minūtes pauzi starp tiem (3×3). Piegājienu skaits pakāpeniski tika kāpināts līdz septiņiem piegājieniem (3×7), ko sasniedzot tika palielināta pretestība par pieciem cm H_2O. Ar šo pretestību attiecīgi tika pakāpeniski palielināts piegājienu skaits, pēc tam attiecīgi palielinot pretestību, kopumā progresējot līdz 65–70 % no IP_{submax}.

Visi fiziskie vingrojumi FIZIO-I sākumā tika mācīti klātienes konsultācijā un papildus katram dalībniekam tika izsniegts vizuāls un teksta veida vingrojumu paskaidrojums un individuālās norādes par intensitāti un dozēšanu.

Izveidotā izdales materiāla piemērus sk. 2. pielikumā.

Fizisko vingrojumu drošības pārraudzībai tika izmantots paškontroles radītāju (SpO_2, SF, arteriālā asinsspiediena, pašsajūtas) monitorings un analīze un biomarķieri asins serumā BNP un augstas jutības CRO. Paškontroles rādītāji un to analīze detalizēti būs aprakstīta turpmākajā tekstā pie FIZIO-I elementa "paškontrole un pašpārvalde".

Sīkāk paskaidrojot par abiem analizētajiem biomarķieriem kā drošības indikatoriem, jāatzīmē, ka tie tika noteikti perifēro asiņu serumā E. Gulbja laboratorijā, bet asins paraugu noņēma Paula Stradiņa Klīniskās universitātes slimnīcas medicīnas māsa, saskaņojot laiku ar klātienes konsultācijām FIZIO-I sākumā / noslēgumā. Tika analizētas rādītāju absolūtās vērtības: sākotnēji attiecībā pret augsta riska references lielumu (BNP > 300 ng / l; augstas jutības CRO > 5 mg / l) un šo rādītāju būtisku pieaugumu (Galie et al., 2016), kas varētu liecināt par piemērotās slodzes intensitātes neatbilstību, kā arī slimības progresēšanu (Quarck et al., 2009; Waller et al., 2020).

2.3.2. Relaksācijas metodes

Pamatojums: 2019. gada ERS darba grupas ziņojumā par fiziskajiem vingrojumiem PH pacientiem papildus tiek aktualizēta relaksācijas tehniku lietderība un papildu ieguvumi (Grünig et al., 2019). Jaunākie pētījumi ir uzrādījuši šādu tehniku efektivitāti, kuru pamatā ir ķermeņa apzinātības koncepts, lai uzlabotu indivīda spēju izjust sevi, savas iespējas un robežas un apzināti kontrolēt elpošanu, saspringumu, tādējādi mazinot trauksmes sajūtu un uzlabojot elpošanas stereotipu, kopumā palielinot situācijas kontroles izjūtu (Courtois, Cools & Calsius, 2015; Hopper et al., 2019; Klainin-Yobas et al., 2015; Li et al., 2019).

- *Elpošanas tehnikas*

Veids

FIZIO-I no elpošana tehnikām tika iekļauta *diafragmālā elpošana*, kuras izpildē akcentēta krūškurvja apakšējās daļas laterāla izplešanās ieelpas laikā, ko varēja fascilitēt ar manuālu kontaktu, vienlaikus saglabājot atslābinātu plecu joslu un neiesaistot elpošanas palīgmuskuļus. Sākotnēji diafragmālo elpošanu tika rekomendēts veikt sēdus vai guļus, uzlabojoties izpratnei, arī stāvus un pārvietošanās laikā. Diafragmālā elpošana tika iekļauta arī kā rīcības stratēģija robežu rādītāju sasniegšanai, lai atjaunotu elpošanas stereotipu un mazinātu simpātiskās nervu sistēmas aktivitāti.

Kā otrs elpošanas tehnikas veids tika iekļauta *izelpas pagarināšana* ar nelielu pretestību, veicot izelpu caur gandrīz sakļautām lūpām ("lūpu tūtiņa"), kas ļāva normalizēt elpošanas stereotipu aizdusas laikā, uzlabojot elpošanas efektivitāti. Arī šī tehnika tika iekļauta kā rīcības

stratēģija, lai mazinātu aizdusu un uzlabotu kontroles izjūtu pār savu elpošanu, veicinātu relaksāciju (Vatwani, 2019).

Kā trešais elpošanas tehnikas veids tika izmantota *apzināta elpošanas cikla un tā komponentu kontrole*, sākotnēji mācot novērot un iepazīt savu elpošanas stereotipu un pakāpeniski progresējot uz mērķtiecīgu ietekmēšanu, piemēram, izelpas pagarināšanu, attiecību starp ieelpas un izelpas ilgumu un krūškurvja apakšējās daļas iesaisti ieelpas veikšanā. Šī elpošanas tehnika tika kombinēta ar citām ķermeņa apzināšanās metodēm un izpildīta progresīvās relaksācijas sākumā.

- *Progresīvā neiromuskulārā relaksācija un apzinātības tehnikas*

Veids

Progresīvā neiromuskulārā relaksācija balstījās uz *Jacobson* metodiku (Jacobson, 1987), kuras pamatā ir apzināta, secīga atsevišķu muskuļu vai muskuļu grupas vienlaicīga sasprindzināšana ar tās izjušanu un sekojošu to atslābināšanu ar tās izjušanu. Kā sākuma pozīcija tika mācīta individuāli piemeklēta poza guļus uz muguras vai sāniem, vai sēdus ar maksimālu atbalstu, pievēršot uzmanību atslābinātai plecu, krūšu daļai, ķermeņa augšdaļai atrodoties virs sirds līmeņa. Papildus pirms progresīvās neiromuskulārās veikšanas vai arī kā atsevišķa tehnika tika mācīta apzināta ķermeņa atbalsta punktu sajušana sākuma pozīcijā. Šīs relaksācijas tehnikas tika rekomendēts veikt 5× nedēļā, bet pakāpeniski, uzlabojoties izpildes tehnikai, atsevišķus tās elementus pēc individuālas izjūtas varēja veikt arī ikdienā, lai mazinātu satraukumu un atgūtu iekšējo līdzsvaru.

Visas relaksācijas tehnikas tika mācītas klātienes konsultācijā un papildus katram dalībniekam tika izsniegts vizuāls un teksta veida paskaidrojums un individuālas norādes. Izveidotā izdales materiāla piemēru sk. 2. pielikumā.

2.3.3. Paškontrole un pašpārvalde

- *Monitorēšana, interpretācija, rīcība*

Pamatojums: kā viens no priekšnoteikumiem mājās realizētām, attālināti pārraudzītām fizisko vingrojumu programmām ir adekvāta paškontroles veikšana, lai nodrošinātu intervences drošību (Butane et al., 2019; Waller et al., 2020). Vienlaikus paškontroles prasmes kopā ar atbilstošu rīcības stratēģiju ļauj realizēt veiksmīgu hroniskas slimības pašpārvaldi, sekmējot labākus kopējos ārstēšanas rezultātus un ilgtermiņa prognozi (Graarup, Ferrari & Howard, 2016; Ivarsson et al., 2018; Riegel et al., 2021).

Veids

Paškontroles un pašpārvaldes prasmju veidošanā būtiskas ir zināšanas un izpratne par to, kā un kāpēc veikt, kā arī prasmes rīkoties. Līdz ar to vienlīdz būtiska uzmanība FIZIO-I tika veltīta pacientu izglītošanai par atsevišķu paškontroles elementu nozīmi, to noteikšanu un rīcības plānošanu, ņemot vērā aktuālo mērījumu.

Kā paškontroles raksturlielumi jeb mērījumi tika skaidrota un iemācīta SF un SpO_2 noteikšana, balstoties uz pulsa oksimetru; subjektīvās piepūles izjūtas izvērtēšana, balstoties uz Borga skalu; simptomu izpausmes atpazīšana; arteriālā asinsspiediena kontrole atsevišķos gadījumos, lietojot pusautomātisko elektrisko sfigmomanometru.

Lai sekmētu paškontroles raksturlielumu interpretācijas apguvi un atbilstošas rīcības veidošanu, tika definēti un pacientam skaidroti divi robežu rādītāji: "brīdinošie", kas norādīja par nepieciešamību samazināt aktivitātes intensitāti vai tās uzsākšanas atlikšanu; "sliekšņa", kas norādīja uz tūlītēju nepieciešamību pārtraukt aktivitāti. Robežu rādītāju izvēle tika balstīta uz iepriekšējiem pētījumiem (Arena, 2011; Butane et al., 2019; Grünig et al., 2019; Waller et al., 2020; Zeng et al., 2020).

Kā aktivitāte tika definēti gan FIZIO-I ietvertie fiziskie vingrojumi, gan jebkura cita ikdienas aktivitāte. Kā arī atbilstoši pie katra no robežu rādītājiem tika doti ieteikumi rīcībai. Detalizēts atspoguļojumos dots 2.1. tabulā (sk. 3. pielikumā).

Paškontroles realizācija ietver pulsa oksimetra tehnisko nodrošinājumu, pētījumā katram TG dalībniekam izsniedza *Beurer PO 60* pulsa oksimetru.

- *Dienasgrāmata*

Pamatojums: viena no biežāk lietotajām pašpārvaldi veicinošajām intervencēm pacientiem ar hroniskām slimībām ir dienasgrāmatu vai to principu izmantošana (Riegel et al., 2021).

Veids

FIZIO-I ietvēra dienasgrāmatas aizpildīšanu, fiksējot paškontrolē iegūtos datus par SF, SpO_2, piepūles sajūtu, simptomiem, FIZIO-I paredzēto elementu izpildi vai neizpildes iemeslus, kā arī komentārus par ikdienu un pašsajūtu. Dienasgrāmatas tika izveidotas katrai nedēļai, paredzot iespēju izvēlēties papīra formāta vai elektroniskas tiešsaistes dokumenta dienasgrāmatas formu.

Izdales materiāla piemēru sk. 2. pielikumā.

2.3.4. Izglītošana un pārraudzība

- *Izglītošana / motivēšana*

Pamatojums: kā jau tika minēts, izglītošana un informēšana ir priekšnosacījums optimālai pašpārvaldes prasmju veidošanai, kā arī tā mazina trauksmi un nedrošību, veicina veselības uzvedību un uzlabo līdzestību kopējā ārstēšanas procesā, tā kopumā ļaujot sasniegt optimālus rezultātus (Rawlings et al., 2020; Riegel et al., 2021).

Veids

FIZIO-I pacientu izglītošana tika veikta gan verbālā jeb mutvārdu, gan vizuāli tekstuālā formā. Pacientu izglītošanas process sākās jau pirmās konsultācijas laikā un turpinājās katrā saziņas reizē – gan attālinātajā telefonsaziņā, gan atkārtotajā un noslēguma klātienes konsultācijā. Mutvārdu izglītošanā uzmanība tika vienlīdz vērsta gan uz informācijas satura nodošanu, gan uz komunikācijas veidu, ietverot empātisku un atbalstošu pieeju. Izglītojošais saturs aptvēra gan vispārīgo zināšanu uzlabošanu par PAH un tās ārstēšanas veidiem un iespējām, gan FIZIO-I ietverto intervenču iedarbības skaidrošanu. Papildu uzmanība tika vērsta uz sekundāro profilaksi un veselības veicināšanu kopumā, kā arī varēja ietvert papildu skaidrojumu atbilstoši indivīda vajadzībām. Pacientu izglītošanā tika ņemti vērā pacienta personīgie un kontekstuālie faktori, lai veicinātu informācijas izpratni, attiecināšanu uz sevi un zināšanu lietošanu.

Pacientu izglītošanas satura veidošana tika realizēta sadarbībā ar Latvijas Pulmonālās hipertensijas biedrību, lai labāk varētu izprast pacientu specifiskās vajadzības, kā arī iespēju robežās pacientu biedrības pārstāvji tika iesaistīti savstarpēja atbalsta sniegšanai (pacientiem). Kā jau minēts, papildus mutvārdu izglītošanai tika izveidots informatīvs buklets, kas ietvēra gan konkrēto FIZIO-I elementu skaidrojumu, gan cita veida informāciju, kuras mērķis bija iedrošināt un atbalstīt pacientu veselības uzvedību, kas dod pamatu optimālai dzīvei ar hronisku slimību, ļaujot realizēt savus dzīves mērķus.

- *Pārraudzība, atbalsts, iedrošinājums*

Pamatojums: drošu fizisko vingrojumu intervences realizācijai pacientiem ar PAH kā priekšnosacījums ir stabila mērķa terapija un optimālas pārraudzības nodrošināšana (Waller et al., 2020). Optimāla pārraudzība jo īpaši jāizceļ mājas vidē realizētām programmām (Butāne et al., 2019). Pacientiem ar hronisku slimību ilgtermiņā būtisks ir veselības aprūpes profesionāļu atbalsts un iedrošinājums, ko atzīmē arī pacienti ar PAH, norādot uz mainīgajām vajadzībām slimības ārstēšanas gaitā (Rawlings et al., 2020).

Veids

FIZIO-I ietvēra fizioterapeita *iknedēļas telefonsaziņu* ar pacientu, iepriekš ieplānojot laiku, un sarunas ilgums bija vidēji 30–45 minūtes. Šīs saziņas mērķis ietvēra gan pārraudzību par FIZIO-I izpildi nedēļas laikā, paškontroles rādītājiem, citiem notikumiem, neskaidrajiem jautājumiem par izpildi, gan atbalstu un iedrošinājumu – atgriezeniskā saite par katra individuālajiem sasniegumiem. Tāda bija, piemēram, par izdošanos iekļauties optimālā slodzes intensitātē vai atsevišķu vingrojumu izpildes kvalitāti, aktīva klausīšanās par ikdienas notikumiem, raizēm un katram pacientam būtisko un atbalsts lēmuma pieņemšanā dažādu problēmu situāciju risināšanā, piemēram, saistībā ar veselības stāvokli, kad nepieciešama konsultācija ar ārstējošo kardiologu par papildu medikamentu lietošanu vai saistībā ar sociāliem jautājumiem, tajā skaitā rekomendējot saziņu ar pacientu biedrību vai sociālo darbinieku.

Papildus pārraudzību ļāva veikt aizpildīto *dienasgrāmatu dati:* tiešsaistē no pacientiem, kuri aizpildīja elektroniskās dienasgrāmatas, vai no attēla formātā iesūtītajām dienasgrāmatām, ja pacienti aizpildīja papīra formātā. Tādējādi varēja sniegt atgriezenisko saiti par atsevišķu monitorēto datu dinamiku gan vienas dienas ietvaros, gan nedēļas skatījumā, kā arī vēlākos posmos ieraugot progresu pēc četrām un vairāk nedēļām, kas tālāk varēja kalpot kā pamats fizisko vingrojumu intensitātes kāpināšanai. Kā arī dienasgrāmatās fiksēto paškontroles datu analīze ļāva monitorēt fizisko vingrojumu izpildes drošību.

FIZIO-I nodrošināja iespēju pacientam sazināties ar fizioterapeitu tiešsaistes dienasgrāmatā vai telefonisku īsziņu veidā arī starp plānotajām telefonsaziņām, ja tas bija nepieciešams.

FIZIO-I tika realizēta mājas vidē ar attālinātas pārraudzības nodrošināšanu, kopējais ilgums 12 nedēļas. Tajā tika paredzētas un realizētas arī trīs klātienes individuālas konsultācijas. FIZIO-I norise shematiski atspoguļota 2.3. attēlā.

2.3. attēls. **FIZIO-I norises un organizācijas raksturlielumi**

FIZIO-I noslēguma konsultācijā katram pacientam tika sniegts individuāli pielāgots rekomendāciju plāns, kas vērsts uz sekundāro profilaksi un veselības uzvedības veicināšanu, un apgūto paškontroles un pašpārvaldes iemaņu lietošanas turpināšanu. Izveidotās rekomendācijas tika paskaidrotas konsultācijā, kā arī tika izsniegtas informatīvajā materiālā.

Izdales materiāla piemēru sk. 2. pielikumā.

2.4. Novērtēšanas instrumenti

2.4.1. Primārā rezultāta mērījums: līdzdalība ikdienas dzīvē

Kā primārais pētījumā analizētais starpdisciplināras ārstēšanas rezultāts tika definēta pacienta izjustā iespēja piedalīties savā ikdienas dzīvē (līdzdalība), ļaujot aprakstīt dzīves kvalitātes individuālo unikālo perspektīvu. Ir pieejami vairāki uzticami autonomijas un līdzdalības mērījumi – pašvērtējuma anketas, kas ir izmantojamas ārstēšanas rezultāta izvērtēšanā (Martin Ginis et al., 2017).

Šajā pētījumā kā instruments tika izvēlēta autonomijas un līdzdalības ierobežojuma pašvērtējuma anketa IPA (no angļu valodas *Impact on Participation and Autonomy*). Anketa ir izveidota Nīderlandē un iekļauj izvēles autonomijas konceptu kā raksturlielumu līdzdalībai, aprakstot personas izjusto iespēju dzīvot savu dzīvi tādā veidā, kā persona vēlas kontekstā ar veselības stāvokli vai nespēju (Cardol et al., 1999; Cardol et al., 2002). Anketai ir pārbaudītas tās psihometriskās īpašības (Cardol et al., 2002; Cardol et al., 2001), kā arī pārbaudīta tās angļu valodas versijas uzticamība (Sibley et al., 2006). Rehabilitācijas nozares pētījumos IPA ir samērā plaši izmantots rezultātu mērījuma instruments, galvenokārt pacientiem ar neiroloģisku slimību radītiem ilgtermiņa ierobežojumiem (Magasi & Post, 2010; Westerlind et al., 2019).

Sākotnēji notika saziņa ar anketas autori *Dr. Mieke Cardol* (*University of Applied Sciences (Hogeschool), Rotterdam, The Netherlands*), saņemot atļauju anketas tulkošanai latviešu valodā un tālākai lietošanai. Tāpat tika saskaņota tulkošana no anketas angļu valodas versijas. Tulkojums veikts saskaņā ar vadlīnijām par pašvērtējuma instrumentu tulkošanu

starpkultūru adaptācijai (Beaton et al., 2000). IPA latviešu valodas sākotnējā tulkojuma aprobācija veikta RSU Rehabilitācijas fakultātes studējošā Ņ. Horoševa maģistra darba ietvaros. Balstoties uz gūtajām atziņām, izveidotā tulkojuma saprotamība tika vēlreiz pārskatīta kopā ar diviem pacientiem ar PH, kuri brīvi pārvalda gan latviešu, gan angļu valodu, veicot nelielas korekcijas atsevišķu apgalvojumu formulējumā.

Iegūtā IPA latviešu valodas tulkojuma gala versijas drošuma jeb noturības pārbaude mērķa populācijā (n = 23: izlases vidējais vecums 61,6 ± 18,3 gadi, pacienti ar hronisku SAS slimību) apliecināja izcilu vai labu iekšējo saskaņotību visās IPA apakšskalās: Kronbaha alfa koeficients bija robežās no 0,85 līdz 0,94: attiecīgi izcila ($\alpha \geq 0,9$) iekšējā saskaņotība tika uzrādīta AO (0,92) un WE (0,94) apakšskalās, bet laba ($0,9 > \alpha \geq 0,8$) parējās apakšskalās: AI (0,85), FR (0,86), SL (0,85).

IPA anketā ir ietverti 32 apgalvojumi, ļaujot izvērtēt izjusto līdzdalību piecās apakšskalās:

- autonomija mājās (AI), ietver septiņus apgalvojumus par iespējām pārvietoties pa savu māju, kur un kad persona vēlas, sevis kopšanu tādā veidā, kā persona vēlas: iespējas nomazgāties un apģērbties, apmeklēt tualeti, paēst un padzerties, piecelties un doties gulēt;
- loma ģimenē (FR), ietver septiņus apgalvojumus par pienākumiem un atbildību saistībā ar ģimeni un mājsaimniecību, tajā skaitā iespējas rūpēties par savu māju, tikt galā ar viegliem vai smagiem uzdevumiem mājās vai ap to, kā arī savas naudas pārvaldības iespējas;
- autonomija ārpus mājas (AO), kas ietver piecus apgalvojumus par aktivitātēm ārpus mājas, tajā skaitā sociālo kontaktu biežumu, iespējām pavadīt brīvo laiku, pārvietoties ārpus mājas, kad un kur persona vēlas, kā arī kopumā vērtējot iespēju dzīvot dzīvi, kā persona vēlas;
- sociālā dzīve un attiecības (SL), ietver septiņus apgalvojumus saistībā ar sociālās dzīves un attiecību kvalitāti, komunikāciju, cieņu un intimitāti, iespējām sniegt atbalstu un palīdzību citiem;
- darbs un izglītība (*WE*), ietver sešus apgalvojumus saistībā ar algoto un brīvprātīgo darbu, izglītību.

Katram apgalvojumam iespējamas piecas atbildes – ļoti labi, labi, vidēji, slikti, ļoti slikti, norādot pašvērtējumu par iespēju piedalīties, kad un kā persona vēlas.

Anketa ietver arī deviņus papildu apgalvojumus, kas izvērtē izjusto problēmu saistībā ar konkrēto iespēju ierobežojumu, un tās tiek lietotas ar mērķi sekmēt klīnisko lēmumu pieņemšanu, tādēļ netika iekļautas rezultātu analīzē.

Anketu pētījuma dalībnieki aizpildīja patstāvīgi neatkarīgā pētnieka klātbūtnē klusā un mierīgā atmosfērā, anketas aizpildīšana aizņēma vidēji 15–20 minūtes.

IPA rezultāti tika aprēķināti, apkopoti un iekļauti rezultātu analīzē divējādi.

- Pirmkārt, tika aprēķināts katras apakšskalas mediānais rezultāts, pamatojoties uz IPA angļu valodas versijas rokasgrāmatu (Kersten, 2007). Pamatojoties uz minēto rokasgrāmatu, apakšskalas rezultātu var aprēķināt, ja ir sniegtas atbildes vismaz uz 75 % no apgalvojumiem.
- Otrkārt, lai varētu identificēt un analizēt iespējas piedalīties katra atsevišķā apgalvojuma reprezentētajā aktivitātē, tika aprēķināts summārais rezultāts. Summārais rezultāts tika izteikts transformētajos procentos (t. i., absolūto punktu summu pārvēršot procentuālajā izteiksmē, ņemot vērā intervāla skaitļu rindas maksimālo vērtību un kopējo diapazonu), tādējādi augstāks procentuālais rādītājs norādīja uz lielākiem ierobežojumiem un mazāku iespēju piedalīties ikdienas dzīvē saistībā ar veselības problēmām.

2.4.2. Sekundāro rezultātu mērījumi

Fiziskās funkcijas

Slodzes tolerances novērtējums ar 6 minūšu iešanas testu

6MIT ir submaksimāls slodzes tests, kas pētījumos tiek plaši lietots kardiopulmonoloģisko pacientu slodzes tolerances izvērtējumam, kā arī tiek rekomendēts pacientiem ar PAH (Demir & Küçükoğlu, 2015; Waller et al., 2020; Zelniker et al., 2018). Tests tika veikts, vadoties pēc *American Thoracic Society* (ATS) vadlīnijām (ATS, 2002), papildus monitorējot SpO_2.

Testa norise:

- Pacienta sagatavošana: testa veikšanai nepieciešams ērts apģērbs un ērti apavi. Viegla maltīte pirms testa ir pieņemama, nedrīkst veikt lielu fizisku slodzi divas stundas pirms testa. Vismaz 10 minūtes pirms testa pacients atradās mierīgā un ērtā pozīcijā (sēdus) netālu no testa norises vietas, pacientam tika sniegta informācija par testa norisi. Testu veica pa līdzenu virsmu un vietā, kur nebija šķēršļu.
- 6MIT veikšanas metodika: pirms testa uzsākšanas ar pulsa oksimetru (*Beurer* PO 60), kas tika uzlikts uz rādītājpirksta distālās falangas, pacientam noteikta SF (x / min.) un SpO_2 (%), ar pusautomātisko vai mehānisko sfigmomanometru, manšeti novietojot uz augšdelma, tika noteikts arteriālais asinsspiediens (mm Hg) un pacients atzīmēja konkrēta brīža subjektīvo piepūles sajūtu Borga skalā ("skaitlis"). Kā arī

pirms testa tika izvērtētas absolūtās un relatīvās testa veikšanas kontrindikācijas. Hronometrā tika uzņemts laiks, un pacients tika lūgts sešas minūtes iet pa 40 m garu gaiteni no viena gala līdz otram. Ja bija nepieciešams, pacients varēja apstāties vai apsēsties, lai atpūstos, bet laiks netika apturēts. Neatkarīgais pētnieks testa laikā gāja līdzi pacientam, informējot par atlikušo iešanas laiku, nesteidzinot, bet brīžiem uzmundrinot pacientu. Tūlīt pēc testa beigšanas, kā arī sekojošās piecas minūtes katru minūti tika atkārtoti iepriekš minētie mērījumi. Pacients šo mērījumu laikā atradās sēdus pozīcijā.

Rezultātu apkopojumā un analīzē tika iekļauti dati par noieto attālumu (m) un SpO_2 (%) (miera, minimālo rādītāju testa norises laikā, maksimālo samazinājumu testa norises laikā, salīdzinot ar miera SpO_2 (%) (desaturācija)).

Iegūto rādītāju interpretācijā kā klīniski nozīmīga 6MIT noietā attāluma izmaiņa tika definēta 33–41 m, pamatojoties uz pieejamiem literatūras datiem pacientiem ar PAH (Seo et al., 2021; Mathai et al., 2012). Jāatzīmē, ka pētījumos par medikamentozo ārstēšanu kā klīniski nozīmīgs 6MIT noietā attāluma pieaugums tiek minēta salīdzinoši mazāka izmaiņa, t. i., 19,96 m (TI 15,35–24,6) (Liu et al., 2016). Kā klīniski nozīmīga desaturācija tika interpretēta SpO_2 samazināšanās par ≥ 3 % un / vai robežas rādītāja (88 %) sasniegšana testa laikā (Agarwala & Salzman, 2020; Gupta, Ruppel & Espiritu, 2020).

Ieelpas muskuļu spēka izvērtējums

Lai izvērtētu ieelpas muskuļu spēku un tā dinamiku, pētījumā tika izmantots submaksimāls ieelpas spiediena mērījums IP_{submax} (no angļu valodas *submaximal inspiratory pressure).* Statistisks ieelpas mutes spiediena mērījums izvērtē kopējo ieelpas muskuļu spēku un to plaši izmanto klīniskajā vidē un pētījumos, kuros vērtē ieelpas muskuļu treniņa efektivitāti dažādās mērķa grupās, un tas ir cieši saistīts ar slodzes provocētu elpas trūkumu, kā arī spēj noteikt izmaiņu starp novērtējumiem (Laveneziana et al., 2019). Tests tika veikts, izmantojot *PHILIPS Threshold IMT* ieelpas muskuļu spēka treniņa ierīci. Ierīce uztur nemainīgu uzstādīto spiedienu (cm H_2O) neatkarīgi no ieelpas vienmērīguma un ātruma, veidojot mērķa pretestību ieelpas muskuļiem. Ierīces gradācija: 9–41 cm H_2O.

Testa norise:

- Tests tiek veikts izvēdinātā telpā, pacientam atrodoties ērtā sēdus pozīcijā ar nedaudz atvilktiem pleciem un viegli elevētu zodu. Nav vēlams apģērbs, kas cieši pieguļ krūškurvim vai cieši aizpogāts kakla daļā.

- Sākotnēji tiek izskaidrota testa metodika. Pacients uzliek deguna aizspiedni, ar muti aptver ierīces iemuti un tiek lūgts veikt maksimāli dziļu un vienmērīgu ieelpu. Sākotnēji notiek trīs mēģinājumi, labākais sasniegtais rezultāts protokolēts. Ieelpas spiedienu mēra pie pacienta parastas elpošanas tilpuma, tādēļ tas interpretēts kā submaksimāls ieelpas spiediena mērījums (Laveneziana et al., 2019).

Rezultātu apkopojumā un analīzē tika iekļauti dati par sasniegto rezultātu kā pārvarētais spiediens absolūtos skaitļos (cm H_2O). Dati interpretēti, salīdzinot iegūto rezultātu starp novērtējumiem, vienlaikus ņemot vērā iespējamo griestu efekta sasniegšanu.

Izjustā pašefektivitāte

Pašefektivitāte (no angļu valodas *self-efficacy*) raksturo cilvēka pārliecību par spējām kontrolēt notikumus savā dzīvē. Tā ir īpaši svarīga kontekstā ar hroniskas slimības pārvaldīšanu, jo būtiski ietekmē rekomendāciju izpildi, slimības pārvaldīšanas spēju un darbojas kā mediators starp motivāciju un rīcību (Collado-Mateo et al., 2021; D'Angelo et al., 2014).

Pētījumā tika izmantota vispārējā pašefektivitātes izjūtas skala *GSE* (no angļu valodas *The General Self-Efficacy Scale*), kas dod iespēju izvērtēt indivīda pārliecību par spēju pārvarēt šķēršļus un savas darbības rezultātā sasniegt veiksmīgu iznākumu. Anketu ir izveidojuši *Ralf Schwarzer* un *Matthias Jerusalem* (Schwarzer & Jerusalem, 1995). Atsaucoties uz *Whitehall* et al. (2021) sistemātiskā pārskata rezultātiem, *GSE* anketa ir viens no trim visbiežāk lietotajiem vispārējās pašefektivitātes mērījumiem klīniskajos pētījumos. Pētījumā tika izmantots Latvijas Universitātē (LU) R. Buliņas 2009. gada maģistra darba ietvaros izveidotais un adaptētais (Kronbaha alfa koeficients 0,86) latviešu valodas tulkojums, kas tika iegūts no LU Pedagoģijas, psiholoģijas un mākslas fakultātes Psiholoģijas nodaļas.

GSE latviešu valodas versijas drošuma jeb noturības pārbaude mērķa populācijā (n = 20, pacienti ar hronisku SAS slimību) uzrādīja izcilu iekšējo saskaņotību (Kronbaha alfa koeficientu 0,93) un ciešu atkārtoti veikta testa korelāciju (Rs = 0,94).

Anketa ietver 10 apgalvojumus, uz kuriem tiek sniegtas atbildes četru punktu Likerta skalā, raksturojot indivīda izjūtu par viņa spēju pieņemt lēmumus un rīkoties, saskaroties ar dažādām problēmām. Lai iegūtu anketas kopējo punktu skaitu, atbildes tiek summētas. Augstāks kopējais punktu skaits liecina par augstāku pašefektivitātes izjūtu.

Anketu pētījuma dalībnieks aizpildīja patstāvīgi neatkarīgā pētnieka klātbūtnē klusā un mierīgā atmosfērā, anketas aizpildīšana aizņēma vidēji 3–5 minūtes.

Rezultātu apkopojumā un analīzē tika iekļauti dati par kopējo rezultātu, izsakot to transformētajos procentos.

Ikdienas fizisko aktivitāšu novērtējums ar akselerometriju

Lai izvērtētu pētījuma dalībnieku ikdienas fizisko aktivitāšu ieradumus, tika izvēlēta akselerometrijas metodika, kas gūst aizvien plašāku popularitāti gan pētniecībā, gan klīniskajā darbā, attīstot iespējas objektīvi izvērtēt personu ikdienas dzīves fiziskās aktivitātes (Bashshur et al., 2014; Migueles et al., 2017; Sehgal, Small & Highland, 2019). Kā arī gūstot pierādījumus par ikdienas fizisko aktivitāšu ieradumu un to maiņas lomu ārstēšanas, profilakses un veselības veicināšanas mērķu sasniegšanai dažādās mērķa populācijās, aizvien plašāk akselerometrija tiek izmantota kā rezultātu mērījums (Halliday et al., 2018; Mesquita et al., 2017; Rockette-Wagner et al., 2022).

Promocijas darba pētījumā tika izmantots Māstrihtas Universitātes izveidots 3D akselerometrs (kustību sensors) *MOX* (*model MMOXX1.01, Maastricht Instruments BV, The Netherlands*). *MOX* sensors ir pēctecis diviem iepriekšējiem aprobētajiem sensoru modeļiem – DAAFB un CAM. *MOX* iekārta ietver trīs asu akselerometra sensoru (*ADXL362; Analog Devices, Norwood, MA, USA*), kas ievietots mazā, ūdensizturīgā ietvarā (izmērs 35×35×10 mm, svars 11 g) un tiek lietots ar speciāli izgatavotiem apbusējiem, ūdensizturīgiem pašlīpošiem stiprinājumiem pie ķermeņa. Neapstrādātie paātrinājuma dati tiek izmērīti trijās ortogonālās asīs (X, Y, Z) ar uztveršanas frekvenci 25 Hz un uzglabāti iekārtas iekšējā atmiņā. *MOX* iekārta pieļauj nepārtrauktu datu mērīšanu un uzglabāšanu līdz septiņu dienu periodam (Maastricht Instruments, 2022). Sensora konfigurācijai, kā arī datu lejupielādei un vizualizācijai, kvantitatīvajai apstrādei, klasifikācijai tika izmantota *MOX1* programmatūra *IDEEQ software.*

MOX kustību sensors, kā arī tā minētie priekšteči CAM un DAAFB ir aprobēti un pārbaudīti gan veseliem cilvēkiem dažādās vecuma grupās, gan klīniskajās populācijās (Migueles et al., 2017; van der Weegen et al., 2015) un lietoti kā rezultātu mērījums atšķirīgās pacientu grupās (Kenkhuis et al., 2021; Mesquita et al., 2017).

Ar *MOX* sensoru iegūtos datus ar iekārtas datorprogrammas palīdzību, kas balstās uz validētiem algoritmiem, filtru (t. sk. mazāko uztverto frekvenci) un sensora novietojumu, ņemot vērā fiksēto paātrinājumu laika vienībā, var interpretēt pēc fizisko aktivitāšu līmeņa kā mazkustīga (t. i., aktivitātes sēdus un / vai guļus), stāvoša, zemas intensitātes, vidējas intensitātes un augstas intensitātes aktivitāti (Maastricht Instruments, 2022; Migueles et al., 2017). Vienlaikus vēl joprojām notiek izpēte par optimālo veidu aktivitāšu klasifikācijas algoritmam (Bijnens et al., 2019; Guediri et al., 2021; Mandigout et al., 2019).

Pētījumā izmantotais akselerometrijas protokols paredz, ka kustību sensors tiek lietots vienlaikus ar ikdienas aktivitāšu dienasgrāmatas aizpildīšanu. Protokola sākotnējā aprobācija tika veikta sadarbībā ar RSU Rehabilitācijas fakultātes studējošajiem V. Samailovas un

K. Žemaites baklaura darbu pētījumu ietvaros. Par protokola aprobācijas rezultātiem tika ziņots konferencē (sk. nodaļu "Publikācijas un ziņojumi par promocijas darba tēmu").

Akselerometrijas procedūra:

- Tika veikta *MOX* sensora konfigurācija.
- *MOX* kustību sensors tika piestiprināts pie dalībnieka augšstilba, 10 cm virs ceļa locītavas, un iestatot 25–30 Hz ieraksta frekvenci (Migueles et al., 2017).
- Dati tika vākti septiņas secīgas diennaktis.
- Pēc sensora noņemšanas dati tika lejupielādēti speciālajā datorprogrammā, kurā tos varēja vizualizēt un apstrādāt, ļaujot iegūt datus par laiku, kas pavadīts katrā fizisko aktivitāšu līmenī. Pēc apstrādes dati eksportēti uz *MS Excel* tālākai datu analīzei.

Paralēli kvantitatīvo datu ierakstam pētījuma dalībnieki pildīja ikdienas fizisko aktivitāšu dienasgrāmatu, kas ļauj labāk izprast pacientu ikdienas aktivitāšu veidu un kontekstu (Sylvia et al., 2014). Dienasgrāmatā dalībnieki tika aicināti atzīmēt informāciju par aktivitāšu veidu (piemēram, ēst gatavošana, pastaiga, atpūta, ārsta apmeklējums), ikdienas ieradumiem, subjektīvo izjūtu, konkrēto aktivitāti veicot, vides ietekmi (piemēram, grūtības veikt pastaigu kalnainā apvidū vai vējainā laikā), sniedzot plašāku izpratni par savu ikdienu un ļaujot individuāli adaptēt intervences vai rekomendācijas. Dienasgrāmatas dati netika analizēti kā rezultātu mērījumi, jo tos lieto klīnisko lēmumu pieņemšanā.

Rezultātu apkopojumā un analīzē tika iekļauti dati par laiku, kas pavadīts katrā fizisko aktivitāšu līmenī (sēdošas un / vai guļošas (mazkustīgi), stāvošas, zemas intensitātes, vidējas intensitātes un augstas intensitātes aktivitātes) vidēji dienā nomoda laikā, izsakot kā absolūtas minūtes un procentus no kopējā nomoda laika.

Miega kvalitātes pašvērtējums

Miega kvalitāte, pēc Starptautiskās funkcionēšanas, nespējas un veselības klasifikācijas (SFK), tiek definēta kā garīgas funkcijas, kas nosaka dabisku miegu un noved pie optimālas fiziskas un garīgas atpūtas un atslābināšanās (PVO, 2003). Literatūrā ir plaši pierādījumi par miega kvalitātes saistību ar dzīves kvalitātes rādītājiem un kopējo labjūti personām ar hroniskām slimībām kopumā (Ahn et al., 2014; Dai et al., 2019; Matsuda et al., 2017), kā arī tieši pacientiem ar PAH (Matura et al., 2014; Spiesshoefer et al., 2019).

Pētījumā tika izmantota miega kvalitātes pašvērtējuma anketa *PSQI* (no angļu valodas *Pittsburgh Sleep Quality Index*). Anketas autori ir *Daniel J. Buysse* ar līdzautoriem no *University of Pittsburgh School of Medicine* (ASV, Pensilvānijas štatā) (Buysse et al., 1989), un tā demonstrē atbilstošas psihometriskās īpašības, ļaujot novērtēt miega kvalitāti un tās traucējumus pēdējā mēneša laikā, kā arī to dinamiku (Bush et al., 2012), un tā ir izmantojama

kā rezultātu mērījums klīniskajā populācijā (Bush et al., 2012; Chu et al., 2020; Riemann et al., 2017).

Pētījumā tika izmantots *PSQI* tulkojums latviešu valodā, iepriekš iegūstot atļauju un tulkojumu no *Mapi Research Trust*. *PSQI* latviešu valodas versijas drošuma jeb noturības pārbaude mērķa populācijā (n = 20, pacienti ar hronisku SAS slimību) uzrādīja labu iekšējo saskaņotību (Kronbaha alfa koeficients 0,80) un ciešu atkārtoti veikta testa korelāciju (Rs = 0,99).

PSQI veido 19 apgalvojumi, kā arī papildu pieci apgalvojumi, ko paredzēts vērtēt partnerim, bet kas netiek iekļauti kopējā rezultātā. Uz katru no apgalvojumiem anketas aizpildītājam jāsniedz norādes par miega apjomu, kā arī jāvērtē dažādi faktori, kas traucēja viņa miegu, vērtējot tos četru punktu Likerta skalā (no 0 = nemaz līdz 3 = trīs vai vairākas reizes nedēļā). Kopumā apgalvojumi dod iespēju aprēķināt septiņu apakšskalu rādītājus: subjektīvo miega kvalitātes vērtējumu, iemigšanas periodu laiku, miega ilgumu, miega efektivitāti, miega traucējumus, miega medikamentu lietošanas nepieciešamību, miegainību dienas laikā. Kā arī tiek aprēķināts summārais rādītājs, kas var variēt no 0 līdz 21 punktam, kur augstāks punktu skaits norāda sliktāku miega kvalitāti.

Anketu pētījuma dalībnieks aizpildīja patstāvīgi neatkarīgā pētnieka klātbūtnē klusā un mierīgā atmosfērā, anketas aizpildīšana aizņēma vidēji 10–15 minūtes.

Rezultātu apkopojumā un analīzē tika iekļauti dati par miega kvalitātes anketas kopējo punktu skaitu un interpretācijā izmantots references rādītājs vairāk nekā pieci punkti, kas liecināja par sliktu miega kvalitāti (Spiesshoefer et al., 2019; Tan et al., 2020).

2.4.3. Aprakstošo rādītāju mērījumi

Izlases vispārējam raksturojumam sākotnēji tika apkopoti sociāli demogrāfiskie dati, kā arī klīniskie dati: PAH etioloģija, pavadošās slimības, laiks kopš PAH diagnozes apstiprināšanas, aktuālā mērķa un balsta terapija un iepriekšējā ārstēšana. Hemodinamikas raksturojumam tika izmantoti dati no pēdējās sirds labās puses katetrizācijas: mPAP (mm Hg), PVR (*Wood* vienības), PAWP (mm Hg) un sirds ehokardiogrāfijas: TAPSE (triskupidālā vārstuļa fibrozā gredzena plaknes sistoliskā ekskursija) (mm), LVEF (kreisā kambara izsviedes frakcija) (%). Elpošanas funkcionālā stāvokļa raksturojumam tika izmantoti aktuālie dati no spirometrijas (izsakot kā paredzētos % no references rādītājiem): FVC (forsētā vitālā kapacitāte), FEV_1 (forsētas izelpas tilpums vienā sekundē) un abu iepriekšminēto attiecība (FEV_1 / FVC).

Lai raksturotu aktuālo emocionālo stāvokli, katrā novērtējumā tika veikts trauksmes un depresijas simptomu skrīnings, izmantojot Slimnīcas trauksmes un depresijas skalu, kas ir pašvērtējuma instruments, lai izvērtētu izjustos trauksmes un depresijas simptomus pēdējās nedēļas laikā. Skala ir tulkojums no angļu valodas oriģināla (angļu valodā *Hospital Anxiety and Depression Scale*), kas ir plaši lietots skrīninga intruments dažādās klīniskajās populācijās, t. sk. pacientiem ar PAH (Mai et al., 2022).

Novērtējumā pēc 12 nedēļām un atkārtotajā novērtējumā visiem dalībniekiem tika apkopoti dati par notikumiem kopš iepriekšējā novērtējuma:

- PAH medikamentozās terapijas maiņa (kāda veida un kad);
- nevēlamie notikumi, kas tika definēti kā pamatslimības saasinājums ar vai bez hospitalizācijas, sinkopes epizode, nāve, BNP būtisks pieaugums;
- būtiskas pārmaiņas ikdienas dzīvē, kas tika definētas kā dzīvesvietas maiņa, ģimenes apstākļu būtiskas izmaiņas (piemēram, tuvinieka zaudējums, šķiršanās), jaunu aktivitāšu uzsākšana;
- citi ar veselību saistīti notikumi (piemēram, traumas, akūtas infekcijas, pavadošo slimību saasināšanās, plānveida terapijas intervences).

Papildus TG dalībniekiem novērtējumā pēc 12 nedēļām tika apkopoti dati par programmas kopējo izpildi (līdzestība), balstoties uz dienasgrāmatām un telefonsaziņu protokoliem.

2.5. Datu analīzes metodes

Visi iegūtie dati tika apkopoti datorprogrammā *MS Excel* un analizēti *IBM SPSS Statistics* (v. 23.0). Matemātiskās statistikas metožu izvēle tika veikta, lietojot pakāpenisku pieeju (no angļu valodas *stepwise*), vadoties pēc ieteikumiem mazo izlašu pētījumos (Morgan, 2017). Datu analīzē tika ievērots *intention to treat* princips (McCoy, 2017).

Rezultātu mērījumu rādītājiem, kuru dati veidoja nepārtraukto skaitļu rindas (IPA summārajam rezultātam transformētajos procentos, 6MIT noietajam attālumam (m), ieelpas spiediena mērījuma (IP_{submax}) rezultātam, akselerometrijas rezultātiem, *GSE* transformētajiem procentiem), sākumā tika pārbaudīta normālsadalījuma esamība, izmantojot varbūtību grafisko analīzi ar *Quantil-Quantil plots,* ko tiek rekomendēts izmantot mazu izlašu gadījumos (Morgan, 2017; van Belle et al., 2004). Visi no pārbaudītajiem datiem abās grupās atbilda normālsadalījumam, izņemot akselerometrijas rezultātus par augstas intensitātes aktivitāšu īpatsvaru (%) no nomoda laika, kas tika aprakstīti un analizēti, izmantojot neparametrisko statistiku (skat. tālākajā tekstā). Visiem datiem, kam apstiprinājās normālsadalījums, nākamajā solī tika pārbaudīts viendabīgas izkliedes pieņēmums (no angļu valodas *equal variance*

assumption), izmantojot lielākās un mazākās izkliedes attiecību. Tiek rekomendēts, ka grupu izkliede ir viendabīga, ja lielākās un mazākās izkliedes attiecība ≤ 3, bet, ņemot vērā, ka TG un KG izlašu lielums visos vērtējumos nebija vienāds, tika lietots mazāks robežlielums, kas ir 1,5. Pamatojoties uz iepriekšminēto principu (no angļu valodas *rule of thumb*), viendabīga grupu izkliede tika apstiprināta tikai 6MIT rezultātam, tādēļ starpgrupu salīdzinājumam visos novērtējumos tika izmantots neatkarīgo izlašu t-tests. Savukārt pārējiem rādītājiem starpgrupu salīdzinājumam visos novērtējumos tika izmantots neatkarīgu izlašu t-tests ar *Welch's* paplašinājumu, kas ņem vērā neviendabīgo datu izkliedi (Morgan, 2017). Lai analizētu rādītāju dinamiku grupas ietvaros starp mērījumiem, tika izmantots saistīto pāru t-tests.

Rezultātu atspoguļojumā papildus absolūto vērtību aprakstam tika iekļautas vizualizācijas ar katra dalībnieka saistīto profilu (no angļu valodas *paired profile*) diagrammām, pamatojoties uz rekomendācijām mazu izlašu rezultātu atspoguļošanai (Morgan, 2017). Kā arī rezultāta dinamikas (t. i., izmaiņai starp vērtējumiem) vizualizācija ar kastveida diagrammām.

IPA apakšskalu mediānu rezultāti tika analizēti kā ranžētie dati, izmantojot neparametrisko statistiku, tādējādi grupu savstarpējam salīdzinājumam izvēloties Manna–Vitnija testu (no angļu valodas *Mann-Whitney U*), bet starp vērtējumiem Vilkoksona saistīto rangu testu (no angļu valodas *Wilcoxon sign rang*). *PSQI* kopējais rezultāts un tā interpretācija arī tika aprakstīti, izmantojot neparametrisko statistiku, izsakot mediānu un starpkvartiļu amplitūdu, kas atspoguļoja Q1 (25 % procentili) un Q3 (75 % procentili), kā arī dalībnieku skaitu, kuriem vēroja konkrēto pazīmi (tas ir, robežrādītāja sasniegšanu), un līdzīgi grupu savstarpējam salīdzinājumam izmantoja Manna–Vitnija testu, bet grupas ietvaros starp vērtējumiem Vilkoksona testu. Arī jau iepriekš minētie akselerometrijas rezultāti par augstas intensitātes aktivitāšu īpatsvaru (%) no nomoda laika tika aprakstīti un analizēti ar neparametrisko statistiku pēc analoģijas ar iepriekš aprakstīto par *PSQI* kopējo rezultātu.

Savukārt aprakstošajiem rādītājiem, kuri veidoja skaitļu rindas (vecums, laiks kopš diagnozes noteikšanas, sirds katetrizācijas, ehokardiogrāfijas, spirometrijas dati), netika konstatēts normālsadalījums, tādēļ to aprakstīšanai tika izmantotas mediānas un starpkvartiļu amplitūdas, atspoguļojot Q1 (25 % procentili) un Q3 (75 % procentili), kā arī tika norādīts dalībnieku skaits, kuriem novēroja konkrētu robežrādītāju, tāpat kā aprakstot kategoriskos datus (dzimums, PAH etioloģija, medikamentu veids). Grupu salīdzinājumam pēc sākotnējiem aprakstošajiem datiem tika izmantots Manna–Vitnija tests.

Ņemot vērā pretrunīgos viedokļus un atšķirīgo argumentāciju saistībā ar statistikas metožu izvēli un lietojumu mazu izlašu gadījumos, rezultātu rādītājiem, kuriem, balstoties uz iepriekš aprakstīto pakāpenisko pieeju (Morgan, 2017), tika izvēlētas parametriskās statistikas metodes, darba procesā tika veikta papildu pārbaude ar neparametriskās statistikas metodēm

gan starpgrupu salīdzinājumam, gan rādītāju dinamikai grupas ietvaros starp mērījumiem, kas nevienam rādītājam neuzrādīja izmaiņas iegūtajā rezultātā.

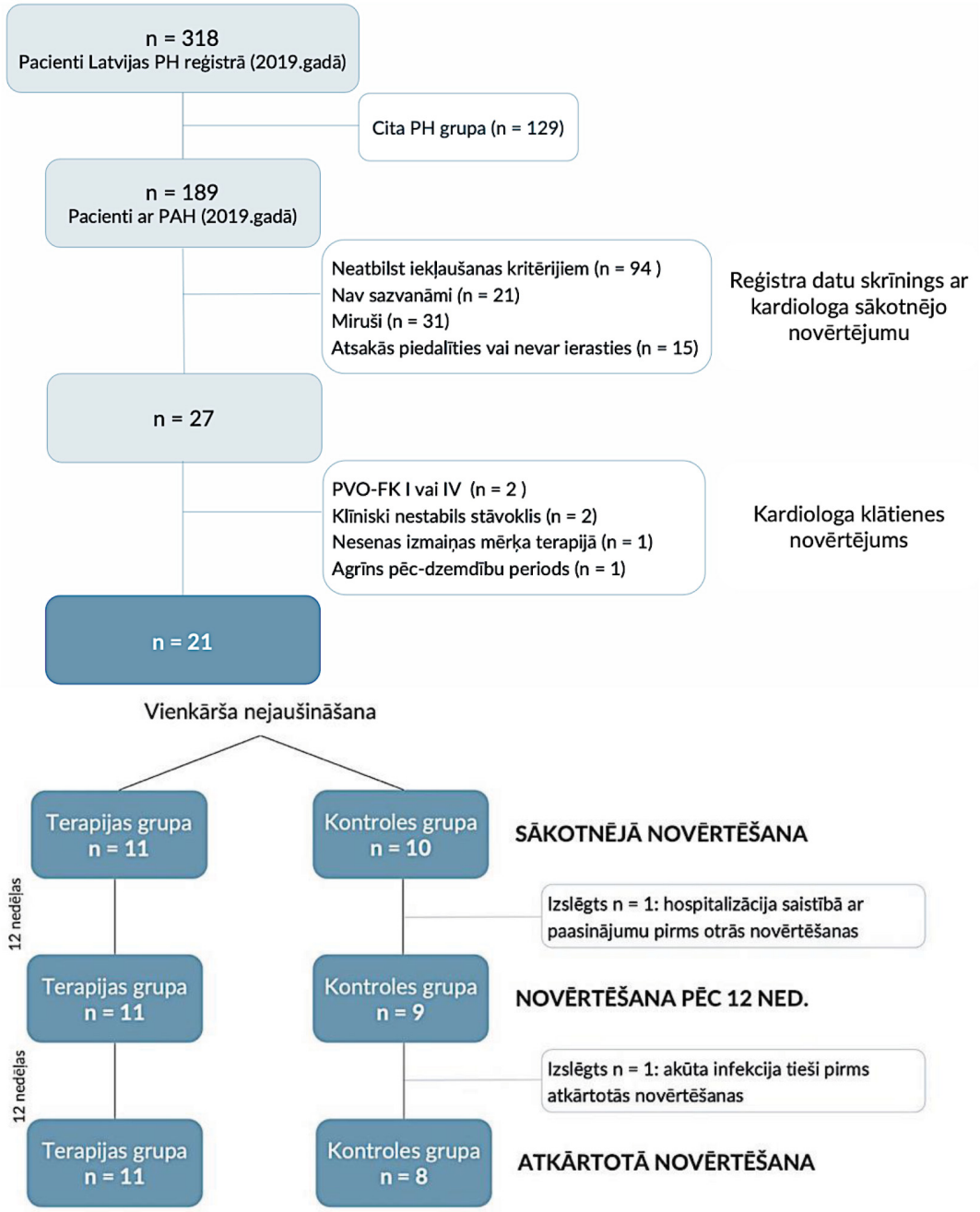
Datu analīze tika veikta statistiskās nozīmības līmenī $p < 0,05$, savukārt atkārtotajiem mērījumiem tika piemērota *Bonferroni* korekcija, nosakot statistiskās nozīmības līmeni $p < 0,025$.

Lai noteiktu iegūtā rezultāta efekta lielumu, tika aprēķināts Koena d (*Cohen's d*) un tā sliekšņi interpretēti kā mazs (0,2), vidējs (0,5), liels (0,8) efekts, ja rezultātiem bija lietots t-tests (Serdar et al., 2021). Savukārt rezultātiem, kas bija pārbaudīti ar neparametriskajiem testiem, t. i., Vilkoksona vai Manna–Vitnija testu, attiecīgi tika aprēķināts *rank biserial coefficient* (*rc*) vai *Glass rank biserial coefficient* (rg). Un tā sliekšņi interpretēti kā mazs (< 0,3), vidējs (0,3–0,5) un liels (> 0,5) efekts (Kerby, 2014). Statistiski nozīmīgiem rezultātiem ($p < 0,05$) *post hoc* statistiskā jauda tika aprēķināta, izmantojot programmatūru *G-Power*, pieņemot, ka jauda vismaz 80 % ($1-\beta \geq 0,8$) ir piemērota β kļūdas kontrolei (Serdar et al., 2021).

3. Pētījuma rezultāti

3.1. Izlases izveide un aprakstošo rādītāju rezultāti

Kā jau tika aprakstīts iepriekšējā nodaļā, pētījuma dalībnieku atlase no Latvijas PH pacientu reģistra notika divos secīgos posmos, balstoties uz izstrādāto metodiku. Tās rezultātā sākotnējo izlasi izveidoja 21 dalībnieks, un pēc vienkāršas nejaušināšanas principa dalībnieki tika sadalīti TG un KG. Detalizēts atspoguļojums dots 3.1. attēlā.



3.1. attēls. **Pētījuma dalībnieku plūsmas diagramma**

Dalībnieku sākotnējais vispārējais raksturojums atspoguļots 3.1. tabulā.

3.1. tabula

Pētījuma dalībnieku vispārējais raksturojums

Rādītāji	TG (n = 11)	KG (n = 10)	Atšķirība starp grupām (p)
Vecums (gados)	68 (57–73)	66 (65–75)	0,78
(n) < 45	2	1	
45–55	–	–	
55–65	2	2	
65–75	5	5	
> 75	2	2	
Dzimums (n)			
Sievietes / vīrieši	10/1	9/1	
ĶMI (kg/m^2)	25,7 (23,5–30,2)	26,7 (22,4–35,3)	0,41
(n) 18,5–24,99	6	5	
25–29,99	2	1	
> 30	3	4	
PAH etioloģija (n)			–
Idiopātiska	6	4	
Saistaudu saslimšana	2	3	
Iedzimta sirdskaite	2	2	
PAH mērķa / balsta terapija (n)			–
PDE5 inhibitori	11	10	
ERA	4	5	
Iloprosts	1	–	
Spironolactonum	11	9	
Skābekļa terapija	–	2	
Pavadošās slimības (n)			–
Hipertensija	6	5	
Dislipidēmija	5	7	
HSM	9	7	
Mirdzaritmija	7	5	
Laiks kopš diagnozes noteikšanas (gadi)	1,8 (1–2,2)	1,9 (1,6–2,8)	0,60

Dati ir atspoguļoti kā dalībnieku skaits (n) vai mediānas ar starpkvartiļu amplitūdu, atspoguļojot Q1 (25 % procentili) un Q3 (75 % procentili). Statistiskā nozīmība atšķirībai starp grupām pārbaudīta ar Manna–Vitnija testu.
Saīsinājumi: TG, terapijas grupa; KG, kontroles grupa; ĶMI, ķermeņa masas indekss; PAH, plaušu arteriālā hipertensija; PDE, fosfodiesterāze; ERA, endotēlija receptoru antagonisti; HSM, hroniska sirds mazspēja.

Netika konstatētas statistiski nozīmīgas atšķirības starp grupām pēc vecuma vai ĶMI, lai gan abiem rādītājiem bija augsta variabilitāte visā izlasē, bet līdzvērtīgi abās grupās.

Laiks kopš PAH diagnozes noteikšanas dalībniekiem bija robežās no 0,5 līdz 10 gadiem ar kopējās izlases mediānu 1,85 (1,2–2,6) gadi, arī neuzrādot nozīmīgu atšķirību starp grupām.

Aptuveni pusei izlases PAH bija klasificēta kā idiopātiska, savukārt pārējiem kā asociēta ar saistaudu saslimšanu (visos piecos gadījumos sistēmiskā skleroze) vai iedzimtu sirdskaiti. Sadalījums grupās pēc PAH etioloģijas bija līdzvērtīgs. Kā PAH patoģenētisko terapiju visi dalībnieki saņēma PDE5 inhibitoru (sildenafilu), kas aptuveni pusei bija kā monoterapija, bet pārējiem tas tika kombinēts ar ERA grupas medikamentu (ambrisentānu vai bosentānu). No balsta MED-TH visiem dalībniekiem bija nozīmēts diurētiskais līdzeklis (spironolaktons). Tikai trijiem dalībniekiem nebija pavadošās slimības.

Dalībnieku hemodinamiskā stāvokļa raksturojums pēc sirds labās puses katetrizācijas un ehokardiogrāfijas rādītājiem, kā arī elpošanas funkcionālais stāvoklis pēc spirometrijas rādītājiem atspoguļots 3.2. tabulā.

3.2. tabula

Dalībnieku hemodinamiskais un elpošanas funkcionālā stāvokļa raksturojums

Rādītāji	TG (n = 11)	KG (n = 10)	Atšķirība starp grupām (p)
Sirds katetrizācija			
mPAP (mm Hg)	46 (30,5–58)	54,5 (38,3–58,8)	
PVR (WU)	6,8 (4,9–11,2)	7,8 (5,3–12,9)	
PAWP (mm Hg)	11 (9,5–14)	11,5 (10,3–14,5)	0,31
(n) ≤ 12	7	6	0,57
13–15	2	2	0,72
> 15	2	2	
Cpc-PH*	2	2	
Ehokardiogrāfija			
TAPSE (mm)	18 (14–18)	18 (14–19)	0,93
LVEF (%)	50 (46–57,5)	50 (50–52)	0,97
Spirometrija			
FVC (% no paredzētā)	72 (65–86,5)	71 (64–90)	0,54
FEV_1 (% no paredzētā)	74 (70,5–78)	76 (53–79)	0,88
FEV_1/FVC (% no paredzētā)**	90,6 (79,6–90)	87 (76,7–90)	0,24

Dati ir atspoguļoti kā dalībnieku skaits (n) vai mediānas ar starpkvartiļu amplitūdu, atspoguļojot Q1 (25 % procentili) un Q3 (75 % procentili). Statistiskā nozīmība atšķirībai starp grupām pārbaudīta ar Manna–Vitnija testu.

* Cpc-PH: *PAWP* > 15 mm Hg un DPG ≥ 7 mm Hg un / vai PVR > 3 WU; trim dalībniekiem ar Cpc-PH bija iedzimta sirdskaite (diviem no TG, vienam no KG), bet vienam saistaudu saslimšana (KG).

** Attiecība FEV_1/FVC < 65 % tika novērota diviem KG dalībniekiem, vienlaikus ar FEV_1 < 80 %.

Saīsinājumi: mPAP, vidējais plaušu artēriju spiediens; PVR, plaušu vaskulārā rezistence; WU, *Wood* vienības; *PAWP*, plaušu kapilāru ķīlēšanās spiediens; Cpc-PH, kombinēta prekapilāra un postkapilāra plaušu hipertensija; DPG, diastoliskais spiediena gradients; TAPSE, trikuspidālā vārstuļa fibrozā gredzena plaknes sistoliskā ekskursija; LVEF, kreisā kambara izsviedes frakcija; FVC, forsētā vitālā kapacitāte; FEV_1, forsētās izelpas tilpums vienā sekundē.

Sākotnēji kopumā 11 (52,4 %) dalībniekiem konstatēja klīniski nozīmīgus trauksmes simptomus līdzvērtīgi abās grupās: TG 6 no 11 dalībniekiem, attiecīgi KG 5 no 10. Līdzīga proporcija saglabājās abos turpmākajos novērtējumos, nemainoties ne grupas ietvaros, ne starp grupām. Savukārt klīniski nozīmīgus depresijas simptomus sākotnēji uzrādīja kopumā 6

(28,6 %) dalībnieki līdzvērtīgi abās grupās: TG 2 no 11 dalībniekiem, attiecīgi KG 4 no 10 dalībniekiem. Arī dalībnieku ar klīniski nozīmīgiem depresijas simptomiem proporcija līdzvērtīga saglabājās abos turpmākajos novērtējumos.

Kopumā 11 (52,4 %) dalībniekiem pašreizējā dzīvesvieta bija Rīgā vai tās reģionā (6 no TG, 5 no KG), savukārt pārējiem kādā no Latvijas mazpilsētām. Pēc aktuālā nodarbinātības statusa 14 no visiem izlases dalībniekiem bija pensionāri, savukārt pārējie strādāja algotu darbu (attiecīgi 5 no TG, 2 no KG).

PAH medikamentozās terapijas maiņa

Nevienam pētījuma dalībniekam netika mainītas MED-TH mērķa medikamentu grupas, tomēr tika veikta lietoto medikamentu devu pielāgošana starp 12. nedēļu un atkārtoto novērtējumu: esošās medikamentu grupas devas palielināšanu vienam dalībniekam no TG un trim dalībniekiem no KG. MED-TH balsta diurētisko līdzekļu devas tika pielāgotas pēc nepieciešamības gan pirmajās 12 nedēļās, gan līdz atkārtotajai novērtēšanai lielākajai daļai TG un KG dalībnieku.

Nevēlamie notikumi

Nevienam no TG dalībniekiem nenovēroja nevēlamus notikumus ne FIZIO-I realizācijas laikā, ne līdz atkārtotajai novērtēšanai.

Vienam KG dalībniekam pirmajās 12 nedēļās tika novērots slimības saasinājums ar sekojošu hospitalizāciju.

Būtiskas pārmaiņas ikdienas dzīvē

Saistībā ar ikdienas maiņas notikumiem FIZIO-I realizācijas laikā TG viens dalībnieks īslaicīgi mainīja dzīvesvietu, bet starp 12. nedēļas un atkārtoto novērtējumu cits dalībnieks bija īslaicīgi mainījis dzīvesvietu, kā arī divi dalībnieki atzīmēja, ka uzsākuši jaunas fiziskās aktivitātes (peldēšana, riteņbraukšana). Savukārt KG viens dalībnieks atzīmēja tuvinieka zaudējumu starp 12. nedēļas un atkārtoto novērtējumu.

Citi ar veselību saistīti notikumi

Pieciem TG dalībniekiem FIZIO-I realizācijas laikā novēroja citus ar veselību saistītos notikumus: vienam dalībniekam veikta plānveida elektrokardiostimulatora ievietošana, diviem dalībniekiem novēroja muskuloskeletālo sāpju sindroma īslaicīgu saasināšanos, vienam konstatēja augšējo elpceļu infekcijas īslaicīgu saasināšanos un vienam vēroja kuņģa un zarnu trakta simptomus kā medikamentu lietošanas blakni. Starp 12. nedēļas un atkārtoto novērtējumu TG ar veselību saistītus citus notikumus uzrādīja trīs dalībnieki (vienam dalībniekam bija veikta kataraktas operācija, vienam žultsakmeņu akūta epizode un vienam *herpes zoster* saasinājums). Līdzīgi arī KG dalībnieki uzrādīja vairākus ar veselību saistītus citus notikumus gan pirmajās

12 nedēļās, gan līdz atkārtotajam novērtējumam (vairāki atzīmēja muskuloskeletālo problēmu saasinājumu, viens dalībnieks atzīmēja kataraktas operāciju, viens dalībnieks pirksta cīpslas operāciju, savukārt viens no sākotnējiem dalībniekiem tika hospitalizēts pirms atkārtotā novērtējuma akūtas Covid-19 infekcijas dēļ).

TG dalībnieku līdzestība

Visi TG pacienti uzrādīja augstu līdzestību programmas izpildi. Dienasgrāmatu datu analīzē apliecināja, ka neviens no dalībniekiem nebija pilnībā pārtraucis programmu kādā no nedēļām, bet daži dalībnieki nebija izpildījuši dažus programmas komponentus, t. i., paredzētos muskuļu spēka vai aerobos vingrojumus atsevišķās dienās (neizpilde nepārsniedza 10 % no kopējām paredzētajām dienām), un biežākais iemesls tam bija plānotas aktivitātes ārpus mājas (piem., ārsta apmeklējums) vai pavadošo slimību saasinājums (akūta lumbaļģija).

3.2. Līdzdalība ikdienas dzīvē (IPA anketas rezultāti)

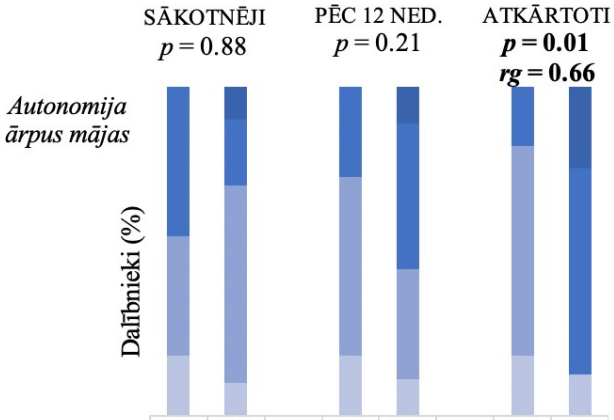
3.2.1. IPA apakšskalu mediānu rezultāti

Mediānu rezultāti tika apkopoti četrās no piecām IPA apakšskalām, jo kopumā 12 dalībnieki (5 no TG, 7 no KG) nebija snieguši atbildes uz *WE* apakšskalas apgalvojumiem, tādēļ tā tika izslēgta no tālākas analīzes.

Autonomija ārpus mājas (AO) – detalizēts atspoguļojums dots 3.2. attēlā.

Sākotnēji TG mediānas rezultāts apakšskalā AO liecināja, ka 5 (45,5 %) no dalībniekiem pašvērtēto līdzdalības iespēju apakšskalā ietvertajās aktivitātēs visbiežāk vērtēja kā "viduvēju", savukārt pēc 12 nedēļām un atkārtotajā novērtējumā starp TG dalībniekiem šāda rezultāta īpatsvars mazinājās, pieaugot "laba" vai "ļoti laba" mediānā rezultāta vērtējumam TG. Tomēr mediānā rezultāta izmaiņa starp novērtējumiem TG ietvaros nebija statistiski nozīmīga. Pretēju tendenci vēroja KG, kā arī tika konstatēta statistiski nozīmīga izmaiņa grupas ietvaros starp sākotnējo un atkārtoto novērtējumu ($p = 0,04$, $rc = 0,51$, $1-\beta = 0,87$).

Tajā pašā laikā starp TG un KG atkārtotajā novērtējumā konstatēja statistiski nozīmīgu atšķirību ($p = 0,01$, $rg = 0,66$), rezultātam *post hoc* analīzē apstiprinot atbilstošu statistisko jaudu ($1-\beta = 0,95$).



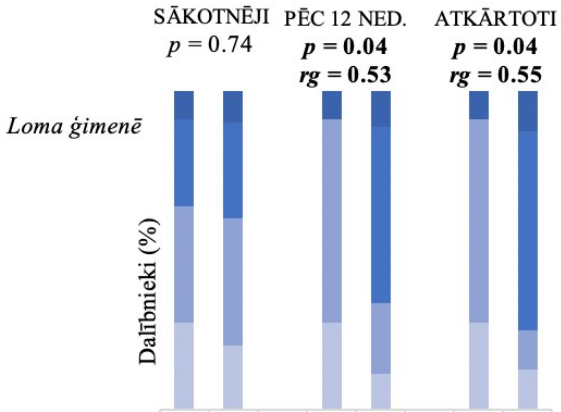
	SĀKOTNĒJI TG	SĀKOTNĒJI KG	PĒC 12 NED. TG	PĒC 12 NED. KG	ATKĀRTOTI TG	ATKĀRTOTI KG
Ļoti sliktas	0	0	0	0	0	0
Sliktas	0	10	0	11.1	0	25
Viduvējas	45.5	20	27.3	44.5	18.1	62.5
Labas	36.4	60	54.6	33.3	63.7	0
Ļoti labas	18.1	10	18.1	11.1	18.2	12.5

3.2. attēls. **IPA mediānu rezultāti apakšskalā "Autonomija ārpus mājas (AO)"***

* Diagrammās uzrādīta katras grupas dalībnieku proporcija pēc apakšskalas mediānas rezultāta. Statistiskās nozīmības līmenis (p vērtības) attēlo starpgrupu atšķirības, pārbaudot ar Manna–Vitnija testu. Savukārt statistiski nozīmīgas (p < 0,05) starpgrupu atšķirības efekta lieluma raksturojumam ir atspoguļotas *Glass rank biserial coefficient* (*rg*). Treknrakstā izcelti statistiski nozīmīgie rezultāti ar p < 0,05.
Saīsinājumi: AO, *autonomy outdoors*; TG, terapijas grupa; KG, kontroles grupa.

Loma ģimenē (FR) – detalizēts atspoguļojums dots 3.3. attēlā.

Tāpat kā iepriekš aprakstītajos AO apakšskalas mediānu rezultātos, arī FR apakšskalas rezultātam vēroja atšķirīgas izmaiņu tendences TG un KG, tomēr nevienas grupas ietvaros starp vērtējumiem nekonstatēja statistiski nozīmīgu mediānā rezultāta dinamiku. Sākotnēji netika konstatēta starpgrupu atšķirība un abās grupās mazliet vairāk nekā puse dalībnieku pašvērtēto līdzdalības iespēju apakšskalā ietvertajās aktivitātēs visbiežāk vērtēja kā "labu" vai "ļoti labu", pārējie attiecīgi kā "viduvēju" vai "sliktu". Pēc 12 nedēļām un atkārtotajā novērtējumā konstatēja statistiski nozīmīgu starpgrupu atšķirību, rezultātiem *post hoc* analīzē apstiprinot atbilstošu jaudu: attiecīgi pēc 12 nedēļām: p = 0,04, rg = 0,53, 1-β = 0,85; atkārtotajā novērtējumā: p = 0,04, rg = 0,55, 1-β = 0,87.



	TG	KG	TG	KG	TG	KG
Ļoti sliktas	0	0	0	0	0	0
Sliktas	9	10	9	11	9	13
Viduvējas	27	30	0	56	0	63
Labas	36	40	64	22	64	13
Ļoti labas	27	20	27	11	27	13

3.3. attēls. **IPA mediānas rezultāti apakšskalā "Loma ģimenē (FR)"***

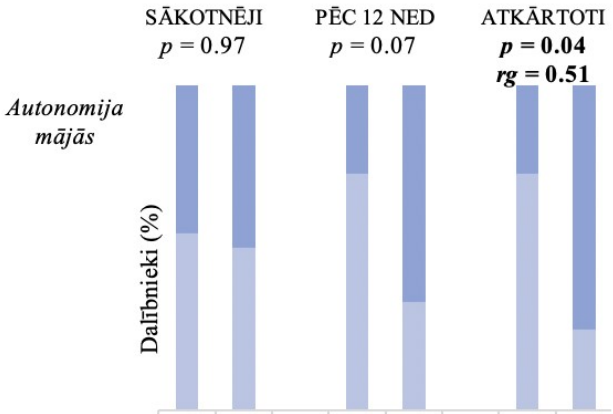
* Diagrammās uzrādīta katras grupas dalībnieku proporcija pēc apakšskalas mediānas rezultāta. Statistiskās nozīmības līmenis (p vērtības) attēlo starpgrupu atšķirības, pārbaudot ar Manna–Vitnija testu. Savukārt statistiski nozīmīgas (p < 0,05) starpgrupu atšķirības efekta lieluma raksturojumam ir atspoguļotas *Glass rank biserial coefficient* (*rg*). Treknrakstā izcelti statistiski nozīmīgie rezultāti ar p < 0,05.
Saīsinājumi: FR, *family role*; TG, terapijas grupa; KG, kontroles grupa.

Autonomija mājās (AI) – detalizēts atspoguļojums dots 3.4. attēlā.

Mediānu rezultāti apakšskalā AI uzrādīja, ka abās grupās un visos novērtējumos visi dalībnieki pašvērtēto līdzdalības iespēju apakšskalā ietvertajās aktivitātēs visbiežāk vērtēja kā "labu" vai "ļoti labu". Salīdzinājumā ar sākotnējo novērtējumu TG pēc 12 nedēļām pieauga mediānā rezultāta "ļoti labi" biežums, kas saglabājās atkārtotajā novērtējumā, savukārt KG novēroja tendenci pieaugt mediānā rezultāta "labi" biežumam, tomēr grupas ietvaros starp vērtējumiem nevienā no grupām nekonstatēja statistiski nozīmīgu izmaiņu. Tajā pašā laikā starp grupām konstatēja statistiski nozīmīgu atšķirību atkārtotajā novērtējumā: p = 0,04, rg = 0,51, 1-β = 0,79.

Sociālā dzīve un attiecības (SL) – detalizēts atspoguļojums dots 3.5. attēlā.

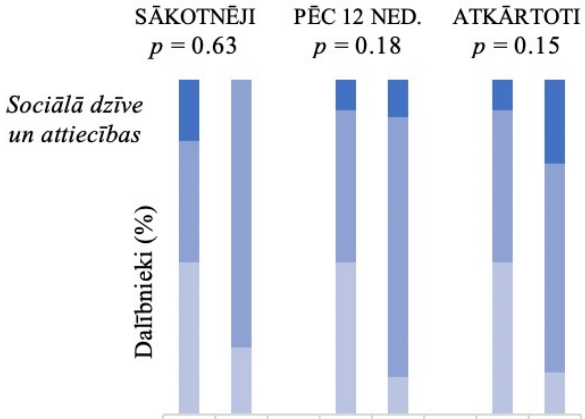
Mediānu rezultāti apakšskalai SL liecināja, ka mazliet mazāk nekā puse dalībnieku no TG (45,5 %) visos novērtējumos pašvērtēto līdzdalības iespēju apakšskalā ietvertajās aktivitātēs visbiežāk vērtēja kā "ļoti labas", bet pārējie dalībnieki kā "labas" vai "viduvējas". Savukārt KG dominēja (80 %) mediānas rezultāts "labi", bet atkārtotajos novērtējumos parādījās arī dalībnieki ar zemāku mediāno rezultātu SL apakšskalā, liecinot par "viduvējām" iespējām. Tomēr netika konstatētas statistiski nozīmīgas izmaiņas ne grupu ietvaros starp vērtējumiem, ne starp grupām.



	SĀKOTNĒJI TG	SĀKOTNĒJI KG	PĒC 12 NED TG	PĒC 12 NED KG	ATKĀRTOTI TG	ATKĀRTOTI KG
Ļoti sliktas	0	0	0	0	0	0
Sliktas	0	0	0	0	0	0
Viduvējas	0	0	0	0	0	0
Labas	45.5	50	27.3	66.7	27.3	75
Ļoti labas	54.5	50	72.7	33.3	72.7	25

3.4. attēls. **IPA mediānas rezultāti apakšskalā "Autonomija mājās (AI)"***

* Diagrammās uzrādīta katras grupas dalībnieku proporcija pēc apakšskalas mediānas rezultāta. Statistiskās nozīmības līmenis (p vērtības) attēlo starpgrupu atšķirības, pārbaudot ar Manna–Vitnija testu. Savukārt statistiski nozīmīgas (p < 0,05) starpgrupu atšķirības efekta lieluma raksturojumam ir atspoguļotas *Glass rank biserial coefficient* (*rg*). Treknrakstā izcelti statistiski nozīmīgie rezultāti ar p < 0,05.
Saīsinājumi: AI, *autonomy indoors*; TG, terapijas grupa; KG, kontroles grupa.



	SĀKOTNĒJI TG	SĀKOTNĒJI KG	PĒC 12 NED TG	PĒC 12 NED KG	ATKĀRTOTI TG	ATKĀRTOTI KG
Ļoti sliktas	0	0	0	0	0	0
Sliktas	0	0	0	0	0	0
Viduvējas	18.2	0	9.1	11.1	9.1	25
Labas	36.4	80	45.4	77.8	45.4	62.5
Ļoti labas	45.4	20	45.5	11.1	45.5	12.5

3.5. attēls. **IPA mediānas rezultāti apakšskalā "Sociālā dzīve un attiecības (SL)"***

* Diagrammās uzrādīta katras grupas dalībnieku proporcija pēc apakšskalas mediānas rezultāta. Statistiskās nozīmības līmenis (p vērtības) attēlo starpgrupu atšķirības, pārbaudot ar Manna–Vitnija testu. Savukārt statistiski nozīmīgas (p < 0,05) starpgrupu atšķirības efekta lieluma raksturojumam ir atspoguļotas *Glass rank biserial coefficient* (*rg*). Treknrakstā izcelti statistiski nozīmīgie rezultāti ar p < 0,05.
Saīsinājumi: SL, *social life and relationships*; TG, terapijas grupa; KG, kontroles grupa.

3.2.2. IPA summārie rezultāti

Analizējot IPA summāro rezultātu (transformētajos %), tika konstatēts statistiski nozīmīgs samazinājums tikai TG gan pēc 12 nedēļām (vidēji par 4,4 % (TI 1,6–7,1)), gan atkārtotajā vērtējumā (vidēji par 5,8 % (TI 2,3–9,2)), kas liecināja par uzlabotām iespējām piedalīties ikdienas dzīvē saistībā ar veselības stāvokli. Savukārt KG statistiski nozīmīgas izmaiņas netika konstatētas, lai gan bija vērojama summārā rezultāta pieauguma tendence ar vidēju (pēc 12 nedēļām) un lielu (atkārtotajā novērtējumā) efektu, kas liecināja par ierobežojumu palielināšanos.

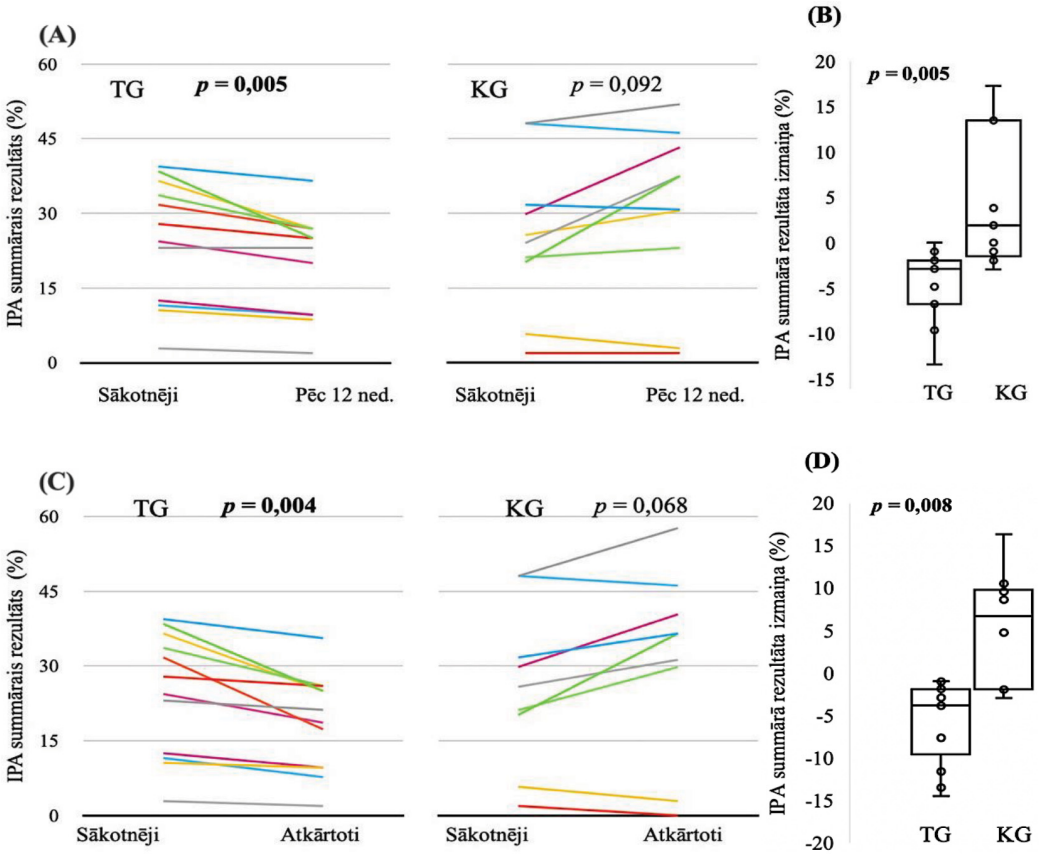
Kā arī netika konstatēta statistiski nozīmīga starpgrupu atšķirība, lai gan vēroja tendenci, ka novērtējumā pēc 12 nedēļām un atkārtotajā novērtējumā KG ir augstāki summārie rezultāti ar vidēju vai lielu efektu, salīdzinot ar TG. Detalizēts IPA summāro rezultātu atspoguļojums dots 3.3. tabulā un 3.6. attēlā.

3.3. tabula

IPA summārie rezultāti (transformētajos procentos)

IPA summārie rezultāti (transformētie %)	**Sākotnēji V ± SN**	**Pēc 12 ned. V ± SN**	**Izmaiņa grupas ietvaros p (*Cohen's d*)**	**Atkārtoti V ± SN**	**Izmaiņa grupas ietvaros p (*Cohen's d*)**
TG	24,4 ± 13,0	20,0 ± 10,7	**0,005 (1,1)***	18,6 ± 10,2	**0,004 (1,1)***
KG	25,6 ± 16,1	30,6 ± 18,0	0,092 (0,6)	31,3 ± 20,2	0,068 (0,8)
Atšķirība starp grupām p (*Cohen's d*)	0,981 (0)	0,148 (0,7)		0,135 (0,8)	

Tabulā atspoguļots statistiskās nozīmības līmenis (p) vidējo vērtību atšķirībai starp grupām, pārbaudot ar neatkarīgu izlašu t-testu, savukārt grupas ietvaros starp mērījumiem, pārbaudot ar saistīto pāru t-testu. Treknrakstā izceltas atšķirības ar $p < 0,05$ vai $p < 0,025$ (saistītiem mērījumiem ar Bonferroni korekciju).
* Apzīmē rezultātus, kam $p < 0,05$ (0,025) un $1\text{-}\beta \geq 0,8$.
Saīsinājumi: TG, terapijas grupa; KG, kontroles grupa; IPA, Impact on Participation and Autonomy; V, vidējā vērtība; SN, standarta novirze.



3.6. attēls. **IPA summārā rezultāta dinamika starp novērtējumiem***

* (A un C) atspoguļots katra dalībnieka IPA summārais rezultāts (%) un norādīts statistiskās nozīmības līmenis (p) izmaiņai grupas ietvaros, pārbaudot ar t-testu saistītiem pāriem. Kastveida diagrammās atspoguļota rezultāta izmaiņa: (B) starp sākotnējo un pēc 12 nedēļām, (D) starp sākotnējo un atkārtoti, kā arī statistiskās nozīmības līmenis (p) atšķirībai starp grupām, pārbaudot ar Manna–Vitnija testu.
Saīsinājumi: TG, terapijas grupa; KG, kontroles grupa; IPA, *Impact on Participation and Autonomy*.

3.3. Fizisko funkciju rādītāju rezultāti

3.3.1. Sešu minūšu iešanas tests

Noietais attālums

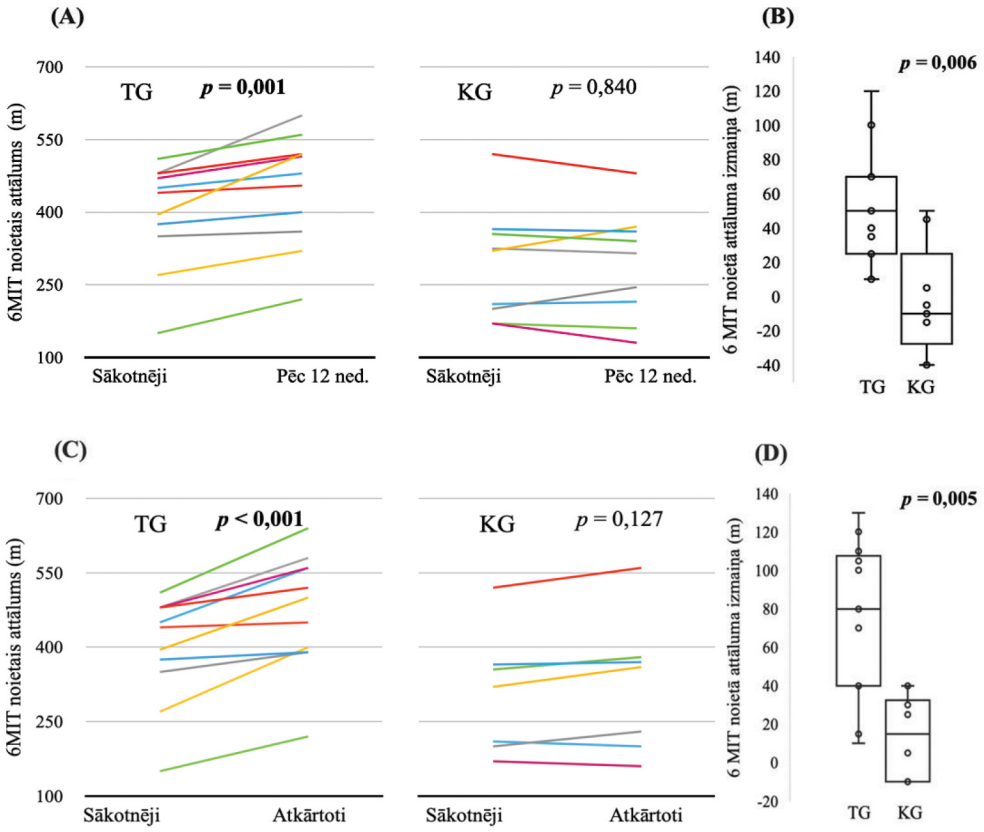
Grupas ietvaros statistiski nozīmīgas noietā attāluma izmaiņas konstatēja tikai terapijas grupā: pēc 12 nedēļām noietā attāluma pieaugums bija vidēji par 51,8 metriem (TI 25,7–77,9; $p < 0,001$; $d = 1,7$), bet atkārtotajā novērtējumā, salīdzinot ar sākotnējo novērtējumu, noietais attālums bija pieaudzis vidēji par 75,5 m (TI 46,1–104,8; $p < 0,001$; $d = 2,1$). Abos novērtējumos vidējais pieaugums vērtējams kā klīniski nozīmīgs, un abiem rezultātiem *post hoc* analīzē konstatēja atbilstošu statistisko jaudu ($1-\beta \geq 0,8$). Vienlaikus gan pēc 12 nedēļām, gan atkārtotajā novērtējumā tika konstatēta statistiski nozīmīga ($p < 0,05$) atšķirība starp grupām pēc 6MIT noietā attāluma un šie abi rezultāti demonstrēja atbilstošu statistisko jaudu. Detalizēti 6MIT rezultāti atspoguļoti 3.4. tabulā un 3.7. attēlā.

3.4. tabula

6MIT noietais attālums

6MIT (noietais attālums, m)	**Sākotnēji V ± SN**	**Pēc 12 ned. V ± SN**	**Izmaiņa grupas ietvaros p (*Cohen's d*)**	**Atkārtoti V ± SN**	**Izmaiņa grupas ietvaros p (*Cohen's d*)**
TG	378,3 ± 124,3	450,0 ± 114,0	**0,001 (1,7)***	473,6 ± 118,8	**< 0,001 (2,1)***
KG	296,1 ± 110,1	290,6 ± 112,2	0,840 (0,2)	302,5 ± 139,7	0,127 (0,2)
Atšķirība starp grupām p (*Cohen's d*)	0,115 (0,7)	**0,006 (1,4)***		**0,014 (1,3)***	

Tabulā atspoguļots statistiskās nozīmības līmenis (p) vidējo vērtību atšķirībai starp grupām, pārbaudot ar neatkarīgu izlašu t-testu, savukārt grupas ietvaros starp mērījumiem, pārbaudot ar saistīto pāru t-testu. Treknrakstā izceltas atšķirības ar $p < 0,05$ vai $p < 0,025$ (saistītiem mērījumiem ar *Bonferroni* korekciju).
* Apzīmē rezultātus, kam $p < 0,05$ (0,025) un $1-\beta \geq 0,8$.
Saīsinājumi: TG, terapijas grupa; KG, kontroles grupa; 6MIT, sešu minūšu iešanas tests; V, vidējā vērtība; SN, standarta novirze.



3.7. attēls. **6MIT noietā attāluma rezultāta dinamika starp novērtējumiem***

* (A un C) atspoguļots katra dalībnieka 6MIT noietais attālums (m) un norādīts statistiskās nozīmības līmenis (p) izmaiņai grupas ietvaros, pārbaudot ar t-testu saistītiem pāriem. Kastveida diagrammās atspoguļota 6MIT rezultāta izmaiņa: (B) starp sākotnējo un pēc 12 nedēļām, (D) starp sākotnējo un atkārtoti, kā arī statistiskās nozīmības līmenis (p) atšķirībai starp grupām, pārbaudot ar Manna–Vitnija testu.
Saīsinājumi: TG, terapijas grupa; KG, kontroles grupa; 6MIT, sešu minūšu iešanas tests.

Desaturācija

Sākotnēji 16 (76,2 %) no visiem dalībniekiem – 8 no TG un 5 no KG – 6MIT laikā uzrādīja SpO_2 samazināšanos par 3 vai vairāk procentiem, salīdzinot ar izejas datiem miera stāvoklī: vidēji 7,1 ± 2,4 (mediāna 7) TG un 6,2 ± 6,1 (mediāna 3) KG. Pēc 12 nedēļām tikai diviem TG dalībniekiem konstatēja desaturāciju un abiem tā bija mazāk izteikta, savukārt atkārtotajā novērtējumā nevienam. KG netika konstatēta vienota tendence desaturācijas rādītāju dinamikai: diviem dalībniekiem, kuriem tā netika konstatēta sākotnēji, tā izpaudās novērtējumos pēc 12 nedēļām un atkārtoti, savukārt trijiem dalībniekiem ar sākotnēji nelielu desaturāciju atkārtotajos novērtējumos to vairs nekonstatēja.

3.3.2. Ieelpas muskuļu submaksimālā spēka mērījums

Grupas ietvaros statistiski nozīmīgu ieelpas muskuļu spēka pieaugumu konstatēja tikai TG: pēc 12 nedēļām vidēji par 9,8 cm H_2O (TI 6,9–12,7; $p < 0,001$; $d = 2,2$); atkārtotajā novērtējumā vidēji par 10,5 cm H_2O (TI 7,6–13,5; $p < 0,001$; $d = 2,4$); abiem rezultātiem *post hoc* analīzē konstatēja atbilstošu statistisko jaudu ($1-\beta \geq 0,8$). Savukārt KG ietvaros atkārtotajā novērtējumā, salīdzinot ar sākotnējo, IP_{submax}, rezultāts bija statistiski nozīmīgi samazinājies: vidēji par 1,4 cm H_2O (TI 2,4–0,4; $p = 0,01$; $d = 0,8$), tomēr rezultāts neuzrādīja atbilstošu statistisko jaudu ($1-\beta = 0,48$).

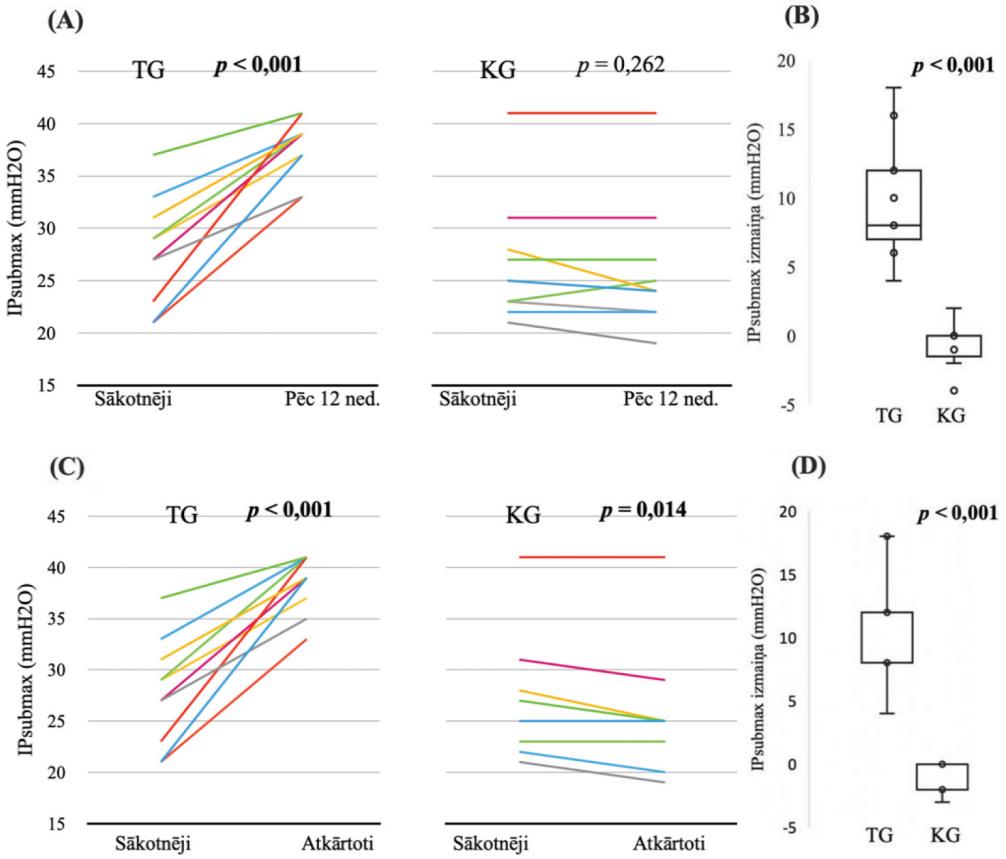
Gan pēc 12 nedēļām, gan atkārtotajā novērtējumā tika konstatēta statistiski nozīmīga ($p < 0,001$) atšķirība starp grupām pēc IP_{submax} rezultāta, uzrādot atbilstošu statistisko jaudu ($1- \beta \geq 0,8$). Detalizēti IP_{submax} rezultāti atspoguļoti 3.5. tabulā un 3.8. attēlā.

3.5. tabula

Ieelpas muskuļu submaksimālā spēka mērījuma rezultāti

IP_{submax} (cm H_20)	**Sākotnēji V ± SN**	**Pēc 12 ned. V ± SN**	**Izmaiņa grupas ietvaros p (*Cohen's d*)**	**Atkārtoti V ± SN**	**Izmaiņa grupas ietvaros p (*Cohen's d*)**
TG	28,3±5,2	38,1±2,9	**< 0,001 (2,2)***	38,8±2,8	**< 0,001 (2,4)***
KG	26,8±6,2	26,1±6,5	0,262 (0,4)	25,9±6,9	**0,014 (0,8)**
Atšķirība starp grupām p (*Cohen's d*)	0,454 (0,3)	**< 0,001(2,4)***		**< 0,001 (2,4)***	

Tabulā atspoguļots statistiskās nozīmības līmenis (p) vidējo vērtību atšķirībai starp grupām, pārbaudot ar neatkarīgu izlašu t-testu, savukārt grupas ietvaros starp mērījumiem, pārbaudot ar saistīto pāru t-testu. Treknrakstā izceltas atšķirības ar $p < 0,05$ vai $p < 0,025$ (saistītiem mērījumiem ar *Bonferroni* korekciju).
* Apzīmē rezultātus, kam $p < 0,05$ (0,025) un $1-\beta \geq 0,8$.
Saīsinājumi: TG, terapijas grupa; KG, kontroles grupa; IP_{submax}, ieelpas muskuļu submaksimālā spēka mērījums; V, vidējā vērtība; SN, standarta novirze.



3.8. attēls. **IP_{submax} rezultāta dinamika starp novērtējumiem***

* (A un C) atspoguļots katra dalībnieka IP_{submax} rezultāts (mm H_2O) un norādīts statistiskās nozīmības līmenis (p) izmaiņai grupas ietvaros, pārbaudot ar t-testu saistītiem pāriem. Kastveida diagrammās atspoguļota rezultāta izmaiņa: (B) starp sākotnējo un pēc 12 nedēļām, (D) starp sākotnējo un atkārtoti, kā arī statistiskās nozīmības līmenis (p) atšķirībai starp grupām, pārbaudot ar Manna–Vitnija testu. Saīsinājumi: TG, terapijas grupa; KG, kontroles grupa; IP_{submax}, submaksimālais ieelpas spiediena mērījums.

3.4. Izjustā pašefektivitāte: *GSE* anketas rezultāti

Grupas ietvaros statistiski nozīmīgu *GSE* pieaugumu konstatēja tikai TG pēc 12 nedēļām vidēji par 9,4 % (TI 3,7–15,0; p = 0,004; d = 1,04) un rezultātam *post hoc* analīzē konstatēja atbilstošu statistisko jaudu (1-β ≥ 0,8). KG ietvaros atkārtotajā novērtējumā, salīdzinot ar sākotnējo, novēroja tendenci *GSE* samazinājumam (d = 0,51), lai gan rezultāts nebija statistiski nozīmīgs.

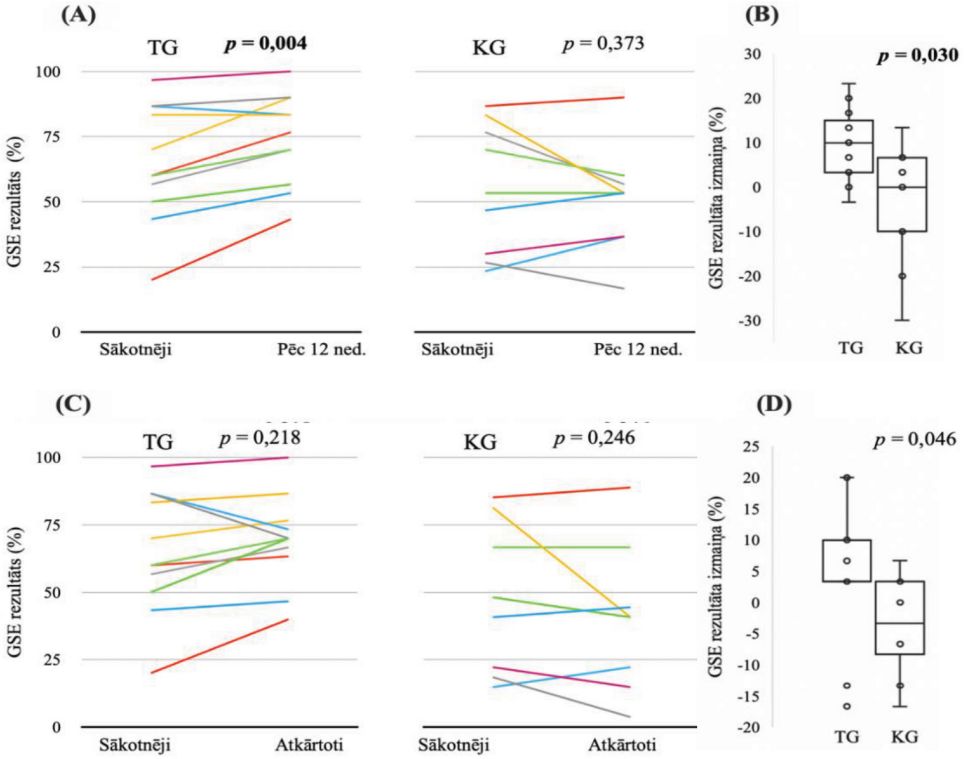
Statistiski nozīmīga atšķirība starp grupām tika konstatēta gan pēc 12 nedēļām, gan atkārtotajā novērtējumā, tomēr rezultāti nesasniedza atbilstošu statistisko jaudu: pēc 12 nedēļām 1-β = 0,72; atkārtotajā novērtējumā 1-β = 0,59. Detalizēts *GSE* rezultātu atspoguļojums dots 3.6. tabulā un 3.9. attēlā.

3.6. tabula

GSE rezultāti

GSE **(kopējais rezultāts, transformētie %)**	**Sākotnēji V ± SN**	**Pēc 12 ned. V ± SN**	**Izmaiņa grupas ietvaros p (*Cohen's d*)**	**Atkārtoti V ± SN**	**Izmaiņa grupas ietvaros p (*Cohen's d*)**
TG	64,9 ± 22,7	74,2 ± 17,5	**0,004 (1,04)***	69,4 ± 16,5	0,218 (0,34)
KG	55,2 ± 25,0	50,7 ± 20,1	0,373 (0,28)	46,3 ± 25,0	0,246 (0,51)
Atšķirība starp grupām p (*Cohen's d*)	0,620 (0,24)	**0,014 (1,21)**		**0,043 (1,08)**	

GSE rezultāti atspoguļoti kā summāro punktu transformētie procenti, kur lielāki procenti norāda uz lielāku personas izjusto pašefektivitāti.
Tabulā atspoguļots statistiskās nozīmības līmenis (p) vidējo vērtību atšķirībai starp grupām, pārbaudot ar neatkarīgu izlašu t-testu, savukārt grupas ietvaros starp mērījumiem, pārbaudot ar saistīto pāru t-testu.
Treknrakstā izceltas atšķirības ar $p < 0,05$ vai $p < 0,025$ (saistītiem mērījumiem ar *Bonferroni* korekciju). *Apzīmē rezultātus, kam $p < 0,05$ (0,025) un $1\text{-}\beta \geq 0,8$.
Saīsinājumi: TG, terapijas grupa; KG, kontroles grupa; *GSE, General Self-Efficacy Scale*; V, vidējā vērtība; SN, standarta novirze.



3.9. attēls. ***GSE* rezultāta dinamika starp novērtējumiem***

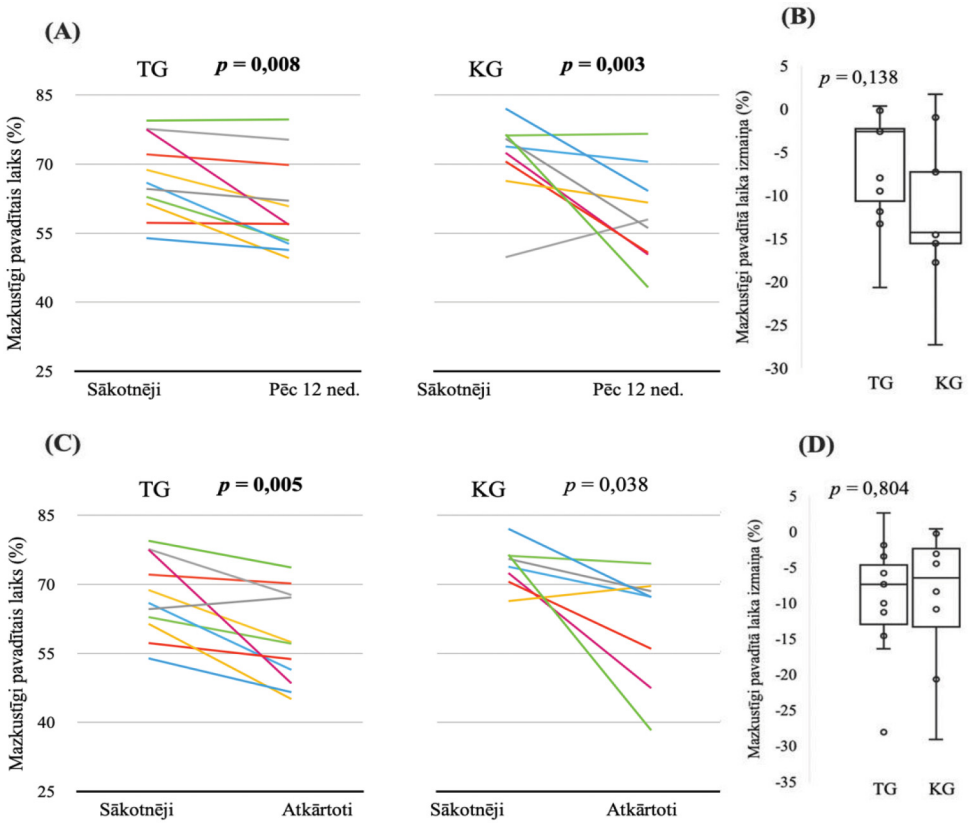
* (A un C) atspoguļots katra dalībnieka *GSE* rezultāts (%) un norādīts statistiskās nozīmības līmenis (p) izmaiņai grupas ietvaros, pārbaudot ar t-testu saistītiem pāriem. Kastveida diagrammās atspoguļota rezultāta izmaiņa: (B) starp sākotnējo un pēc 12 nedēļām, (D) starp sākotnējo un atkārtoti, kā arī statistiskās nozīmības līmenis (p) atšķirībai starp grupām, pārbaudot ar Manna–Vitnija testu.
Saīsinājumi: TG, terapijas grupa; KG, kontroles grupa; *GSE, General Self-Efficacy Scale*.

3.5. Ikdienas fiziskās aktivitātes: akselerometrijas rezultāti

Akselerometrijas ieraksts no septiņām sekojošām novērtēšanas dienām liecināja, ka dalībnieku kopējais nomoda laiks vienā dienā bija vidēji 15,7 ± 1,4 stundas.

Mazkustīgi pavadītais laiks

Pētījuma sākumā vidēji 71,0 % ± 8,0 % no kopējā nomoda laika dalībnieki pavadīja mazkustīgi (sēdus vai guļus), attiecīgi TG vidēji 67,2 %, savukārt KG vidēji 75,6 % no kopējā nomoda laika, neuzrādot statistiski nozīmīgu atšķirību starp grupām. Grupas ietvaros statistiski nozīmīgu *mazkustīgi pavadītā laika* īpatsvara samazinājumu konstatēja abās grupās: pēc 12 nedēļām TG vidēji par 6,7 % (TI 2,2–11,1; $p = 0,01$; $d = 0,9$) un KG vidēji par 12,4 % (TI 2,3–22,6; $p = 0,003$, $d = 1,4$), abiem rezultātiem *post hoc* analīzē konstatēja atbilstošu statistisko jaudu ($1-\beta \geq 0,8$); atkārtotajā novērtējumā TG samazinājums, salīdzinot ar sākotnējo novērtējumu, bija vidēji par 9,4 % (TI 3,6–15,1; $p = 0,005$, $d = 1,0$), bet KG vidēji par 13,1 % (TI 1,9–24,3; $p = 0,04$, $d = 0,9$), bet tikai rezultāti TG demonstrēja atbilstošu statistisko jaudu: attiecīgi $1-\beta = 0,85$ rezultātam TG un $1-\beta = 0,59$ KG. Netika konstatēta statistiski nozīmīga atšķirība starp grupām ne pēc 12 nedēļām, ne atkārtotajā novērtējumā. Detalizēts atspoguļojums dots 3.10. attēlā un 3.7. tabulā.



3.10. attēls. **Mazkustīgi pavadītā laika dinamika starp novērtējumiem***

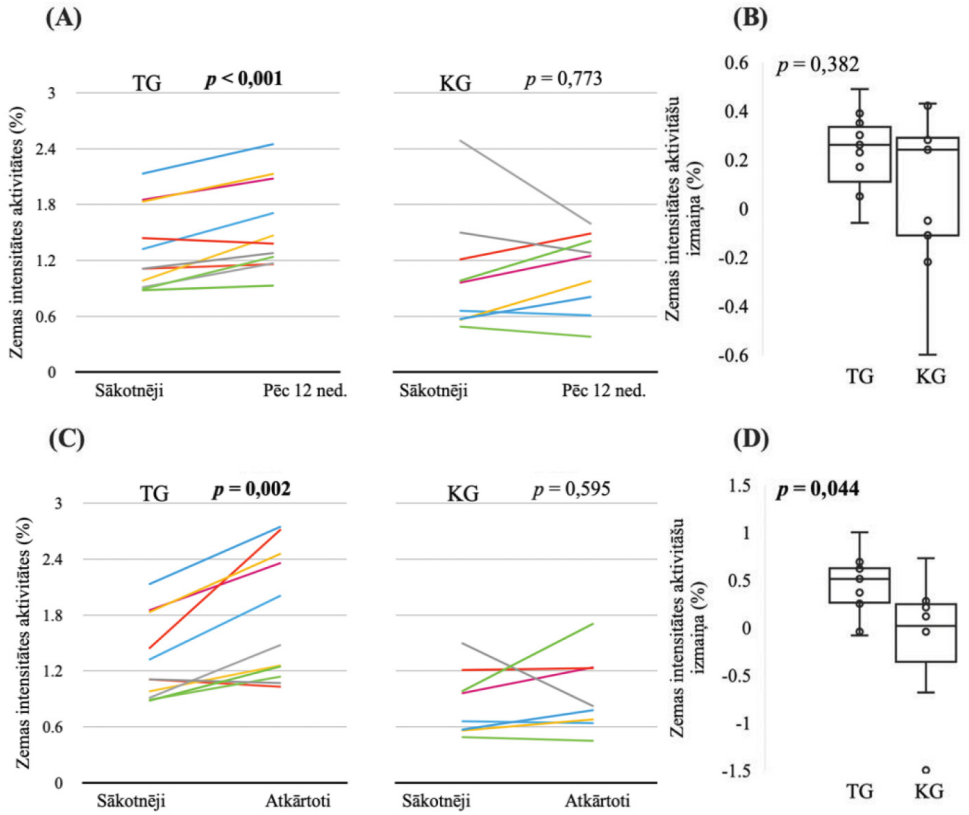
* (A un C) atspoguļots katra dalībnieka mazkustīgi pavadītais laiks (% no nomoda) un norādīts statistiskās nozīmības līmenis (p) izmaiņai grupas ietvaros, pārbaudot ar t-testu saistītiem pāriem. Kastveida diagrammās atspoguļota rezultāta izmaiņa: (B) starp sākotnējo un pēc 12 nedēļām, (D) starp sākotnējo un atkārtoti, kā arī statistiskās nozīmības līmenis (p) atšķirībai starp grupām, pārbaudot ar Manna–Vitnija testu.
Saīsinājumi: TG, terapijas grupa; KG, kontroles grupa.

Stāvus (bez pārvietošanās)

Pētījuma dalībnieku sākotnējā novērtējuma akselerometrijas rezultāti norādīja, ka laiks, ko pavadīja stāvus bez pārvietošanās telpā, veidoja vidēji 23,8 % ± 6,2 % no kopējā nomoda laika: attiecīgi TG vidēji 25,4 %, savukārt KG vidēji 21,6 % no kopējā nomoda laika, neuzrādot statistiski nozīmīgu atšķirību starp grupām. Grupas ietvaros pēc 12 nedēļām un atkārtotajā novērtējumā salīdzinājumā ar sākotnējo konstatēja *stāvus (bez pārvietošanās)* pavadītā laika īpatsvara pieaugumu abās grupās, tomēr tas nesasniedza statistiskās nozīmības līmeni (piemērojot *Bonferroni* korekciju atkārtotajiem vērtējumiem), lai gan uzrādījās pieauguma tendence: liels efekta lielums rezultātiem pēc 12 nedēļām, bet vidējs atkārtotā novērtējumā. Netika konstatēta statistiski nozīmīga atšķirība starp grupām ne pēc 12 nedēļām, ne atkārtotajā novērtējumā. Detalizēti sk. 3.7. tabulā.

Zemas intensitātes aktivitātes

Grupas ietvaros statistiski nozīmīgu ikdienas *zemas intensitātes fizisko aktivitāšu* pieaugumu konstatēja tikai TG: pēc 12 nedēļām vidēji par 0,2 % (TI 0,1–0,3; $p < 0,001$, $d = 1,5$), bet atkārtotajā novērtējumā, salīdzinot ar sākotnējo novērtējumu, zemas intensitātes aktivitāšu īpatsvars ikdienā bija pieaudzis vidēji par 0,5 % (TI 0,2–0,7; $p = 0,002$, $d = 1,2$). Abiem rezultātiem *post hoc* analīzē konstatēja atbilstošu statistisko jaudu ($1-\beta \geq 0,8$). Vienlaikus gan pēc 12 nedēļām, gan atkārtotajā novērtējumā tika konstatēta statistiski nozīmīga ($p < 0,05$) atšķirība starp grupām, bet atbilstošu statistisko jaudu konstatēja tikai atkārtotā novērtējuma rezultātam. Detalizēts atspoguļojums 3.11. attēlā un 3.7. tabulā.

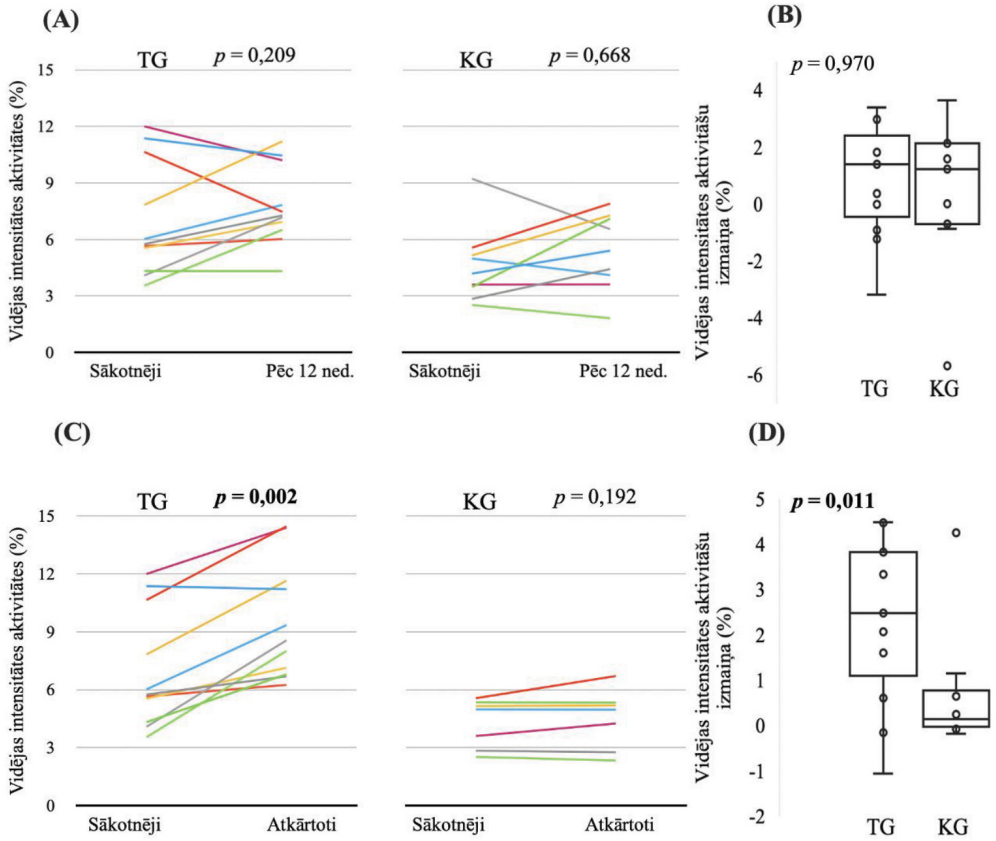


3.11. attēls. **Zemas intensitātes aktivitātēs pavadītā laika dinamika starp novērtējumiem***

* (A un C) atspoguļots katra dalībnieka zemas intensitātes fiziskajās aktivitātēs pavadītā laiks īpatsvars (% no nomoda) un norādīts statistiskās nozīmības līmenis (p) izmaiņai grupas ietvaros, pārbaudot ar t-testu saistītiem pāriem. Kastveida diagrammās atspoguļota rezultāta izmaiņa: (B) starp sākotnējo un pēc 12 nedēļām, (D) starp sākotnējo un atkārtoti, kā arī statistiskās nozīmības līmenis (p) atšķirībai starp grupām, pārbaudot ar Manna–Vitnija testu.
Saīsinājumi: TG, terapijas grupa; KG, kontroles grupa.

Vidējas intensitātes aktivitātes

Tāpat kā zemas intensitātes līmenī, arī *vidējas intensitātes aktivitāšu līmenī* ikdienā pavadītā laika īpatsvara pieaugumu konstatēja tikai TG, kas bija statistiski nozīmīgs atkārtotajā novērtējumā, salīdzinot ar sākotnējo novērtējumu vidēji par 2,3 % (TI 1,0–3,6; p = 0,002, d = 1,3). Gan pēc 12 nedēļām, gan atkārtotajā novērtējumā tika konstatēta statistiski nozīmīga (p < 0,05) atšķirība starp grupām, bet atbilstošu statistisko jaudu konstatēja tikai rezultātam atkārtotajā novērtējumā. Detalizēts atspoguļojums dots 3.12. attēlā un 3.7. tabulā.



3.12. attēls. **Vidējas intensitātes aktivitātēs pavadītā laika dinamika starp novērtējumiem***

* (A un C) atspoguļots katra dalībnieka zemas intensitātes fiziskajās aktivitātēs pavadītā laiks īpatsvars (% no nomoda) un norādīts statistiskās nozīmības līmenis (p) izmaiņai grupas ietvaros, pārbaudot ar t-testu saistītiem pāriem. Kastveida diagrammās atspoguļota rezultāta izmaiņa: (B) starp sākotnējo un pēc 12 nedēļām, (D) starp sākotnējo un atkārtoti, kā arī statistiskās nozīmības līmenis (p) atšķirībai starp grupām, pārbaudot ar Manna–Vitnija testu.
Saīsinājumi: TG, terapijas grupa; KG, kontroles grupa.

Augstas intensitātes aktivitātes

Akselerometrijas rezultāti liecināja, ka četri dalībnieki (1 no TG, 3 no KG) augstas intensitātes aktivitātes ikdienā praktiski neveica. Sākotnēji TG mediāna bija 1,06 % no nomoda laika ar starpkvartiļu amplitūdu 0,67–1,45, bet KG attiecīgi 0,11 % (0,05–0,41), apstiprinot statistiski nozīmīgu atšķirību starp grupām, pārbaudot ar ar Manna–Vitnija testu (p = 0,009, rg = 0,75). Augstas intensitātes aktivitātēs pavadītā laika īpatsvars statistiski nozīmīgi nemainījās starp vērtējumiem nevienā grupā. Vienlaikus saglabājās jau sākotnēji konstatētā

statistiski nozīmīgā atšķirība starp grupām: pēc 12 nedēļām mediāna TG: 1,33 % (0,55 (Q1)–1,95(Q3)), KG: 0,23 % (0,04 (Q1)–0,43 (Q3)), p = 0,021, rg = 0,68 un atkārtoti TG: 1,34 % (0,63 (Q1)–2,23(Q3)), KG: 0,15 % (0,03 (Q1)–0,32 (Q3)), p = 0,009, rg = 0,82.

3.7. tabula

Akselerometrijas rezultāti

Aktivitātes līmenis (% no kopējā nomoda laika)		**Sākotnēji V ± SN**	**Pēc 12 ned. V ± SN**	**Izmaiņa grupas ietvaros p (*Cohen's d*)**	**Atkārtoti V ± SN**	**Izmaiņa grupas ietvaros p (*Cohen's d*)**
MAZKUSTĪGI	TG	67,2 ± 8,8	60,7 ± 10,1	**0,008 (0,9)***	58,1 ± 10,1	**0,005 (1,0)***
	KG	75,6 ± 3,6	63,4 ± 9,1	**0,003 (1,4)***	65,2 ± 11,2	0,038 (0,9)
Atšķirība starp grupām p (*Cohen's d*)		0,201 (0,9)	0,552 (0,2)		0,172 (0,6)	
STĀVUS	TG	25,4 ± 6,4	28,7 ± 8,8	0,031 (0,8)	28,8 ± 8,9	0,055 (0,7)
	KG	21,6 ± 5,7	29,8 ± 7,7	0,028 (0,9)	28,8 ± 9,7	0,032 (0,7)
Atšķirība starp grupām p (*Cohen's d*)		0,178 (0,6)	0,702 (0,1)		0,9 (0)	
ZI	TG	1,3 ± 0,4	1,6±0,5	**< 0,001 (1,5)***	1,8 ± 0,7	**0,002 (1,2)***
	KG	1,0 ± 0,6	1,1±0,4	0,773 (0,3)	0,9 ± 0,4	0,595 (0,2)
Atšķirība starp grupām p (*Cohen's d*)		0,227 (0,6)	**0,036 (1,1)**		**0,005 (1,6)***	
VI	TG	7,1 ± 3,4	8,0 ± 2,4	0,209 (0,4)	9,5 ± 3,5	**0,002 (1,3)***
	KG	4,9 ± 2,8	5,4 ± 2,0	0,668 (0,2)	4,8 ± 1,8	0,192 (0,0)
Atšķirība starp grupām p (*Cohen's d*)		0,115 (0,7)	**0,017 (1,2)**		**0,002 (1,7)***	

Akselerometrijas rezultāti atspoguļoti kā procenti no kopējā nomoda laika apsekotajās septiņās dienās, kas pavadīti attiecīgajā fiziskās aktivitātes līmenī.
Tabulā atspoguļots statistiskās nozīmības līmenis (p) vidējo rādītāju atšķirībai starp grupām, pārbaudot ar neatkarīgu izlašu t-testu, savukārt grupas ietvaros starp mērījumiem, pārbaudot ar saistīto pāru t-testu.
Tabulā nav iekļauti augstas intensitātes dinamiskās aktivitātes pavadītā laika rezultāti, jo tie tika aprakstīti un analizēti ar neparametriskās statistikas metodēm (aprakstu skat. tekstā).
Treknrakstā izceltas atšķirības ar $p < 0,05$ vai $p < 0,025$ (saistītiem mērījumiem ar *Bonferroni* korekciju).
* Apzīmē rezultātus, kam $p < 0,05$ (0,025) un $1-\beta \geq 0,8$.
Saīsinājumi: TG, terapijas grupa; KG, kontroles grupa; ZI, zemas intensitātes dinamiska aktivitāte; VI, vidējas intensitātes dinamiska aktivitāte; V, vidējā vērtība; SN, standarta novirze.

3.6. Miega kvalitātes pašvērtējums: *PSQI* rezultāti

Sākotnēji *PSQI* rezultāti kopumā 15 (71,4 %) dalībniekiem liecināja par sliktu miega kvalitāti, līdzvērtīgi abās grupās. Pēc 12 nedēļām un atkārtotajā novērtējumā TG dalībnieku skaits, kuri uzrādīja sliktu miega kvalitāti, bija būtiski mazinājies, kā arī grupas mediāna bija samazinājusies zem 6 punktiem. Statistiski nozīmīgu grupas mediānas izmaiņu (t. i., samazinājumu) konstatēja rezultātam pēc 12 nedēļām (p = 0,013, rc = 0,76), kam *post hoc* analīzē apstiprinājās atbilstoša statiskā jauda (1-β = 0,91).

Savukārt KG pēc 12 nedēļām un atkārtotajā novērtējumā dalībnieku proporcija, kuri uzrādīja sliktu miega kvalitāti, būtiski nemainījās salīdzinājumā ar sākotnējo. Turklāt grupas mediānai atkārtotajā novērtējumā salīdzinājumā ar sākotnējo konstatēja tendenci pieaugt, par ko liecināja vidējs efekta lielums (rc = 0,42), lai gan šis rezultāts nesasniedza atbilstošu statistiskās nozīmības līmeni.

Netika konstatēta statistiski nozīmīga atšķirība starp grupām, lai gan atkārtotajā novērtējumā šāda tendence uzrādījās (rg = 0,49). Detalizēts atspoguļojums 3.8. tabulā.

3.8. tabula

***PSQI* rezultāti**

***PSQI* (kopējais rezultāts)**	**Sākotnēji**		**Pēc 12 ned.**		**Izmaiņa grupas ietvaros p (rc)**	**Atkārtoti**		**Izmaiņa grupas ietvaros p (rc)**
	M (*IQR*)	***≥ 6 punkti n***	**M (*IQR*)**	***≥ 6 punkti n***		**M (*IQR*)**	***≥ 6 punkti n***	
TG	7 (6–9,5)	8	4 (4–8)	4	**0,013 (0,76)***	5 (3,5–8,5)	4	0,19 (0,4)
KG	8,5 (4,8–9,8)	7	7 (5–9)	6	0,11 (0,55)	10 (8,8–11)	7	0,67 (0,42)
Atšķirība starp grupām p (rg)	0,78 (0,07)		0,14 (0,38)			0,07 (0,49)		

Dati ir atspoguļoti kā mediānas ar starpkvartiļu amplitūdu, norādot Q1 (25 % procentili) un Q3 (75 % procentili) un aprakstīts dalībnieku skaits, kuriem *PSQI* kopējais rezultāts liecināja par sliktu miega kvalitāti (≥ 6 punkti).
Statistiskā nozīmība atšķirībai starp grupām atspoguļota, pārbaudot ar Manna–Vitnija testu, savukārt grupas ietvaros starp mērījumiem, pārbaudot ar Vilkoksona saistīto pāru testu.
Treknrakstā izceltas atšķirības ar p < 0,05 vai p < 0,025 (saistītiem mērījumiem ar *Bonferroni* korekciju).
* Apzīmē rezultātus, kam p < 0,05 (0,025) un 1-β ≥ 0,8.
Saīsinājumi: *PSQI*, *Pittsburgh Sleep Quality Index*; M, mediāna; *IQR*, starpkvartiļu amplitūda; n, skaits; rc, *matched-pairs rank biserial correlation coefficient*; rg, *Glass rank biserial coefficient*.

4. Diskusija

Pulmonālā arteriālā hipertensija kā reta, progresējoša un dzīvību apdraudoša slimība ir duāls izaicinājums, jo prasa līdzsvarot padziļinātu un specifisku patoģenētisko izpratni ar pacienta kā personības unikālajām vajadzībām, dzīvojot ar ilgtermiņa veselības traucējumiem. Pacientu ar PAH ārstēšanā nepieciešams apvienot gan specializētas veselības aprūpes pakalpojumus, gan ilgtermiņa intervences, kas vērstas uz hroniskas slimības pārvaldības spējas uzlabošanu un dinamisku adaptāciju. Vienlaikus ar risku stratifikācijas un mazināšanas mērķiem pacientu ārstēšanas rezultātam jāietver pacientu vajadzību piepildījums, lai varētu uzlabot un maksimāli saglabāt iespēju piedalīties savā ikdienas dzīvē tādā veidā, kā persona vēlas, tādējādi dzīvojot jēgpilnu dzīvi.

Šis ir Latvijā pirmais pētījums par starpdisciplināru pieeju pacientu ar PAH ārstēšanā, mērķa medikamentozo terapiju apvienojot ar kompleksu, ikdienā iekļautu un attālināti pārraudzītu fizioterapijas programmu. Turklāt pētījumā izmantotā pieeja, pacientu ar PAH dzīves kvalitātes izvērtēšanā ietverot pašvērtējumu par izjusto iespēju piedalīties savā ikdienas dzīvē kontekstā ar veselības stāvokli, līdz šim nav bijusi aktualizēta, paverot iespējas plašāk izgaismot pacienta perspektīvu par dzīvi ar retu, dzīvību apdraudošu un hronisku slimību. Šādas pieejas izmantošana gan pacientam pašam, gan veselības aprūpes speciālistiem ļauj pārvirzīt fokusu no slimības radītajiem ierobežojumiem uz iespējām piedalīties sev svarīgās aktivitātēs, veidojot visaptverošas ārstēšanas modeli. Tas sasaucas ar *Hedman* et al. (2015) pētījumā aprakstīto, ka no senioru, kuri dzīvo ar hronisku saslimšanu, pašu perspektīvas raugoties, spējas vai nespēja ir mazāk nozīmīgi aspekti, nekā jēgpilna ikdienas dzīve. Kā arī senioru redzējums par autonomiju un līdzdalību nav saistīts ar ierobežojumiem, ko rada veselības problēmas, bet gan ar rīcības iespējām (no angļu valodas *the ability to act*) (Hedman et al., 2015). Līdzīgi arī *Howard, Ferrari & Mehta* (2014) aktualizēja nepieciešamību izprast un respektēt paša pacienta ar PAH vajadzības un gaidas no ārstēšanas, kas nereti atšķiras no ārstniecības personas perspektīvas, it sevišķi parādoties mērķa terapijai un par galveno izvirzoties simptomu mazināšanai, slodzes tolerances uzlabošanai, kā arī slimības progresijas palēnināšanai un dzīvildzes uzlabošanai. Tajā pašā laikā pacientiem ar PAH var būt aktuālākas pašreizējā ikdienas dzīvē balstītas vajadzības saistībā ar spēju veikt noteiktus ikdienas uzdevumus un uzlabot dzīves kvalitāti, kā arī gūt sociālu un emocionālu atbalstu gan no ārstniecības personām, gan pacientu biedrībām (Howard, Ferrari & Mehta, 2014).

Vienlaikus plašākas pacienta perspektīvas ienešana ārstēšanas rezultātu izpratnē gan pētniecībā, gan klīniskajā darbā rezonē ar *McGoon* et al. (2019) aktualizēto ideju, ka slimības simptomi, slodzes tolerance, hemodinamiskie rādītāji, kā arī dažādi aspekti diagnostiskajā procesā ir tikai kā aisberga mazākā daļa no kopējās PH radītās negatīvās ietekmes uz pacienta

dzīvi ārstēšanas laikā, tajā skaitā vispārējo dzīves kvalitāti, nodarbošanos, izglītību, vientulību, vajadzībām pēc informācijas, nepieciešamību lūgt palīdzību, ietekmi uz finansēm un aprūpes pieejamību. Tas pamato pacienta perspektīvas būtiskumu, ko minētie autori izdala divās savstarpēji saistītās prizmās – katra indivīda perspektīva konkrētajā situācijā un kopējā PH pacientu "kopas" perspektīva, ietverot kopējus biežākos aspektus. Tādējādi norādot gan uz individualizētu pieeju katra pacienta ārstēšanā, gan pacientu biedrību darbības veicināšanu un iesaisti aprūpes procesa lēmumu plānošanā (McGoon et al., 2019).

Kopumā promocijas darba pētījumā iegūtie rezultāti apliecina, ka pētītā starpdisciplinārā ārstēšanas pieeja pacientiem ar PAH aizkavē līdzdalības pasliktināšanos ikdienas dzīves aktivitātēs, kā arī veido resursu, lai pacients ar PAH varētu uzlabot savas iespējas piedalīties ikdienas dzīves aktivitātēs tādā veidā, kā vēlas, neskatoties uz PAH un tās ārstēšanas ilgtermiņa ietekmi.

Kā jau minējām iepriekš, līdz šim publicētajos pētījumos par pacientiem ar PH līdzdalības koncepts nav ticis analizēts, tomēr, izprotot to caur dzīves kvalitātes prizmu, mūsu pētījuma rezultātus varam analizēt kontekstā ar pētījumiem, kuros rezultātu mērījumi iekļāvuši citus ar veselību saistītās dzīves kvalitātes instrumentus pacientiem ar PAH. Dzīves kvalitātes pašvērtējuma iekļaušana ir atzīta kā būtiska un tiek rekomendēta klīniskajos pētījumos, kā arī klīniskajā praksē pacientiem ar PAH (Humbert & Lau, 2021). Lielākajā daļā pētījumu par dažādu fizisko aktivitāšu intervenču efektivitāti ir izmantots kāds no vispārējiem vai slimībai specifiskajiem ar veselību saistītās dzīves kvalitātes pašvērtējuma instrumentiem, kā visplašāk lietotais instruments ir SF-36 anketa, kas apraksta veselības traucējumu radītos ikdienas aktivitāšu ierobežojumus (Grünig et al., 2019; Zeng et al., 2020). *Zeng* et al. (2020) sistemātiskajā pārskatā, kas ietvēra piecu pētījumu metaanalīzi par SF-36 rezultātiem, vingrojumu un rehabilitācijas programmām pacientiem ar PH, uzrādīja statistiski nozīmīgu visu SF-36 anketas apakšskalu rezultātu uzlabojumu, ietverot gan fiziskos, gan psihoemocionālos aspektus.

Diemžēl lielākajā daļā līdzšinējo pētījumu biežāk lietotā pacienta dzīves kvalitātes kā ārstēšanas rezultāta jēdzieniskā izpratne un attiecīgi lietotie mērījumi būtiski sašaurina fundamentālo multidimensionālo dzīves kvalitātes konceptu (World Health Organization, 2012) un visbiežāk izslēdz personas subjektīvo perspektīvu par savas dzīves un tās pilnvērtības (kvalitātes) atskaites punktiem, kā arī neļauj ieraudzīt spējas un iespējas (iekšējos un ārējos resursus). Vienlaikus pašas personas ar funkcionēšanas ierobežojumiem perspektīvu līdzdalības konceptu apraksta kā vērtību kopumu, kas ietver aktīvu un jēgpilnu līdzdalību, izvēli un kontroli, pieejamību un iespējas, līdztekus aktualizējot nepieciešamību definēt un aprakstīt savu līdzdalību brīvi un balstoties savā redzējumā, nevis sasniedzot iepriekš noteiktas sabiedrības

normas (Hammel et al., 2008). Izprotot veselību kā fiziskās, psihiskās, sociālās un eksistenciālās labsajūtas dinamisku līdzsvarošanu, adaptējoties dažādiem dzīves notikumiem un videi, un vienlaikus atceroties pacientu ar PH mainīgās vajadzības un nepieciešamību adaptēties dažādos slimības gaitas un ārstēšanas posmos, aktualizējas adaptācijas spēja kā pamata elements veselībai un ar to saistītajai dzīves kvalitātei (Krahn et al., 2021; Rawlings et al., 2020). Tas kopumā veselības aprūpes speciālistiem sadarbībā ar pacientu un viņa ģimeni ļauj plānot un realizēt mērķtiecīgu un pacientam aktuālu ārstēšanu. Ir pamats domāt, ka pētījumā lietotās intervences ieguvumus līdzdalības kontekstā ļāva sasniegt tieši pētītās FIZIO-I piemērošana indivīda unikālajām vajadzībām un kontekstuālajiem faktoriem, kā arī dažādo terapeitisko komponentu apvienošana un realizācija starpdisciplināras ārstēšanas ietvaros, stimulējot pacientu izmantot iekšējos un ārējos resursus un veidojot optimālu adaptāciju.

Līdzdalība ikdienas dzīvē

Promocijas darba pētījuma rezultāti apstiprināja, ka pētītā ikdienā integrētā un attālināti pārraudzītā fizioterapijas programma starpdisciplināras ārstēšanas pieejā aizkavē līdzdalības pasliktināšanos ilgtermiņā pacientiem ar PAH, ietverot tādas aktivitātes kā pārvietošanās mājās un ārpus mājām, kad un kur persona to vēlas, pienākumu veikšana ģimenē, sociālo kontaktu biežums, iespējas piedalīties brīvā laika aktivitātēs u. c., kas ietvertas IPA apakšskalās AI, FR un AO.

Literatūrā līdz šim ir ļoti maz pētījumu mērķa populācijā, kuros analizēti ilgtermiņa rezultāti, ko veic pēc intervences. *Wojciuk* et al. (2021) pētījumā par sešu mēnešu mājas vidē realizētu intervenci analizēta ar veselību saistītā dzīves kvalitāte, izmantojot SF-36 anketu. Tika gūts apstiprinājums par pašvērtējuma uzlabošanos saistībā ar dažādu aktivitāšu veikšanu, piemēram, kāpšana pa kāpnēm, lielāku attālumu iešana, iepirkumu pārvietošana, mājas uzkopšana, uzreiz pēc intervences, taču netika novērota iegūtā uzlabojuma saglabāšanās atkārtotajā vērtējumā pēc 12 mēnešiem, tomēr pētniekiem neizdevās apsekot kontroles grupu, tādēļ nevar spriest par starpgrupu atšķirībām. Vienlaikus IPA uzrādītie rezultāti ir tikai daļēji salīdzināmi ar SF-36 atspoguļotajiem, jo neparādās pielāgošanās spējas veikt aktivitātes modificētā veidā ar paliekošiem funkciju ierobežojumiem, kas ir būtisks ārstēšanas mērķis hronisku slimību gadījumos. To aktualizē arī PH kontekstā nesenais *Martinez Menaca* et al. (2021) pētījums, atkārtoti izceļot pašpārvaldes prasmju mācīšanu kā būtisku ārstēšanas elementu.

Jāizceļ, ka tieši apakšskalu AO un FR ietvertajās aktivitātēs pacienti bija atzīmējuši, ka izjūt relatīvi lielākus ierobežojumus. Kā arī apakšskalā AO KG dalībniekiem tika konstatēts statistiski nozīmīgs pasliktinājums atkārtotajā novērtējumā. Minētos rezultātus palīdz izprast

TG dalībnieku sniegtie komentāri IPA anketā, aprakstot izjusto iespēju uzlabošanos AO saistībā ar spēju saplānot visas savas darbības, ņemt vērā gan fizisko, gan emocionālo pašsajūtu, kā arī laika apstākļus, ievērot medikamentu lietošanas režīmu, tādējādi norādot uz nozīmīgiem aspektiem optimālai adaptācijai. Šie rezultāti rezonē ar literatūrā publicētajiem pētījumiem par pacientu ar PH perspektīvu, tajos aprakstīta nepieciešamība organizēt un plānot savu ikdienas dzīvi, pievēršot uzmanību fiziskajai un emocionālajai labsajūtai, ievērojot miega un uztura režīmu (Ferrari & Skåra, 2019; Goddard et al., 2017). Turklāt jau iepriekš minētajā *Rawling* et al. (2020) kvalitatīvo pētījumu sintēzē uzrādītas četras galvenās tēmas, kas raksturo pieaugušo pacientu dzīvi ar PH, no kurām vienā uzsvērts PH mainīgais raksturs, iezīmējot izaicinājumu, ar ko saskaras persona, nonākot ārstēšanas posmā, kuras mērķis ir stabilizēt slimību, saglabājot labu dzīves kvalitāti un dzīvildzi. Tajā brīdī ir nepieciešams balansēt starp ierobežojumiem, zaudējuma izjūtu un mēģinājumu dzīvot iepriekšējo dzīvi, neskatoties uz simptomu provokāciju un iespējamo pasliktinājumu, kamēr formējas jauna identitāte un jauna dzīve (Rawling et al., 2020).

Raugoties uz PAH kā hronisku slimību, ir jāizceļ pētījumā analizētās intervences iespējas saglabāt iespēju piedalīties aktivitātēs, kas saistītas ar sociālo kontaktu biežumu. Līdztekus mūsu pētījumā netika novērota starpgrupu atšķirība vai būtisks pasliktinājums KG IPA apakšskalā SL, kurā aprakstīta sociālās dzīves un attiecību kvalitāte, ko varētu skaidrot ar pētītās izlases dalībnieku relatīvi lielāku vecumu, un ir liela iespēja, ka jaunākiem pacientiem ar PAH, kā arī pacientiem īsākā periodā pēc diagnozes apstiprināšanas sociālās dzīves kvalitātes problemātika būtu aktuāla, par ko mudina domāt kvalitatīvo pētījumu rezultāti (Rawling et al., 2020). Tādējādi kopumā sociālā līdzdalība, piemēram, tikšanās ar draugiem, brīvprātīgs darbs, iesaistīšanās biedrībās, kā arī sociālo kontaktu kvalitāte, ko raksturo piederības izjūta, cieņa, iekļaušana, ir būtiski labsajūtas aspekti personai, dzīvojot ar hroniskām veselības problēmām, un aktualizē nepieciešamību starpdisciplinārās ārstēšanas pieejā iekļaut mērķtiecīgas atbalsta intervences (Maguire, Hanly & Maguire, 2021). Pētījumos par pacientu perspektīvu pacienti ar PAH ir aktualizējuši, ka jūtas nedroši, izolēti un it kā dzīvotu ar neredzamu slimību (Ferrari & Skåra, 2019; Rawling et al., 2020), tādēļ, lai mazinātu PAH kopējo negatīvo ietekmi uz pacienta dzīvi, medikamentozo ārstēšanu, kas vērsta uz slimības izpausmes mazināšanu, nepieciešams kombinēt ar kompleksām intervencēm, tā apliecinot pētījumā izmantotās starpdisciplinārās ārstēšanas pieejas potenciālu atbalstīt pacientu, dzīvojot ar PAH, līdzturēt saslimšanai. Ir pamats domāt, ka novērotais uzlabojums izjustajā iespējā piedalīties aktivitātēs, kas saistītas ar sociālo kontaktu biežumu, varētu būt saistīts ar izmaiņām uztverē par savu veselības stāvokli un uzlabotām pašpārvaldes spējām, kas citos pētījumos ir apstiprinājuši savstarpēju korelāciju (Meulenkamp et al., 2019).

Paralēli izjustajam ierobežojumam aktivitātēs ārpus mājas pētītajā izlasē pacienti ar PAH norādīja arī uz relatīvi izteiktu ierobežojumu saistībā ar lomu ģimenē (FR), ietverot pienākumus un atbildību par ģimeni un mājsaimniecību, tajā skaitā savas naudas pārvaldību. Minētais novērojums ir apskatāms kontekstā ar pētītās izlases dalībnieku augsto izkliedi pēc vecuma, kas bija līdzvērtīga TG un KG, jo izteiktāko iespēju ierobežojumu piepildīt savu lomu ģimenē uzrādīja gan jaunākie dalībnieki, gan gados vecākie, tomēr tas mudina domāt par atšķirīgiem nosakošajiem faktoriem. Šķērsgriezuma pētījumos ir gūti plaši pierādījumi par PAH radīto negatīvo ietekmi uz dažādiem pacienta dzīves aspektiem, tajā skaitā aktivitātēm mājās, kā arī, ņemot vērā, ka šajos pētījumos izlases vidējais vecums visbiežāk iekļaujas darbspējīgajā vecumā, parasti apstiprinās arī ietekme uz nodarbinātību gan kā nepieciešamība samazināt darba apjomu, gan nespēja veikt darba pienākumus (Fuge et al., 2022; Guillevin et al., 2013; McGoon et al., 2019). Pētījumos par senioru, kuriem ir viena vai vairākas hroniskas slimības, pieredzi izgaismojas paustā nedrošība par savām spējām un neuzticēšanos ķermenim, kurš nepārtraukti mainās, tā būtiski ierobežojot mijiedarbību ar pasauli. Vienlaikus ir konflikts starp nevēlēšanos apgrūtināt citus un nepieciešamību lūgt atbalstu, kas nereti noved pie vainas izjūtas par citiem atņemto laiku (Åberg et al., 2020). Tomēr jebkurā vecumposmā aktualizējas finansiālās situācijas izaicinājums – gan ar slimības radītajiem tiešajiem papildu izdevumiem, piemēram, medikamentu iegāde, ārstu apmeklējums, gan ar slimības izraisītās negatīvās ietekmes netiešajām sekām, piemēram, samazināti kopējie ienākumi pašam pacientam un viņa ģimenei (Helgeson et al., 2020; McGoon et al., 2019; Zozaya et al., 2022). Iepriekšminētais īpaši smagi skar sociāli neaizsargātās sabiedrības grupas, kuras jau bez slimības radītā sloga ikdienā saskaras ar nepiepildītām vajadzībām (Van Wilder et al., 2021).

Apzinoties optimālas adaptācijas lomu līdzdalības saglabāšanai, ilgtermiņā dzīvojot ar PAH, kontekstā ar iespēju veikt aktivitātes saistībā ar savas lomas piepildījumu ģimenē, ieraugām, ka papildus iekšējo resursu veicināšanai būtiska nozīme ir arī ārējiem resursiem, tādēļ starpdisciplināras ārstēšanas pieejā jau sākotnēji būtu jāparedz mijiedarbība ar sociālās aprūpes sistēmu / dienestu, kā arī pacientu biedrību.

Atgriežoties pie sākotnējās domas par duālo izaicinājumu, attīstot ārstēšanas pieejas pacientiem ar PAH, kas vienlaikus ar fokusa pārnešanu no funkcionālajiem ierobežojumiem uz iespējām, adaptāciju un jēgpilnu dzīvi, prasa nodrošināt "augsni" drošai aktivitāšu veikšanai, kā priekšnoteikumus saredzot gan fizioterapeita realizēto drošības pārraudzību, gan pacienta paškontroles prasmes, zināšanas par rīcību un pašpārvaldes realizāciju. Viens no pētītās FIZIO-I pamatprincipiem ir tās uzsākšana un realizācija tikai, ja pacients ar PAH saņem stabilu mērķa terapiju, kā arī tās laikā tiek nodrošināta dinamiska sadarbība starp ārstējošo kardiologu, fizioterapeitu un pacientu. Vienlaikus tika mērķtiecīgi ietverta fizioterapeita realizēta drošības

pārraudzība, monitorējot pacientu paškontroles rādītājus, biomarķierus asins serumā (BNP, CRO), kā arī integrēta robežu rādītāju lietošana ikdienā, lai sekmētu paškontroles raksturlielumu interpretāciju un atbilstošu rīcību.

Iegūtie rezultāti par nevēlamo notikumu neesamību un iespēju veiksmīgi veikt intervenču progresiju, kā arī biomarķieru iekļaušanās references robežās liecināja par FIZIO-I drošību pētītajā izlasē. Šie rezultāti papildina pierādījumus par attālinātu, mājas vidē realizētu fizioterapijas programmu drošību mērķa populācijā, ievērojot iepriekšminētos priekšnoteikumus (Brown et al., 2018; Wojciuk et al., 2021).

Promocijas darbā, balstoties uz sākotnējo hipotēzi par ieguvumiem no izveidotās FIZIO-I pievienošanas stabilai mērķa terapijai, tika ietverta vairāku sekundāro rezultātu analīze, kas attaisnojās, apstiprinot pētītās intervences efektivitāti fizisko funkciju, izjustās pašefektivitātes, ikdienas fizisko aktivitāšu ieradumu un miega kvalitātes uzlabošanai.

Fiziskais funkcionālais stāvoklis – slodzes tolerance

Promocijas darba pētījuma rezultāti papildina efektivitātes pierādījumus par kompleksām vingrojumu programmām, lai uzlabotu slodzes toleranci pacientiem ar PAH, kas saņem stabilu mērķa terapiju, apstiprinot statistiski nozīmīgu 6MIT noietā attāluma pieaugumu TG dalībniekiem. *Waller* et al. (2020) sistemātiskajā pārskatā par dažādu vingrojumu programmu efektivitāti pacientiem ar PAH norāda vidējo uzlabojumu 6MIT noietajā attālumā par 40–69 m pēc 12 nedēļu programmām (n = 5), no kurām tikai viena bija mājas vidē realizēta programma, kas uzrādīja 40 m uzlabojumu. Mūsu pētījuma rezultāti uzskatāmi par līdzvērtīgiem (51,8 m), savukārt atkārtotajā novērtējumā iegūtais uzlabojums par 75,5 m apstiprina pārākumu. Līdzīgus rezultātus apstiprina nesenais *Wojciuk* et al. (2021) pilota pētījums par sešu mēnešu mājas vidē veiktas programmas efektivitāti slodzes tolerances uzlabošanā (vidēji 71,38 ± 83,4 m) atkārtotajā novērtējumā vienu gadu pēc sākotnējā novērtējuma. Savukārt nesen publicētajā Eiropas multicentru pētījumā, kurā izmantoja vidēji 25 dienas stacionārā realizētu vingrojumu programmu, kas tika turpināta mājās 11–12 nedēļas, apstiprināts vidējais 6MIT noietā attāluma uzlabojums par 30,7 m (TI 15,4–45,9). Iegūto nozīmīgo, bet salīdzinoši mazāku uzlabojumu ar citiem pētījumiem autori skaidro ar iespējamo treniņu protokola variāciju starp centriem, kā arī sākotnēji augstajiem 6MIT rādītājiem (Grünig et al., 2021).

Mūsu pētījumā iegūtie rezultāti norāda, ka pētītā starpdisciplinārā ārstēšanas pieeja, apvienojot FIZIO-I ar MED-TH, ir ne vien droša, bet arī dod papildu ieguvumu no tās individuālās pielāgošanas, kompleksā rakstura un integrācijas ikdienas dzīvē, radot ilgtermiņa slodzes tolerances uzlabojumu. Kaut arī jau sākotnēji dalībnieki abās grupās demonstrēja

heterogenitāti 6MIT noietajā attālumā, intervences individuālā pielāgošanas iespēja nodrošināja būtisku uzlabojumu gan dalībniekiem ar zemiem sākotnējiem 6MIT rādītājiem, gan salīdzinoši augstiem. Piemēram, pēc 12 nedēļām dalībnieks ar sākotnēji vismazāko noieto attālumu (140 m) demonstrēja uzlabojumu par 80 m, savukārt dalībnieks ar sākotnēji lielāko noieto attālumu (480 m) arī demonstrēja būtisku uzlabojumu (120 m) (Butane et al., 2019; Butane et al., 2021). Ir pamats domāt, ka slodzes tolerances līdzvērtīgajā uzlabojumā, neskatoties uz mazāku slodzes intensitātes izmantošanu salīdzinājumā ar iepriekš pētītajām, stacionāros realizētajām vingrojumu programmām (Waller et al., 2020), ieguldījumu deva arī fizisko vingrojumu programmas apvienošana ar citiem pētītās intervences elementiem, it sevišķi domājot par relaksāciju, paškontroles un pašpārvaldes prasmju attīstīšanu.

Vienlaikus vēlamies izcelt, ka promocijas darba pētījumā slodzes tolerances un tās dinamikas aprakstīšanai tika izmantota arī desaturācijas noteikšana 6MIT laikā. Šādu izvēli pamatoja un reizē attaisnoja pētīto pacientu ar PAH izlases demonstrētā kardiopulmonālā reakcija 6MIT laikā, kam bija raksturīga samazināta SF hronotropā reakcija un SpO_2 būtiska krišanās. Sākotnēji 76,2 % dalībnieku līdzvērtīgi no abām grupām novēroja būtisku desaturāciju 6MIT laikā, kas sasaucas ar literatūras datiem par pacientiem ar PH (Gupta, Ruppel & Espiritu, 2020). Intervences pētījumos, kuros kā rezultātu mērījums izmantots 6MIT, parasti tiek analizēts noietais attālums, kā arī atsevišķos pētījumos hronotropā reakcija, savukārt, lai gan SpO_2 tiek monitorēts un izmantots kā slodzes pārtraukšanas kritērijs, neizdevās atrast pētījumus, kuros to iekļautu rezultāta aprakstīšanā. Vienlaikus desaturācijas parādīšanās fiziskas piepūles laikā ir pierādīts kā nozīmīgs prognostiskais rādītājs palielinātai mirstībai PH un citu hronisku kardiopulmonālo slimību gadījumos (Agarwala & Salzman, 2019; Gupta, Ruppel & Espiritu, 2020; Misu et al., 2019). Tādēļ iegūtie pētījuma rezultāti par izmantotās intervences efektivitāti desaturācijas mazināšanai TG dalībniekiem ir uzskatāmi par klīniski nozīmīgu ieguvumu. Augstā desaturācijas prevalence 6MIT laikā vienlaikus ar iespēju to mazināt ar starpdisciplināru un kompleksu ārstēšanas pieeju aktualizē nepieciešamību pievērst papildu uzmanību tās novērtēšanai, iekļaujot arī fiziskos slodzes tolerances klīniskos testus ar augstāku metabolo izaicinājumu, uz ko norāda literatūrā pieejamie pētījumi par biežāku desaturācijas izpausmi dažādu ikdienas fizisko aktivitāšu laikā, salīdzinot ar tās iespēju novērot 6MIT laikā (Santos et al., 2021). Savukārt *Yoshimura* et al. (2020), analizējot pacientus ar sirds mazspēju 6MIT laikā, ieguva apstiprinājumu, ka kardiopulmonālā reakcija ir atšķirīga atkarībā no noietā attāluma 6MIT laikā, t. i., pacientiem ar sirds mazspēju, kuriem bija mazāka slodzes tolerance (noietais attālums mazāks nekā 300 m), vēroja neefektīvāku elpošanas stereotipu, ko raksturoja lielāka elpošanas frekvence kombinācijā ar mazāku elpošanas tilpumu (no angļu valodas *tidal volume*) un lēnāku skābekļa patēriņa un minūtes tilpuma kinētiku slodzes ietekmē,

ko pacientiem ar sirds mazspēju skaidro gan ar neadekvātiem perifērajiem mehānismiem, gan ar samazinātu sirds izsviedes tilpumu. Ņemot vērā iepriekš minēto, ir pamats domāt, ka mūsu pētījumā novērotā desaturācijas mazināšanās 6MIT laikā TG dalībniekiem varēja būt saistīta galvenokārt ar ieguvumu no ieelpas muskuļu treniņa un relaksācijā iekļautajām tehnikām, tajā skaitā elpošanas apzinātās kontroles un elpošanas stereotipa apzinātas modifikācijas.

Fiziskais funkcionālais stāvoklis – ieelpas muskuļu funkcija

Promocijas darba pētījuma rezultāti papildināja efektivitātes pierādījumus fizisko vingrojumu programmām, kas ietver specifisku ieelpas treniņu, lai uzlabotu ieelpas muskuļu funkcijas, kā arī deva jaunas atziņas par iespēju saglabāt ieguvumu ilgtermiņā TG dalībniekiem, tā novēršot potenciālo ieelpas muskuļu funkciju pasliktinājumu, kas tika novērots KG dalībniekiem. Uzreiz jāmin, ka promocijas darba pētījumā tika izmantots ieelpas muskuļu submaksimālā spēka mērījums salīdzinājumā ar literatūrā visbiežāk aprakstīto maksimālā ieelpas muskuļu spēka mērījumu, tomēr pētījumā lietotais submaksimālais tests uzskatāms kā atbilstošs, ļaujot noteikt ieelpas muskuļu disfunkciju un tās mazināšanos pēc intervences pētītajā izlasē. Jaunākajos pētījumos, kuros ir analizētas specifiska ieelpas muskuļu spēka treniņa programmas pacientiem ar PAH, novērotais uzlabojums maksimālajā ieelpas muskuļu spēka mērījumā bija vidēji par 17,8–30,8 cm H_2O pēc astoņu nedēļu programmas (Aslan et al., 2020; Tran et al., 2021), kas ir salīdzinoši lielāks uzlabojums nekā mūsu rezultāti, kas attiecīgi bija vidēji 9,8 cm H_2O (TI 6,9–12,7 cm H_2O) pēc 12 nedēļu programmas. To varētu skaidrot ar ieelpas treniņa intensitāti (zemāka mūsu pētījumā) un sākotnējiem rādītājiem, proti, mūsu pētījumā vidēji 29 cm H_2O salīdzinājumā ar iepriekš minētajiem pētījumiem ar vidēji 55,7–78,2 cm H_2O. Tajā pašā laikā jāizceļ iegūtais ilgtermiņa rezultāts, it sevišķi ņemot vērā, ka KG vēroja būtisku pasliktināšanos, kas īpašu nozīmi iegūst saistībā ar pavadošo kardioloģisko slimību klātesamību lielākajai daļai pētītās izlases dalībnieku, kā arī augsto vecāka gadagājuma dalībnieku proporciju pētījuma izlasē.

Ieelpas muskuļu vājums un tā novēršana tiek aktualizēta jaunākajos sistemātiskajos pārskatos un klīniskā darba rekomendācijās, īpaši pacientiem ar sirds un asinsvadu slimībām (tajā skaitā sirds mazspēju, pēc miokarda infarkta, pēc kardioķirurģiskām intervencēm, cerebrovaskulāriem notikumiem un perifēro artēriju slimībām), nonākot pie secinājuma, ka mērķtiecīgs ieelpas muskuļu izvērtējums un treniņa programma ir jālieto ikvienam pacientam kardioloģiskās rehabilitācijas ietvaros (Azambuja, de Oliveira & Sbruzzi, 2020; Neto et al., 2016; Smith & Taylor, 2022). Tādējādi tiek aktualizēta arī nepieciešamība izstrādāt precīzāku ieelpas muskuļu treniņa metodiku, lai panāktu maksimālu ieguvumu, kā arī iespēju treniņu pielāgot dažāda funkcionālā stāvokļa pacientiem (Azambuja, de Oliveira & Sbruzzi, 2020;

Cacciante et al., 2022; Seixas et al., 2020). Ņemot vērā, ka ir pierādījumi ieelpas muskuļu disfunkcijas saistībai ar aizdusas provokāciju fiziskas piepūles laikā gan sirds un asinsvadu, gan plaušu slimību gadījumā, likumsakarīga ir ieelpas muskuļu treniņa saistība ar kopējās slodzes tolerances uzlabojumu (Langer et al., 2018; Neto et al., 2016; Smith & Taylor, 2022).

Atgriežoties pie mūsu pētījumā apstiprinātajiem rezultātiem par ilgtermiņa ieelpas muskuļu funkcijas uzlabojumu TG dalībniekiem, jādomā, ka to noteica gan dalībnieku turpinātais specifiskais ieelpas muskuļu treniņš, jo intervencē nodrošinātā treniņa iekārta *Treshold IMT* tika atstāta un rekomendēta turpmākai lietošanai, gan vidējas un zemas intensitātes fiziskajās aktivitātēs pavadītā laika pieaugums ikdienā, par ko liecināja akselerometrijas rezultāti. Jāatzīmē, ka lielākā daļa TG dalībnieku atkārtotajā novērtējumā minēja, ka samērā regulāri bija veikuši ieelpas muskuļu treniņu, arī tie, kuri neveica citas rekomendētās aktivitātes. Ņemot vērā, ka pētījumā tika iekļauta arī miega kvalitātes pašvērtējuma analīze un tika novērots miega kvalitātes uzlabojums TG dalībniekiem pēc FIZIO-I, jāatzīmē citu pētnieku gūtais apstiprinājums par ieelpas muskuļu treniņa iespējām uzlabot miega kvalitāti, piemēram, pacientiem ar obstruktīvu miega apnoju (Torres-Castro et al., 2022), kas dod pamatu domām par iespējamo miega kvalitātes uzlabojuma saistību arī ar ieelpas muskuļu funkciju.

Izjustā pašefektivitāte

Promocijas darba pētījuma rezultāti liecināja par statistiski nozīmīgu izjustās vispārējas pašefektivitātes uzlabojumu uzreiz pēc FIZIO-I, norādot uz labāku izjusto kontroli pār ikdienas problēmām un labāku adaptāciju, lai gan uzreiz jāatzīmē, ka uzlabojums vairs nebija statistiski nozīmīgs atkārtotajā novērtējumā, liekot domāt par nepieciešamību regulārai ilgtermiņa sadarbībai ar veselības aprūpes speciālistiem. Par šādu atziņu tiek diskutēts arī literatūrā, kas atspoguļo pašu pacientu ar PH perspektīvu (Ferrari & Skåra, 2019; McGoon et al., 2019). Tajā pašā laikā KG dalībniekiem novēroja pašefektivitātes pasliktināšanās tendenci atkārtotajā novērtējumā (*Cohen's d* = 0,5). Iegūtie rezultāti ir līdzīgi *Fors* et al. (2018) pētījumam, kurā tika gūts apstiprinājums sešu mēnešu ilgas pacienta centrētas telefona saziņas atbalsta intervences efektivitātei, lai novērstu pašefektivitātes pasliktināšanos pacientiem ar hronisku obstruktīvu plaušu slimību un / vai hronisku sirds mazspēju. Savukārt *Ali* et al. (2021), turpinot iepriekš minēto pētījumu, pacienta centrēto komunikāciju nodrošinot ar telefona saziņas un digitālās platformas kombināciju, guva pierādījumus šādas intervences efektivitātei, lai uzlabotu uz konkrētu uzdevumu orientētu pašefektivitāti pacientiem ar hronisku obstruktīvu plaušu slimību un / vai hronisku sirds mazspēju.

Mūsu pētītā FIZIO-I iekļautā iknedēļas telefona saziņa ar katru dalībnieku balstījās uz līdzīga principa, sniedzot atbalstu un iedrošinājumu, tādējādi šādā veidā vai līdzīgi nodrošināta komunikācija var tikt izmantota kā optimāls veids, lai nodrošinātu ilgtermiņa veselības aprūpes pakalpojumu, kas ļautu saglabāt sasniegto pašefektivitātes uzlabojumu un novērstu iespējamo pasliktināšanos. Pie līdzīgiem secinājumiem nonāk arī *Ali* et al. (2021), izvirzot pacienta centrētu telefona saziņu kā veiksmīgu veidu, lai palīdzētu pacientiem ar hronisku slimību pārvaldīt savu ikdienu.

Iegūtie rezultāti par FIZIO-I efektivitāti izjustās pašefektivitātes uzlabošanā TG dalībniekiem ir vērtējami kā būtisks ārstēšanas rezultāts, jo pacientiem, kuri veiksmīgi apguvuši un iesaistās slimības pašpārvaldē, novēro labākus dzīves kvalitātes rādītājus, mazāku hospitalizācijas epizožu skaitu un labāku dzīvildzi (Riegel et al., 2021). Līdz šim publicētajos intervenču pētījumos pacientiem ar PH ārstēšanas rezultāta novērtējumā nav tikusi iekļauta pašefektivitāte vai specifiskas pašpārvaldes spējas, tomēr nesenajā publikācijā arī pacientu ar PAH mērķa grupā tiek aktualizēta pašpārvaldes spēju mērķtiecīga uzlabošana un šī mērķa sasniegšanas izvērtēšana (Martinez Menaca et al., 2021). Vienlaikus publikācijas par pacientu ar PH perspektīvu vienmēr ir aktualizējušas kompleksas ārstēšanas pieeju, ietverot pacienta aktīvu iesaistīšanu un pašpārvaldes spēju veicināšanu (Graarup, Ferrari & Howard, 2016; Rawlings et al., 2020).

FIZIO-I potenciāls uzlabot izjusto pašefektivitāti ir saistāms gan ar mērķtiecīgu paškontroles un pašpārvaldes prasmju attīstīšanu, gan izglītošanas elementu iedarbību. Tādēļ fizioterapijas programmās pacientiem ar PAH līdztekus fiziskajiem vingrojumiem vienlīdz būtiski jāvērš uzmanība uz izglītošanu, atbalstu un iedrošinājumu, veidojot uz pacientu centrētu komunikāciju. Šī atziņa sasaucas ar pacientu perspektīvas pētījumos izgaismoto vajadzību tikt uzklausītiem un saņemt aktuālajai situācijai un pacienta unikālajām vajadzībām būtisko informāciju (Brewer et al., 2021; Graarup, Ferrari & Howard, 2016; Rawlings et al., 2020). Vienlīdz būtiska ir paškontroles prasmju attīstīšana, sniedzot atbilstošu tehnoloģisko nodrošinājumu (pulsa oksimetru) un apmācot paškontroles veikšanā un datu interpretācijā. Vienlaikus tieši optimālas paškontroles spējas ļauj realizēt drošu attālinātu fizioterapijas programmu, tādējādi mudinot meklēt gan attālinātas monitorēšanas iespējas, gan veidot sagatavošanās posmu ambulatori vai dienas stacionāra apstākļos (Butane et al., 2019; Riegel et al., 2021). Pētījumā nonācām pie atziņas, ka klīniskajā darbā papildus pētījumā izmantotajai vispārējās izjustās pašefektivitātes anketai jēgpilni būtu specifiski izvērtēt paškontroles un pašpārvaldes prasmju uzlabošanos, kas liecinātu par izvirzītā mērķa sasniegšanu. Tas sasaucas ar jau minētā *Martinez Menaca* et al. (2021) pētījumā gūto atziņu, kurā autori iesaka kā rezultātu mērījumu pacientiem ar PAH apsvērt instrumentu, kas atklāj pacienta apmierinātību / pieredzi

saistībā ar ārstēšanu, izgaismojot tādus aspektus kā efektīva komunikācija starp veselības aprūpes sniedzējiem un pacientu; jauni mijiedarbības modeļi, t. sk. ar interneta resursiem vai citiem pacientiem (no angļu valodas *peers*); pacienta pašpārvaldes spēja.

Ikdienas fizisko aktivitāšu raksturojums

Promocijas darba pētījuma rezultāti atklāja nozīmīgu zemas un vidējas intensitātes fiziskajās aktivitātēs pavadītā laika īpatsvara pieaugumu atkārtotajā novērtējumā TG dalībniekiem, norādot uz gaidīto ieguvumu no analizētās ikdienā integrētās un attālināti pārraudzītās kompleksās fizioterapijas programmas, lai panāktu uzvedības maiņu un tādējādi veicinātu ikdienas ieradumu maiņu, vienlaikus aktualizējot pietiekama laika nepieciešamību šīm pārmaiņām. Tas atkal mudina domāt par ilgtermiņa sadarbības nepieciešamību ar veselības aprūpes sniedzējiem, lai atbalstītu un motivētu pacientu šajā procesā, sasaucoties ar pacientu ar PH pausto perspektīvu, kas izgaismo pielāgošanās un ikdienas maiņas izaicinājumus (Rawlings et al., 2020). Savukārt KG šādu uzlabojumu ikdienas fiziskajās aktivitātēs nekonstatēja.

Iegūtie rezultāti par ikdienas dinamisko fizisko aktivitāšu pieaugumu TG dalībniekiem ir aplūkojami kontekstā ar *Chia* et al. (2020) aprakstītajiem pacientu ar PH aptaujas datiem, ietverot dalībniekus no dažādām valstīm, kas apstiprināja, ka ikdienas fizisko aktivitāšu veikšanu mērķa grupā veicina pārraudzītas vingrojumu programmas, psiholoģiskais atbalsts un specifiski izglītojoši pasākumi, vienlaikus kā šķēršļi tika norādīti neskaidrība par fizisko aktivitāšu drošību un ieguvumiem, simptomu radītie ierobežojumi, bailes un satraukums.

Mūsu pētījuma rezultāti norādīja, ka sākotnēji vidēji 67,2 % (TG) un attiecīgi 75,6 % (KG) no nomoda laika tika pavadīts mazkustīgi. Iegūtie dati bija līdzvērtīgi citos pētījumos uzrādītajam augstajam mazkustīgi pavadītā laika īpatsvaram ikdienā. *Matura* et al. (2016) pētīto pacientu ar PAH izlasē tie bija 85 %, savukārt *Pugh* et al. (2012) pētījumā konstatēja pat 92,1 % mazkustīgi pavadītā laika īpatsvaru pacientu ar PAH izlasē. Kā arī nesen publicētajā pētījumā par pacientiem ar hronisku trombembolisko PH tika norādīts par vidēji 60 % mazkustīgi pavadītā ikdienas laika (Schmidt et al., 2022). Minētā atrade ir aktualizējama kontekstā ar plašo pierādījumu esamību mazkustīgi pavadītā laika saistībai ar kardiovaskulāro slimību riska pieaugumu, augstākiem hospitalizācijas un mirstības kopējiem rādītājiem gan PH mērķa grupā, gan pacientiem ar citām kardioloģiskajām slimībām, gan veseliem indivīdiem (Bellettiere et al., 2019; Biswas et al., 2015; Ekelund et al., 2019; Mainguy et al., 2011; Pugh et al., 2012; Saunders et al., 2020).

Analizējot mazkustīgi pavadītā laika dinamiku, statistiski nozīmīgs samazinājums tika konstatēts gan TG, gan KG dalībniekiem abos novērtējumos – gan pēc 12 nedēļām, gan atkārtotajā. Novēroto atradi var skaidrot ar sezonalitāti, jo, salīdzinot ar sākotnējo novērtējumu,

kas bija ziemas beigās, pēc 12 nedēļām bija sācies pavasaris, un atkārtotais novērtējums tika veikts vasarā. Šim pieņēmumam pamatu dod plaša jomas pārskata rezultāti, kas norāda par mazkustīgi pavadītā laika samazināšanos pavasarī un vasarā, salīdzinot ar ziemu un rudeni dažādās vecuma grupās un arī neatkarīgi no dzīvesvietas (Turris et al., 2021; Garriga et al., 2021). Līdzīgi arī pacientiem ar hronisku obstruktīvu plaušu slimību ir gūti pierādījumi par augstāku fizisko aktivitāšu līmeni siltajos gada mēnešos (Hoaas et al., 2019). Pacientiem ar PAH specifiski tiek norādīts par karsta un mitra laika negatīvo ietekmi (Jehn et al., 2014), kas mūsu pētījumā nav attiecināms, jo Latvijā pavasarī un vasaras sākumā ir mēreni silts un sauss laiks. Dotās sezonalitātes ietekme mudina, nākotnē pētot līdzīgas intervences, kas tiek integrētas pacientu ikdienā, mērķtiecīgi iekļaut garāku laika periodu, lai analīzi veiktu dažādos gadalaikos, kas īpaši nozīmīgi ir tieši Latvijas kontekstā, jo lielākā daļa no pētītās izlases dzīvoja ārpus pilsētas un vaļasprieki saistījās ar dārza darbiem, ogu un sēņu vākšanu mežā.

Atgriežoties jau pie iepriekš minētajiem rezultātiem par zemas un vidējas intensitātes fiziskajās aktivitātēs pavadītā laika pieaugumu TG dalībniekiem, diemžēl šobrīd nebija iespēja veikt salīdzinošu analīzi mērķa populācijā, savukārt aktuālajā sistemātiskajā pārskatā par dažādu intervenču efektivitāti fizisko aktivitāšu veicināšanā pacientiem ar HOPS tiek secināts, ka esošie pierādījumi neapstiprina fiziskā aktivitāšu līmeņa uzlabojumu ikdienā ne pēc vienas intervences, kā arī ir nepietiekami pierādījumi par ilgtermiņa efektivitāti (Burge et al., 2020). Arī sistemātiskajā pārskatā par dažādām intervencēm pacientiem ar iedzimtu sirdskaiti autori secina, ka pētījumi pārsvarā ir zemas kvalitātes un liecina par nelielu iespējamo ikdienas fizisko aktivitāšu līmeņa uzlabojumu (Wadey et al., 2021). *Awick* et al. (2017) pētījumā, analizējot senioru fizisko aktivitāšu līmeni pirms un pēc dalības sešu mēnešu dažāda veida fiziskajās aktivitātēs (dejas, pastaigas un vingrojumu programmas), konstatēja mazu efekta lielumu (d = 0,23) uz vidējas un augstas intensitātes aktivitātēs pavadītā laika pieaugumu. Savukārt *de Roos* et al. (2018) randomizēta kontrolēta pētījuma rezultāti par 10 nedēļu pārraudzītu ambulatoru fizioterapijas grupu nodarbību un patstāvīgi mājās veiktu pastaigu programmu pacientiem ar hronisku obstruktīvu plaušu slimību uzrādīja vidēju efekta lielumu (d = 0,51) zemas intensitātes fizisko aktivitāšu pavadītā laika pieaugumam, bet netika ievākti dati par rezultāta noturību ilgtermiņā. Salīdzinājumā ar iepriekš minētajiem pētījumiem promocijas darba pētījuma rezultāti norāda uz lielāku efektu zemas un vidējas intensitātes aktivitāšu līmenī pavadītā laika pieaugumu atkārtotajā novērtējumā (attiecīgi d = 1,2 un d = 1,3), apstiprinot statistiski nozīmīgu starpgrupu atšķirību un rezultātiem sasniedzot atbilstošu statistisko jaudu (vairāk nekā 80 %).

Iegūtais zemas un vidējas intensitātes fiziskajās aktivitātēs pavadītā laika pieaugums TG dalībniekiem aktualizējams kā klīniski būtisks sasniegums kontekstā ar citos pētījumos gūtajiem pierādījumiem par korelāciju starp augstāku iesaisti fiziskajās aktivitātēs un labākiem rādītājiem 6MIT noietajā attālumā, pašvērtētajā dzīves kvalitātē, kā arī labāku sirds labā kambara sistolisko funkciju pacientiem ar PAH (Cascino et al., 2019; Minhas, 2022; Panagiotou et al., 2017; Sehgal, Chowdhury et al., 2019). Minētajos pētījumos autori secina, ka objektīvs ikdienas fizisko aktivitāšu novērtējums būtu iekļaujams kā ārstēšanas rezultātu mērījums pacientiem ar PAH, vienlaikus atkārtoti uzsverot korelācijas abpusējo dabu.

Tajā pašā laikā mūsu pētījumā iegūtais pieaugums zemas un mērenas intensitātes fiziskajās aktivitātēs pavadītajā laikā pētītajā izlasē ir klīniski nozīmīgs kontekstā ar izlases dalībnieku raksturlielumiem: vecāka gadagājuma dalībnieku augstais īpatsvars, pārsvarā sievietes, dažādu pavadošo slimību (galvenokārt citām kardioloģiskajām, kā arī metabolajām) bieža klātesamība, kā arī paaugstinātais ĶMI pusei no izlases. Citos pētījumos ir pierādīta ikdienas zemas līdz vidējas un augstas intensitātes fizisko aktivitāšu labvēlīgā ietekme, lai mazinātu kardiometabolos riska faktorus tieši senioriem, jo īpaši pusmūža un vecāka gadagājuma sievietēm (LaMonte et al., 2017), vienlaikus tieši senioru populācijā ikdienas fizisko aktivitāšu ieradumu maiņa ir liels izaicinājums, piemēram, *Zhang* et al. (2022) kvalitatīvā izpētes rezultātā nonāca pie secinājuma, ka intervencēs mērķtiecīgi nepieciešams sekmēt senioru pašefektivitāti, motivāciju, sociālo atbalstu un iesaistīšanos.

Miega kvalitāte

Pētījumā tika gūti pierādījumi par FIZIO-I efektivitāti statistiski nozīmīgam pašvērtētās miega kvalitātes uzlabojumam novērtējumā pēc 12 nedēļām, kas jāizceļ saistībā ar sākotnējiem rādītājiem par sliktas miega kvalitātes esamību lielākajai daļai no pētītās izlases kopumā (71,4 %). Citos pētījumos ir aktualizēta miega kvalitātes būtiskā loma kardioloģijas kontekstā kopumā, lai gan vēl paši pētnieki norāda, ka ir daudz nezināmā, un tajā pašā laikā miega kvalitāte tiek izvirzīta kā potenciāls vēl līdz galam nenovērtēts ietekmējamais faktors (Fan et al., 2021; Li et al., 2021; Spiesshoefer et al., 2019; Yan et al., 2021). *Matura* et al. (2015) pētījuma rezultāti pacientu ar PAH izlasē apstiprināja sliktākas miega kvalitātes saistību ar izteiktākiem PAH simptomiem, psihoemocionālo distresu un sliktāku pašvērtēto dzīves kvalitāti, vienlaikus norādot uz mērķtiecīgu intervenču potenciālajām iespējām.

Par miega kvalitātes uzlabojumu pēc FIZIO-I liecināja būtisks samazinājums TG dalībnieku skaitā, kuriem novēroja sliktu miega kvalitāti pēc 12 nedēļām un tas saglabājās arī atkārtotajā novērtējumā, lai gan statistiski nozīmīgu uzlabojumu apstiprināja tikai pēc 12 nedēļām. Vienlaikus KG novēroja tendenci miega kvalitātes pasliktinājumam atkārtotajā

novērtējumā (*Cohen's d* = 0,42). Ir pamats domāt, ka miega kvalitātes uzlabojums TG dalībniekiem bija saistīts ar miega režīma un ikdienas ieradumu modifikāciju un dienas jeb nomoda laika plānošanu, kā arī relaksācijas tehniku iedarbību un jau pieminēto ieelpas muskuļu funkciju uzlabošanos. Salīdzinājumā ar *Matura* et al. (2017) pētījuma rezultātiem par kontrolētu un lēnu dziļas elpošanas tehniku ar atgriezenisko saiti, kur pēc astoņām nedēļām novēroja mazu efektu uz miega kvalitāti (d = 0,11, grupas mediānai samazinoties par 3 punktiem), mūsu iegūtais miega kvalitātes uzlabojums interpretējams kā pārāks, uzrādot lielu efektu (rc = 0,76). To varētu skaidrot ar ilgāku intervences laiku, tomēr galvenokārt ar FIZIO-I komplekso pieeju, jo citos pētījumos ir gūti pierādījumi gan par fizisko vingrojumu labvēlīgo iedarbību (Banno et al., 2018; Xie et al., 2021), gan relaksācijas tehniku tiešu un netiešu (mazinot simpātiskās nervu sistēmas aktivitāti un trauksmes izpausmes, uzlabojot stresa pārvaldes spēju) ietekmi (Edinger et al., 2021; Li et al., 2015; Liu et al., 2020; Murawski et al., 2018; Sun et al., 2013), gan miega režīma (no angļu valodas *sleep hygiene*) mērķtiecīgas veicināšanas nozīmi (t. sk. veicinot veselīgu ikdienas fizisko aktivitāšu ieradumus, savas pašsajūtas respektēšanu, atpūtas plānošanu) (Davidson, Dickson & Han, 2019; Edinger et al., 2021).

Promocijas darbā iegūtie rezultāti par ikdienas fizisko aktivitāšu palielināšanos un miega kvalitātes uzlabojumu pēc FIZIO-I pētītajā pacientu izlasē ar PAH norāda uz analizētās starpdisciplinārās ārstēšanas pieejas potenciālu veicināt veselīgu ikdienas ieradumu veidošanos. Uzvedības maiņa un veselīgu ieradumu / dzīvesveida veicināšana ir aktualitāte pacientu ar hronisku slimību optimālu ārstēšanas rezultātu sasniegšanai, bet jo īpaši pacientiem ar kardioloģiskajām slimībām, kas nes līdzi izaicinājumu veselības aprūpes sniedzējiem (Guerreiro et al., 2021; Heron et al., 2016; McAuliffe et al., 2021). Pēdējo gadu publikācijās tiek uzsvērta kardioloģiskās rehabilitācijas paradigmas maiņa, kā centrālo elementu ienesot sekundāro profilaksi un hronisku vienlaikus vairāku esošu slimību efektīvu pārvaldību ilgtermiņā (Buckley, 2021; Shapiro & Fazio, 2020; Vilela et al., 2021). Starpdisciplinārās ārstēšanas pieejā arī pacientiem ar PAH aizvien lielāks akcents tiek likts uz veselīgu ikdienas ieradumu mērķtiecīgu veidošanu, tā veicinot optimālu adaptāciju ikdienas dzīvei ar PAH un vienlaikus palīdzot sasniegt arī klīniskā stāvokļa uzlabošanos ar retākām hospitalizācijām un labākiem dzīvildzes rādītājiem (Martinez Menaca et al., 2021; Minhas, 2022; Pugh at al., 2012).

Pētījuma ierobežojumi un stiprās puses

Promocijas darbā iegūto rezultātu interpretācijā un secinājumu veidošanas procesā apsverami atsevišķi pētījuma ierobežojumi. Kā pirmais ierobežojums aplūkojams mazais izlases lielums, taču jāņem vērā, ka pētījumā tika iekļauta un analizēta izolēta PH grupa, t. i., PAH, kas ir reta slimība, un šis pētījums tika veikts Latvijas kontekstā, balstoties uz Latvijas

PH reģistru. Vienlaikus divi KG dalībnieki nepabeidza pētījumu, par ko jau tika norādīts rezultātu izklāstā (vienam dalībniekam bija PAH saasinājums un hospitalizācija, kas neļāva veikt novērtējumu pēc 12 nedēļām, bet otram – akūta infekcija tieši pirms atkārtotā novērtējuma). Apzinoties mazo izlases lielumu, tika mērķtiecīgi un rūpīgi izvēlētas piemērotas datu apstrādes metodes, balstoties uz pakāpenisku un secīgu statistiskās analīzes pieņēmumu pārbaudi, kā arī tika veikta *post hoc* analīze, lai izvērtētu sasniegto statistisko jaudu un kontrolētu β kļūdu, tādējādi ļaujot izdarīt nozīmīgus secinājumus. Turklāt galvenie rezultāti *post hoc* analīzē apstiprināja pietiekamu statistisko jaudu.

Kā otrs pētījuma ierobežojums ir uzskatāms apstāklis, ka nebija iespējams aprakstīt un analizēt IPA apakšskalu par iespēju piedalīties darba un izglītības aktivitātēs, jo uz attiecīgajiem apgalvojumiem tika sniegts neliels skaits atbilžu, un tas lielā mērā varētu būt skaidrojams ar augstu dalībnieku proporciju pirms pensijas vai pensijas vecumā, kā arī ar vispārējām darba tirgus tendencēm valstī un vājām brīvprātīgā darba tradīcijām.

Papildus kā iespējamais ierobežojums minams neiespējamība "aklināt" dalībniekus, kas varēja radīt neobjektivitātes risku, jo kā rezultātu mērījumi tika izmantoti pašvērtējuma instrumenti.

Kā liels izaicinājums visiem iesaistītajiem – gan pētniekiem, gan dalībniekiem – bija Covid-19 pandēmijas sākums pētījuma praktiskās daļas realizācijas laikā. Taču, tā kā programma ietvēra attālinātu monitorēšanu un pārraudzību, tās īstenošana netika pārtraukta, kas netieši apliecināja analizētās intervences pieejamību ierobežotu klātienes veselības aprūpes pakalpojumu apstākļos. Vienlaikus pandēmija un ārkārtas situācija varēja ietekmēt rezultātus, jo dalībnieki izjuta papildu spriedzi, nedrošību, kā arī mainīja savus ikdienas paradumus. Tomēr iegūtie pozitīvie rezultāti ļauj domāt par pētījumā lietotās intervences iespējām sniegt atbalstu un iedrošinājumu un atsaukties uz pacienta aktuālajām vajadzībām.

Sevi attaisnoja objektīva ikdienas fizisko aktivitāšu izvērtēšana ar akselerometriju kā vienu no sekundāro rezultātu mērījumiem, kas vēl līdz šim nav ticis plaši izmantots ne mērķa populācijā, ne citās pacientu grupās, lai mērķtiecīgi analizētu intervenču rezultātus, līdz ar to ieraugāma vēl viena promocijas darba novitāte. Kustību sensoru izpēte un to lietošana pētniecībā ir strauji attīstījusies pēdējos gados, par ko liecina arī produktu piedāvājumu pilnveide un publicēto aprobācijas pētījumu apjoms Māstrihtas Universitātes akselerometrijas izpētes grupā, ar ko notika sadarbība promocijas darba pētījuma ietvaros. Promocijas procesa sagatavošanās posmā tika izveidots un aprobēts akselerometrijas protokols, kas paredzēja kustību sensora fiksēto datu vienlaikus interpretāciju ar ikdienas aktivitāšu dienasgrāmatas datiem, kā arī paralēli ir izdevies veicināt akselerometrijas izmantošanu arī citās pacientu grupās sadarbībā ar RSU studējošajiem. Objektīva ikdienas fizisko aktivitāšu monitorēšana un

izvērtēšana paver iespējas ne tikai pētniecībā, bet arī fizioterapeita klīniskajā darbā, lai veicinātu veselīgu ikdienas fizisko aktivitāšu ieradumu veidošanu. Tomēr turpmākajos pētījumos par ikdienas fizisko aktivitāšu ieradumiem un to iespējamo maiņu jāņem vērā sezonalitātes ietekme, kas rada nepieciešamību iekļaut novērtējumu dažādos gadalaikos, kas ir ieraugāms kā mūsu pētījuma ierobežojums sakarā ar mazkustīgi pavadītā laika samazinājumu gan TG, gan KG dalībniekiem pavasara laikapstākļos pētījuma norises laikā.

Diemžēl neizdevās realizēt vienu no pētījuma sākotnējām idejām par specifiskas mobilās aplikācijas izveidi, tomēr, ņemot vērā gan pētniecības, gan veselības aprūpes organizācijas tendences, digitālie risinājumi būtu viens no turpmākās attīstības virzieniem, ko varētu īstenot arī starpdisciplināras ārstēšanas ietvaros. Vienlaikus pētījuma laikā pārliecinājāmies, ka gados vecākiem pacientiem tehnoloģiju izmantošana nereti bija ierobežota gan prasmju, gan tehniskā nodrošinājuma dēļ, tāpēc priekšroka tika dota ierastajiem saziņas veidiem (telefonsaruna), kā arī papīra formāta dienasgrāmatu un izdales materiālu izmantošanai. Tādēļ paralēli digitālo risinājumu pilnveidošanai jādomā par lietotāju iespējām tās izmantot, paredzot alternatīvu piedāvājumu.

Kā pētījuma stiprā puse jāmin rezultātu izvērtēšana ne tikai uzreiz pēc intervences noslēguma, bet arī pēc ilgāka laika perioda, kas ļāva spriest par sasniegto rezultātu noturību, kā arī iespējām saglabāt esošo iespēju piedalīties ikdienas aktivitātēs, aizkavējot potenciālo pasliktinājumu, kas ir būtisks aspekts, analizējot pacientus ar PAH – hronisku, progresējošu un dzīvību apdraudošu slimību.

Vienlaikus kā stiprā puse minama izveidotās un analizētās fizioterapijas programmas iespējamā adaptācija katra pacienta vajadzībām un kontekstuālajiem faktoriem, kas norāda uz potenciālu tās lietojumam pacientiem ar citām PH grupām un turpmākai pilnveidei, lai attīstītu pēctecīgus starpdisciplinārās ārstēšanas pakalpojumus pacientiem ar PH Latvijā.

Promocijas darba pētījumā tika iegūta pozitīvas starpdisciplinārās sadarbības pieredze, kas nepārprotami uzskatāma kā stiprā puse. Vienlaikus jāatzīmē, ka sadarbības iestrādes tika izveidotas jau pirms šī pētījuma, kas deva pamatu veiksmīgam un raitam komunikācijas procesam. Plānojot līdzīgu ārstēšanas pakalpojumu sniegšanas formu, jāvērš mērķtiecīga uzmanība efektīvas komunikācijas veidošanai gan starp veselības aprūpes speciālistiem, gan pacientu un pacientu biedrību.

Secinājumi

Promocijas darbā iegūtie rezultāti ļauj izvirzīt šādus secinājumus:

1. Ikdienā integrētas un attālināti pārraudzītas fizioterapijas programmas (FIZIO-I) metodika ir atbilstoša iekļaušanai starpdisciplināras ārstēšanas pieejā pacientiem ar PAH (PH).
2. FIZIO-I, pievienojot MED-TH, aizkavē izjustās līdzdalības pasliktināšanos ikdienas dzīvē, kā arī veido resursu, lai pacients varētu uzlabot savas iespējas piedalīties ikdienas dzīvē tādā veidā, kā vēlas, neskatoties uz PAH un tās ārstēšanas ilgtermiņa ietekmi.
3. FIZIO-I, pievienojot MED-TH, dod būtisku 6MIT noietā attāluma pieaugumu un desaturācijas mazināšanos, kā arī uzlabo ieelpas muskuļu funkciju, kopumā norādot uz fizisko funkciju būtisku uzlabojumu ilgtermiņā pacientiem ar PAH.
4. FIZIO-I, pievienojot MED-TH, dod būtisku izjustās pašefektivitātes uzlabojumu, norādot uz labāku izjusto kontroli pār ikdienas problēmām un labākām adaptācijas spējām pacientiem ar PAH, tomēr uzlabojums nesaglabājas ilgtermiņā.
5. FIZIO-I, pievienojot MED-TH, dod būtisku zemas un vidējas intensitātes ikdienas aktivitāšu īpatsvara pieaugumu ilgtermiņā, norādot uz veselīgu ikdienas ieradumu veidošanos pacientiem ar PAH, vienlaikus aktualizējot pietiekami ilga laika būtiskumu, lai notiktu uzvedības maiņa.
6. FIZIO-I, pievienojot MED-TH, dod būtisku pašvērtētās miega kvalitātes uzlabošanos, norādot uz labāku ikdienas atslābināšanās un atpūtas spēju pacientiem ar PAH, tomēr uzlabojums nesaglabājas ilgtermiņā.

Praktiskie priekšlikumi

1. Izveidotā ikdienā integrētā un attālināti pārraudzītā fizioterapijas programma ir ieviešama klīniskajā vidē P. Stradiņa Klīniskās universitātes slimnīcā, sadarbojoties PSKUS Reto slimību kabinetam un Latvijas Kardioloģijas centram, kā arī ciešā sadarbībā ar Pulmonālās hipertensijas biedrību. Izveidotajai programmai ir potenciāls to adaptēt pacientiem ar citām PH grupām.
2. Dzīves kvalitātes rezultātu izvērtēšanā būtu jāiekļauj arī līdzdalības aspekts (piemēram, ar pētījumā iztulkoto un adaptēto IPA anketu), lai ieraudzītu un izprastu pacienta perspektīvu, tā veidojot uz pacienta vajadzībām vērstu kompleksas ārstēšanas plānu.
3. Izveidotā fizioterapijas programma ir kā starta punkts, lai attīstītu starpdisciplināras ārstēšanas modeli pacientiem ar PH Latvijā. Promocijas darba rezultāti un līdzšinējā ciešā sadarbība ar pacientu biedrību ļauj iezīmēt vairākus attīstības ceļus:
    a. Pamatojoties uz promocijas darba rezultātiem, kas norādīja par ilgtermiņa veselības aprūpes pakalpojuma nepieciešamību, lai saglabātu sasniegtos uzlabojumus un novērstu iespējamo pasliktināšanos pacientiem ar PAH, kā arī ar citām PH grupām, ilgtermiņa atbalstu, motivēšanu un iedrošinājumu varētu realizēt, veicot regulāru telefonsaziņu vai tiešsaistes saziņu, kontroles klātienes vizītes (koordinējot ar kardiologa vizīti), perspektīvā izveidojot specifisku mobilo aplikāciju.
    b. Saredzot paškontroles spējas kā pamatelementu gan attālinātu intervenču drošai realizācijai, gan optimālai adaptācijai kā pacientu ar hronisku slimību ārstēšanas mērķim, rekomendējam klīniskajā darbā ieviest specifiskus, bet vienkāršus paškontroles spēju novērtēšanas instrumentus (piemēram, kopā ar plašāku pacienta apmierinātības / pieredzes saistībā ar ārstēšanu izvērtējumu, adaptējot *Martinez Menaca* et al. (2021) instrumenta ideju, kas varētu kalpot kā viens no rezultātu mērījumiem un ārstēšanas kvalitātes indikatoriem).
    c. Ņemot vērā izstrādātās ikdienā integrētās un attālināti pārraudzītās fizioterapijas programmas drošas realizācijas priekšnoteikumus (t. sk. stabila mērķa medikamentozā terapija vismaz trīs mēnešus), tajā nevarēs iekļaut pacientus uzreiz pēc diagnozes apstiprināšanas un terapijas uzsākšanas, mērķa terapijas pielāgošanas laikā, kā arī klīniski nestabilus vai ar izteiktu funkcionālo ierobežojumu. Tāpēc varētu plānot agrīnu fizioterapeita klātienes konsultāciju un individuālu rekomendāciju sniegšanu visiem pirmreizēji diagnosticētajiem pacientiem ar PAH un citām PH grupām.
    d. Plānojot gan izveidotās programmas, gan ilgtermiņa un agrīno komponentu iekļaušanu pacientu ar PH veselības aprūpē, nepieciešams veikt izmaksu aprēķinu

(t. sk. iekļaujot atbilstošas paškontroles un treniņa ierīces, kā arī paredzot fizioterapeita slodzē iekļaut attālinātās pārraudzības laiku un individuālo rekomendāciju izstrādi) un definēt konkrētus kvalitātes indikatorus, kas īpaši būtiski PH kā retas slimības kontekstā. Ņemot vērā, ka tiek paredzēta arī mērķtiecīga un strukturēta sadarbība ar pacientu biedrību (t. sk. pacientu savstarpējas mijiedarbības grupas (no angļu valodas *peer-support*)), būtu nepieciešama plašāka diskusija par finanšu instrumentu piesaistes iespējām šādu grupu apmaksas nosacījumiem.

e. Zinot, ka klīniskie simptomi un funkciju ierobežojumi ir tikai aisberga redzamā daļa, uzreiz jāplāno starpnozaru sadarbība – veselības aprūpes un sociālā dienesta mijiedarbība, kā "tiltu" saredzot pacientu biedrību. Kā arī būtiski vērst uzmanību arī uz pacienta ģimenes perspektīvu un iesaisti ārstēšanas procesā.

4. Lietotās programmas attālinātās realizācijas forma izteikti uzlabo tās pieejamību pacientiem no dažādiem Latvijas reģioniem, kas sevi attaisnoja un pierādīja ierobežotajos klātienes veselības aprūpes pakalpojumu pieejamības apstākļos (piemēram, pandēmijas radītie ierobežojumi). Kā arī lietotās attālināti pārraudzītās fizioterapijas programmas efektivitāte un pacientu augstā līdzestība mudina apsvērt šādas fizioterapijas realizācijas formas plašāku lietojumu, t. sk. pacientiem ar citām kardioloģiskām un pulmonoloģiskām slimībām. Ikdienā integrēta terapeitiskā pieeja un attālinātas realizācijas forma būtu apsverama sekundārās profilakses un hronisku slimību pārvaldības mērķu sasniegšanai, lai veicinātu veselīgus ikdienas ieradumus.

Publikācijas un ziņojumi par promocijas darba tēmu

Zinātniskās publikācijas izdevumos, kas iekļauti starptautiskajās datubāzēs (*Web of Science* un *SCOPUS*):

1. **Butāne, L.**, Spilva-Ekerte, L., Šablinskis, M., Skride, A., Šmite, D. 2022. Individually tailored home-based physiotherapy program makes sustainable improvement in exercise capacity and daily physical activity in patients with pulmonary arterial hypertension. *Therapeutic Advances in Respiratory Disease*. 16, 1–16.
2. **Butāne, L.**, Spilva-Ekerte, L., Skride, A., Šmite, D. 2022. Individually Tailored Remote Physiotherapy Program Improves Participation and Autonomy in Activities of Everyday Life along with Exercise Capacity, Self-Efficacy, and Low-Moderate Physical Activity in Patients with Pulmonary Arterial Hypertension: A Randomized Controlled Study. *Medicina (Kaunas, Lithuania)*. 58(5), 662.
3. **Butāne, L.**, Šablinskis, M., Skride, A., Šmite, D. 2021. Individually tailored 12-week home-based exercise program improves both physical capacity and sleep quality in patients with pulmonary arterial hypertension. *Cor et Vasa*. 63(3), 325–332.
4. **Butane, L.**, Šmite, D., Šablinskis, M., Skride, A. 2019. Individualized home-based exercise program for idiopathic pulmonary arterial hypertension patients: A preliminary study. *Cor et Vasa*. 61(4), 403–410.

Ziņojumi un tēzes starptautiskajās zinātniskajās konferencēs:

1. **Butāne, L**., Šmite, D., Skride, A. 2019. Study protocol for a randomized controlled trial of individualized home-based exercise program in pulmonary arterial hypertension. *RSU International Research Conference* "*Knowledge for use in practice".* Rīga, Latvija, 01.–03.04.2019. (stenda ziņojums un tēzes).
2. **Butāne, L**., Šmite, D., Skride, A. 2019. Analysis of daily physical activities by combination accelerometer and diary monitoring data: feasibility study in two different populations. *Journal of Rehabilitation Medicine*. Vol. 51. *Baltic and North Sea Congress of PRM*. Oslo, Norvēģija, 09.–10.10.2019. (mutisks ziņojums un tēzes).
3. **Butane, L**., Šmite, D., Skride, A. 2018. Individualized home-based exercise program for the idiopathic pulmonary arterial hypertension patients: feasibility study. *21st European Congress of Physical and Rehabilitation Medicine*. Viļņa, Lietuva, 01.05.–06.05.2018. (stenda ziņojums un tēzes).
4. **Butane, L.,** Šmite, D., Skride, A. 2018. Home-based exercise program for the idiopathic pulmonary arterial hypertension patients: multiple case study. *6th World Symposium on Pulmonary Hypertension.* Nica, Francija, 27.02.–01.03.2018. (stenda ziņojums un tēzes).

Literatūras saraksts

1. Åberg, C., Gillsjö, C., Hallgren, J., Berglund, M. 2020. It is like living in a diminishing world: older persons' experiences of living with long-term health problems – prior to the STRENGTH intervention. *International journal of qualitative studies on health and well-being*. 15(1), 1747251. https://doi.org/10.1080/17482631.2020.1747251
2. Agarwala, P. & Salzman, S. H. 2020. Six-Minute Walk Test: Clinical Role, Technique, Coding, and Reimbursement. *Chest*, 157(3), 603–611. https://doi.org/10.1016/j.chest.2019.10.014
3. Ahn, S. N., Jiang, L., Smith, M. L. & Ory, M. G. 2014. Improvements in sleep problems among the chronic disease self-management program participants. *Family and Community Health*. 37(4), 327–335. https://doi.org/10.1097/FCH.0000000000000045
4. Albanaqi, A. L., Rahimi, G. & Smart, N. A. 2021. Exercise Training for Pulmonary Hypertension: A Systematic Review and Meta-Analysis of Randomized Controlled Trials. *Biological research for nursing*. 23(3), 442–454. https://doi.org/10.1177/1099800420982376
5. Ali, L., Wallström, S., Fors, A., Barenfeld, E., Fredholm, E., Fu, M. et al. Ekman, I. 2021. Effects of Person-Centered Care Using a Digital Platform and Structured Telephone Support for People With Chronic Obstructive Pulmonary Disease and Chronic Heart Failure: Randomized Controlled Trial. *Journal of medical Internet research*. 23(12), e26794. https://doi.org/10.2196/26794
6. Arena, R. 2011. Exercise Testing and Training in Chronic Lung Disease and Pulmonary Arterial Hypertension. *Progress in Cardiovascular Diseases*. 53(6), 454–463. https://doi.org/10.1016/j.pcad.2011.02.003
7. Armstrong, I., Billings, C., Kiely, D. G., Yorke, J., Harries, C., Clayton, S. & Gin-Sing, W. 2019. The patient experience of pulmonary hypertension: A large cross-sectional study of UK patients. *BMC Pulmonary Medicine*. 19(1), 1–9. https://doi.org/10.1186/s12890-019-0827-5
8. Aslan, G. K., Akıncı, B., Yeldan, I. & Okumus, G. 2020. A randomized controlled trial on inspiratory muscle training in pulmonary hypertension: Effects on respiratory functions, functional exercise capacity, physical activity, and quality of life. *Heart and Lung.* 49(4), 381–387. https://doi.org/10.1016/j.hrtlng.2020.01.014
9. ATS Committee on Proficiency Standards for Clinical Pulmonary Function Laboratories 2002. ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. *American journal of respiratory and critical care medicine*. 166(1), 111–117. https://doi.org/10.1164/ajrccm.166.1.at1102
10. Awick, E. A., Ehlers, D. K., Aguiñaga, S., Daugherty, A. M., Kramer, A. F. & McAuley, E. 2017. Effects of a randomized exercise trial on physical activity, psychological distress and quality of life in older adults. *General hospital psychiatry*. 49, 44–50. https://doi.org/10.1016/j.genhosppsych.2017.06.005
11. Azambuja, A., de Oliveira, L. Z. & Sbruzzi, G. 2020. Inspiratory Muscle Training in Patients With Heart Failure: What Is New? Systematic Review and Meta-Analysis. *Physical therapy*. 100(12), 2099–2109. https://doi.org/10.1093/ptj/pzaa171
12. Babu, A. S., Padmakumar, R., Maiya, A. G., Mohapatra, A. K. & Kamath, R. L. 2016. Effects of Exercise Training on Exercise Capacity in Pulmonary Arterial Hypertension: A Systematic Review of Clinical Trials. *Heart Lung and Circulation*. 25(4), 333–341. https://doi.org/10.1016/j.hlc.2015.10.015
13. Babu, A. S., Padmakumar, R., Nayak, K., Shetty, R., Mohapatra, A. K. & Maiya, A. G. 2019. Effects of home-based exercise training on functional outcomes and quality of life in patients with pulmonary hypertension: A randomized clinical trial. *Indian Heart Journal*. 71(2), 161–165. https://doi.org/10.1016/j.ihj.2019.03.002
14. Banno, M., Harada, Y., Taniguchi, M., Tobita, R., Tsujimoto, H., Tsujimoto, Y., Kataoka, Y. & Noda, A. 2018. Exercise can improve sleep quality: a systematic review and meta-analysis. *PeerJ*. 6, e5172. https://doi.org/10.7717/peerj.5172

15. Bashshur, R. L., Shannon, G. W., Smith, B. R., Alverson, D. C., Antoniotti, N., Barsan, W. G. et al. Yellowlees, P. 2014. The empirical foundations of telemedicine interventions for chronic disease management. *Telemedicine and E-Health*. 20(9), 769–800. https://doi.org/10.1089/tmj.2014.9981

16. Beaton, D. E., Bombardier, C., Guillemin, F. & Ferraz, M. B. 2000. Guidelines for the process of cross-cultural adaptation of self-report measures. *Spine*. 25(24), 3186–3191. https://doi.org/10.1097/00007632-200012150-00014

17. Bellettiere, J., LaMonte, M. J., Evenson, K. R., Rillamas-Sun, E., Kerr, J., Lee, I. M. et al. LaCroix, A. Z. 2019. Sedentary behavior and cardiovascular disease in older women: The Objective Physical Activity and Cardiovascular Health (OPACH) Study. *Circulation*. 139(8), 1036–1046. https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.118.035312

18. Benza, R. L., Miller, D. P., Gomberg-Maitland, M., Frantz, R. P., Foreman, A. J., Coffey, C. S. et al. McGoon, M. D. 2010. Predicting survival in pulmonary arterial hypertension: insights from the Registry to Evaluate Early and Long-Term Pulmonary Arterial Hypertension Disease Management (REVEAL). *Circulation*. 122(2), 164–172. https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.109.898122

19. Bijnens, W., Aarts, J., Stevens, A., Ummels, D. & Meijer, K. 2019. Optimization and Validation of an Adjustable Activity Classification Algorithm for Assessment of Physical Behavior in Elderly. *Sensors (Basel, Switzerland)*. 19(24), 5344. https://doi.org/10.3390/s19245344

20. Bisserier, M., Pradhan, N., Hadri, L. 2020. Current and emerging therapeutic approaches to pulmonary hypertension. *Reviews in cardiovascular medicine*. 21(2), 163–179. https://doi.org/10.31083/j.rcm.2020.02.597

21. Biswas, A., Oh, P. I., Faulkner, G. E., Bajaj, R. R., Silver, M. A., Mitchell, M. S. & Alter, D. A. 2015. Sedentary time and its association with risk for disease incidence, mortality, and hospitalization in adults: a systematic review and meta-analysis. *Annals of internal medicine*. 162(2), 123–132. https://doi.org/10.7326/M14-1651

22. Brewer, J., Bartlett, M., Harris, D. & Hui, C. 2021. Improving communication between healthcare providers and pulmonary arterial hypertension patients: a survey of patient preferences. *Pulmonary circulation*. 11(2), 20458940211015813. https://doi.org/10.1177/20458940211015813

23. Brown, M. B., Kempf, A., Collins, C. M., Long, G. M., Owens, M., Gupta, S., Hellman, Y., Wong, V., Farber, M. & Lahm, T. 2018. A prescribed walking regimen plus arginine supplementation improves function and quality of life for patients with pulmonary arterial hypertension: A pilot study. *Pulmonary Circulation*, 8(1). https://doi.org/10.1177/2045893217743966

24. Bryson, B., Bogart, K., Atwood, M., Fraser, K., Locke, T., Pugh, K. & Zerrouk, M. 2021. Navigating the unknown: A content analysis of the unique challenges faced by adults with rare diseases. *Journal of health psychology*. 26(5), 623–635. https://doi.org/10.1177/1359105319828150

25. Buckley, J. P. 2021. The changing landscape of cardiac rehabilitation; from early mobilisation and reduced mortality to chronic multi-morbidity management. *Disability and rehabilitation*. 43(24), 3515–3522. https://doi.org/10.1080/09638288.2021.1921062

26. Burge, A. T., Cox, N. S., Abramson, M. J. & Holland, A. E. 2020. Interventions for promoting physical activity in people with chronic obstructive pulmonary disease (COPD). *The Cochrane database of systematic reviews*. 4(4), CD012626. https://doi.org/10.1002/14651858.CD012626.pub2

27. Bush, A. L., Armento, M. E., Weiss, B. J., Rhoades, H. M., Novy, D. M., Wilson, N. L., Kunik, M. E. & Stanley, M. A. 2012. The Pittsburgh Sleep Quality Index in older primary care patients with generalized anxiety disorder: psychometrics and outcomes following cognitive behavioral therapy. *Psychiatry research*. 199(1), 24–30. https://doi.org/10.1016/j.psychres.2012.03.045

28. Bussotti, M. & Sommaruga, M. 2018. Anxiety and depression in patients with pulmonary hypertension: impact and management challenges. *Vascular health and risk management*. 14, 349–360. https://doi.org/10.2147/VHRM.S147173

29. Butāne, L. 2017. *Individualizēta vingrojumu programma mājas vidē idiopātiskas plaušu arteriālās hipertensijas pacientiem: vairāku gadījumu izpēte: maģistra darbs.* Rīga: Rīgas Stradiņa universitāte.

30. Butāne, L., Šablinskis, M., Skride, A. & Šmite, D. 2021. Individually tailored 12-week home-based exercise program improves both physical capacity and sleep quality in patients with pulmonary arterial hypertension. *Cor et Vasa*. 63(3), 325–332. https://doi.org/10.33678/COR.2020.115

31. Butane, L., Šmite, D., Šablinskis, M. & Skride, A. 2019. Individualized home-based exercise program for idiopathic pulmonary arterial hypertension patients: A preliminary study. *Cor et Vasa*. 61(4), 403–410. https://doi.org/10.33678/cor.2019.037

32. Buys, R., Avila, A. & Cornelissen, V. A. 2015. Exercise training improves physical fitness in patients with pulmonary arterial hypertension: A systematic review and meta-analysis of controlled trials. *BMC Pulmonary Medicine*, 15(1). https://doi.org/10.1186/s12890-015-0031-1

33. Buysse, D. J., Reynolds, C. F., 3rd, Monk, T. H., Berman, S. R. & Kupfer, D. J. 1989. The Pittsburgh Sleep Quality Index: a new instrument for psychiatric practice and research. *Psychiatry research*. 28(2), 193–213. https://doi.org/10.1016/0165-1781(89)90047-4

34. Cacciante, L., Turolla, A., Pregnolato, G., Federico, S., Baldan, F., Rutkowska, A. & Rutkowski, S. 2022. The use of respiratory muscle training in patients with pulmonary dysfunction, internal diseases or central nervous system disorders: a systematic review with meta-analysis. *Quality of life research: an international journal of quality of life aspects of treatment, care and rehabilitation*, 1–26. Advance online publication. https://doi.org/10.1007/s11136-022-03133-y

35. Cardol, M. 2004. Beyond Disability: Assessing Participation and Autonomy in Medical Rehabilitation. *World Federation of Occupational Therapists Bulletin*. 49(1), 21–23. https://doi.org/10.1179/otb.2004.49.1.006

36. Cardol, M., Beelen, A., van den Bos, G. A., de Jong, B. A., de Groot, I. J. & de Haan, R. J. 2002. Responsiveness of the Impact on Participation and Autonomy questionnaire. *Archives of physical medicine and rehabilitation*. 83(11), 1524–1529. https://doi.org/10.1053/apmr.2002.35099

37. Cardol, M., de Haan, R. J., de Jong, B. A., van den Bos, G. A. & de Groot, I. J. 2001. Psychometric properties of the Impact on Participation and Autonomy Questionnaire. *Archives of physical medicine and rehabilitation*. 82(2), 210–216. https://doi.org/10.1053/apmr.2001.18218

38. Cardol, M., de Haan, R. J., van den Bos, G. A., de Jong, B. A. & de Groot, I. J. 1999. The development of a handicap assessment questionnaire: the Impact on Participation and Autonomy (IPA). *Clinical rehabilitation*. 13(5), 411–419. https://doi.org/10.1191/026921599668601325

39. Cardol, M., de Jong, B. A., van den Bos, G. A. M., Beelen, A., de Groot, I. J. M. & de Haan, R. J. 2002. Beyond disability: Perceived participation in people with a chronic disabling condition. *Clinical Rehabilitation*. 16(1), 27–35.

40. Cascino, T. M., McLaughlin, V. V., Richardson, C. R., Behbahani-Nejad, N., Moles, V. M., Visovatti, S. H. & Jackson, E. A. 2019. Barriers to physical activity in patients with pulmonary hypertension. *Pulmonary circulation*, *9*(2), 2045894019847895. https://doi.org/10.1177/2045894019847895

41. Chalfont, G., Mateus, C., Varey, S. & Milligan, C. 2021. Self-Efficacy of Older People Using Technology to Self-Manage COPD, Hypertension, Heart Failure, or Dementia at Home: An Overview of Systematic Reviews. *The Gerontologist*. 61(6), e318–e334. https://doi.org/10.1093/geront/gnaa045

42. Chia, K. S. W., Brown, K., Kotlyar, E., Wong, P. K. K., Faux, S. G. & Shiner, C. T. 2020. 'Tired, afraid, breathless ….' An international survey of the exercise experience for people living with pulmonary hypertension. *Pulmonary Circulation*, 10(4). https://doi.org/10.1177/2045894020968023

43. Chu, P., Ju, Y. S., Hinze, A. M. & Kim, A. 2020. Measures of Sleep in Rheumatologic Diseases: Sleep Quality Patient-Reported Outcomes in Rheumatologic Diseases. *Arthritis care & research, 72 Suppl 10*(Suppl 10), 410–430. https://doi.org/10.1002/acr.24238

44. Collado-Mateo, D., Lavín-Pérez, A. M., Peñacoba, C., del Coso, J., Leyton-Román, M., Luque-Casado et al. 2021. Key Factors Associated with Adherence to Physical Exercise in Patients with Chronic Diseases and Older Adults: An Umbrella Review. *International Journal of Environmental Research and Public Health*, 18(4), 2023. doi:10.3390/ijerph18042023

45. Collopy, C.M., Cosh, S.M., Tully, P. J. 2021. Screening and referral is not enough: a qualitative exploration of barriers to access and uptake of mental health services in patients with cardiovascular diseases. *BMC Health Serv Res*. 21, 49 https://doi.org/10.1186/s12913-020-06030-7

46. Conversano, C., Orrù, G., Pozza, A., Miccoli, M., Ciacchini, R., Marchi, L. & Gemignani, A. 2021. Is Mindfulness-Based Stress Reduction Effective for People with Hypertension? A Systematic Review and Meta-Analysis of 30 Years of Evidence. *International journal of environmental research and public health.* 18(6), 2882. https://doi.org/10.3390/ijerph18062882

47. Courtois, I., Cools, F. & Calsius, J. 2015. Effectiveness of body awareness interventions in fibromyalgia and chronic fatigue syndrome: A systematic review and meta-analysis. *Journal of Bodywork and Movement Therapies*. 19(1), 35–56. https://doi.org/10.1016/j.jbmt.2014.04.003

48. D'Angelo, M. E. S., Pelletier, L. G., Reid, R. D. & Huta, V. 2014. The roles of self-efficacy and motivation in the prediction of short- and long-term adherence to exercise among patients with coronary heart disease. *Health Psychology*. 33(11), 1344–1353. https://doi.org/10.1037/hea0000094

49. Dai, H., Mei, Z., An, A. & Wu, J. 2019. Association between sleep problems and health-related quality of life in Canadian adults with chronic diseases. *Sleep Medicine*. 61, 26–30. https://doi.org/10.1016/j.sleep.2019.04.015

50. Davidson, J. R., Dickson, C. & Han, H. 2019. Cognitive behavioural treatment for insomnia in primary care: a systematic review of sleep outcomes. *The British journal of general practice: the journal of the Royal College of General Practitioners*. 69(686), e657–e664. https://doi.org/10.3399/bjgp19X705065

51. De Man, F. S., Handoko, M. L., Groepenhoff, H., Van't Hul, A. J., Abbink, J., Koppers, R. J. H. et al. & Vonk-Noordegraaf, A. 2009. Effects of exercise training in patients with idiopathic pulmonary arterial hypertension. *European Respiratory Journal*. 34(3), 669–675. https://doi.org/10.1183/09031936.00027909

52. De Roos, P., Lucas, C., Strijbos, J. H. & van Trijffel, E. 2018. Effectiveness of a combined exercise training and home-based walking programme on physical activity compared with standard medical care in moderate COPD: a randomised controlled trial. *Physiotherapy*. 104(1), 116–121. https://doi.org/10.1016/j.physio.2016.08.005

53. Demir, R. & Küçükoğlu, M. S. 2015. Six-minute walk test in pulmonary arterial hypertension. *Anadolu Kardiyoloji Dergisi*. 15(3), 249–254. https://doi.org/10.5152/akd.2015.5834

54. Depping, M. K., Uhlenbusch, N., Härter, M., Schramm, C. & Löwe, B. 2021. Efficacy of a Brief, Peer-Delivered Self-management Intervention for Patients With Rare Chronic Diseases: A Randomized Clinical Trial. *JAMA Psychiatry*. 78(6), 607–615. https://doi.org/ 10.1001/jamapsychiatry.2020.4783

55. Depping, M. K., Uhlenbusch, N., von Kodolitsch, Y., Klose, H., Mautner, V. F. & Löwe, B. 2021. Supportive care needs of patients with rare chronic diseases: multi-method, cross-sectional study. *Orphanet journal of rare diseases*. 16(1), 44. https://doi.org/10.1186/s13023-020-01660-w

56. Eassey, D., Reddel, H. K., Foster, J. M., Kirkpatrick, S., Locock, L., Ryan, K. & Smith, L. 2019. "…I've said I wish I was dead, you'd be better off without me": A systematic review of people's experiences of living with severe asthma. *The Journal of asthma : official journal of the Association for the Care of Asthma*. 56(3), 311–322. https://doi.org/10.1080/02770903.2018.1452034

57. Eassey, D., Reddel, H. K., Ryan, K. & Smith, L. 2020. 'It is like learning how to live all over again' A systematic review of people's experiences of living with a chronic illness from a self-determination theory perspective. *Health psychology and behavioral medicine*. 8(1), 270–291. https://doi.org/10.1080/21642850.2020.1794879

58. Edinger, J. D., Arnedt, J. T., Bertisch, S. M., Carney, C. E., Harrington, J. J., Lichstein, K. L. & Martin, J. L. 2021. Behavioral and psychological treatments for chronic insomnia disorder in adults: an American Academy of Sleep Medicine systematic review, meta-analysis, and GRADE assessment. *Journal of clinical sleep medicine: JCSM: official publication of the American Academy of Sleep Medicine*. 17(2), 263–298. https://doi.org/10.5664/jcsm.8988

59. Ehlken, N., Lichtblau, M., Klose, H., Weidenhammer, J., Fischer, C., Nechwatal, R. & Grünig, E. 2016. Exercise training improves peak oxygen consumption and haemodynamics in patients with severe pulmonary arterial hypertension and inoperable chronic thrombo-embolic pulmonary hypertension: A prospective, randomized, controlled trial. *European Heart Journal*. 37(1), 35–44. https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv337

60. Ekelund, U., Tarp, J., Steene-Johannessen, J., Hansen, B. H., Jefferis, B., Fagerland, M. W. & Lee, I. M. 2019. Dose-response associations between accelerometry measured physical activity and sedentary time and all cause mortality: systematic review and harmonised meta-analysis. *BMJ (Clinical research ed.)*. 366, l4570. https://doi.org/10.1136/bmj.l4570

61. Fan, Y., Wu, Y., Peng, Y., Zhao, B., Yang, J., Bai, L., Ma, X. & Yan, B. 2021. Sleeping Late Increases the Risk of Myocardial Infarction in the Middle-Aged and Older Populations. *Frontiers in cardiovascular medicine*. 8, 709468. https://doi.org/10.3389/fcvm.2021.709468

62. Fedewa, M. V., Hathaway, E. D. & Ward-Ritacco, C. L. 2017. Effect of exercise training on C reactive protein: A systematic review and meta-Analysis of randomised and non-randomised controlled trials. *British Journal of Sports Medicine*. 51(8), 670–676. https://doi.org/10.1136/bjsports-2016-095999

63. Ferrari, P. & Skåra, H. 2019. My life with pulmonary arterial hypertension: A patient perspective. *European Heart Journal*. Supplement, 21, K54–K59. https://doi.org/10.1093/eurheartj/suz208

64. Fitzsimons, D., Stępińska, J., Kerins, M., F Piepoli, M., Hill, L., Carson, M. A. & Prescott, E. 2020. Secondary prevention and cardiovascular care across Europe: A survey of European Society of Cardiology members' views. *European journal of cardiovascular nursing*. 19(3), 201–211. https://doi.org/10.1177/1474515119877999

65. Fors, A., Blanck, E., Ali, L., Ekberg-Jansson, A., Fu, M., Lindström Kjellberg, I., Mäkitalo, Å., Swedberg, K., Taft, C. & Ekman, I. 2018. Effects of a person-centred telephone-support in patients with chronic obstructive pulmonary disease and/or chronic heart failure - A randomized controlled trial. *PloS one*. 13(8), e0203031. https://doi.org/10.1371/journal.pone.0203031

66. Fuge, J., Park, D. H., von Lengerke, T., Richter, M. J., Gall, H., Ghofrani, H. A. & Olsson, K. M. 2022. Impact of Pulmonary Arterial Hypertension on Employment, Work Productivity, and Quality of Life - Results of a Cross-Sectional Multi-Center Study. *Frontiers in psychiatry*. 12, 781532. https://doi.org/10.3389/fpsyt.2021.781532

67. Galiè, N., Hoeper, M. M., Humbert, M., Torbicki, A., Vachiery, J. L., Barbera, J. A. & ESC Committee for Practice Guidelines (CPG). 2009. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *European Heart Journal*. 30(20), 2493–2537. https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehp297

68. Galiè, N., Humbert, M., Vachiery, J. L., Gibbs, S., Lang, I., Torbicki, A. & ESC Scientific Document Group. 2016. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *European Heart Journal*. 37(1), 67–119. https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv317

69. Garriga, A., Sempere-Rubio, N., Molina-Prados, M. J. & Faubel, R. 2021. Impact of Seasonality on Physical Activity: A Systematic Review. *International journal of environmental research and public health*. 19(1), 2. https://doi.org/10.3390/ijerph19010002

70. Goddard, J. C., Armstrong, I. J., Kiely, D. G., Elliot, C. A., Charalampopoulos, A., Condliffe, R., Stone, B. J., Sabroe, I. 2017. Combining creative writing and narrative analysis to deliver new insights into the impact of pulmonary hypertension. *BMJ open respiratory research*. 4(1), e000184. https://doi.org/10.1136/bmjresp-2017-000184

71. Graarup, J., Ferrari, P. & Howard, L. S. 2016. Patient engagement and self-management in pulmonary arterial hypertension. *European respiratory review* : *an official journal of the European Respiratory Society*. 25(142), 399–407. https://doi.org/10.1183/16000617.0078-2016

72. Grünig, E., Eichstaedt, C., Barberà, J. A., Benjamin, N., Blanco, I., Bossone, E. & Peacock, A. J. 2019. ERS statement on exercise training and rehabilitation in patients with severe chronic pulmonary hypertension. *The European respiratory journal*. 53(2), 1800332. https://doi.org/10.1183/13993003.00332-2018

73. Grünig, E., Lichtblau, M., Ehlken, N., Ghofrani, H. A., Reichenberger, F., Staehler, G. & Nagel, C. 2012. Safety and efficacy of exercise training in various forms of pulmonary hypertension. *European Respiratory Journal*. 40(1), 84–92. https://doi.org/10.1183/09031936.00123711

74. Grünig, E., MacKenzie, A., Peacock, A. J., Eichstaedt, C. A., Benjamin, N., Nechwatal, R. & Johnson, M. 2021. Standardized exercise training is feasible, safe, and effective in pulmonary arterial and chronic thromboembolic pulmonary hypertension: results from a large European multicentre randomized controlled trial. *European heart journal*. 42(23), 2284–2295. https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa696

75. Guediri, A., Robin, L., Lacroix, J., Aubourg, T., Vuillerme, N. & Mandigout, S. 2021. Comparison of Energy Expenditure Assessed Using Wrist- and Hip-Worn ActiGraph GT3X in Free-Living Conditions in Young and Older Adults. *Frontiers in medicine*. 8, 696968. https://doi.org/10.3389/fmed.2021.696968

76. Guerreiro, M. P., Strawbridge, J., Cavaco, A. M., Félix, I. B., Marques, M. M. & Cadogan, C. 2021. Development of a European competency framework for health and other professionals to support behaviour change in persons self-managing chronic disease. *BMC medical education*. 21(1), 287. https://doi.org/10.1186/s12909-021-02720-w

77. Guillevin, L., Armstrong, I., Aldrighetti, R., Howard, L. S., Ryftenius, H., Fischer, A., Lombardi, S., Studer, S. & Ferrari, P. 2013. Understanding the impact of pulmonary arterial hypertension on patients' and carers' lives. *European Respiratory Review*. 22(130), 535–542. https://doi.org/10.1183/09059180.00005713

78. Gupta, R., Ruppel, G. L. & Espiritu, J. 2020. Exercise-Induced Oxygen Desaturation during the 6-Minute Walk Test. *Medical sciences (Basel, Switzerland)*. 8(1), 8. https://doi.org/10.3390/medsci8010008

79. Halimi, L., Suehs, C. M., Marin, G., Boissin, C., Gamez, A. S., Vachier, I., Molinari, N. & Bourdin, A. 2021. Health-related quality of life and disease progression in pulmonary arterial hypertension patients: a 3-year study. *ERJ open research*. 7(3), 00617-2020. https://doi.org/10.1183/23120541.00617-2020

80. Halliday, S. J., Shi, H., Brittain, E. L. & Hemnes, A. R. 2019. Reduced free-living activity levels in pulmonary arterial hypertension patients. *Pulmonary circulation*. 9(1), 2045894018814182. https://doi.org/10.1177/2045894018814182

81. Hammel, J., Magasi, S., Heinemann, A., Whiteneck, G., Bogner, J. & Rodriguez, E. 2008. What does participation mean? An insider perspective from people with disabilities. *Disability and rehabilitation*. 30(19), 1445–1460. https://doi.org/10.1080/09638280701625534

82. Harbaum, L., Renk, E., Yousef, S., Glatzel, A., Lüneburg, N., Hennigs, J. K. & Klose, H. 2016. Acute effects of exercise on the inflammatory state in patients with idiopathic pulmonary arterial hypertension. *BMC Pulmonary Medicine*. 16(1), 1–11. https://doi.org/10.1186/s12890-016-0301-6

83. Hedman, M., Pöder, U., Mamhidir, A. G., Nilsson, A., Kristofferzon, M. L., Häggström, E. 2015. Life memories and the ability to act: the meaning of autonomy and participation for older people when living with chronic illness. *Scandinavian journal of caring sciences*. 29(4), 824–833. https://doi.org/10.1111/scs.12215

84. Helgeson, S. A., Menon, D., Helmi, H., Vadlamudi, C., Moss, J. E., Zeiger, T. K. & Burger, C. D. 2020. Psychosocial and Financial Burden of Therapy in USA Patients with Pulmonary Arterial Hypertension. *Diseases (Basel, Switzerland)*. 8(2), 22. https://doi.org/10.3390/diseases8020022

85. Heron, N., Kee, F., Donnelly, M., Cardwell, C., Tully, M. A. & Cupples, M. E. 2016. Behaviour change techniques in home-based cardiac rehabilitation: a systematic review. *The British journal of general practice: the journal of the Royal College of General Practitioners*. 66(651), e747–e757. https://doi.org/10.3399/bjgp16X686617

86. Hewes, J. L., Lee, J. Y., Fagan, K. A. & Bauer, N. N. 2020. The changing face of pulmonary hypertension diagnosis: a historical perspective on the influence of diagnostics and biomarkers. *Pulmonary circulation*. 10(1), 2045894019892801. https://doi.org/10.1177/2045894019892801.

87. Hoaas, H., Zanaboni, P., Hjalmarsen, A., Morseth, B., Dinesen, B., Burge, A. T., Cox, N. S. & Holland, A. E. 2019. Seasonal variations in objectively assessed physical activity among people with COPD in two Nordic countries and Australia: a cross-sectional study. *International journal of chronic obstructive pulmonary disease*. 14, 1219–1228. https://doi.org/10.2147/COPD.S194622

88. Hopper, S. I., Murray, S. L., Ferrara, L. R. & Singleton, J. K. 2019. Effectiveness of diaphragmatic breathing for reducing physiological and psychological stress in adults: A quantitative systematic review. J*BI Database of Systematic Reviews and Implementation Reports*. 17(9), 1855–1876. https://doi.org/10.11124/JBISRIR-2017-003848

89. Howard, L. S., Ferrari, P. & Mehta, S. 2014. Physicians' and patients' expectations of therapies for pulmonary arterial hypertension: where do they meet? *European respiratory review: an official journal of the European Respiratory Society*. 23(134), 458–468. https://doi.org/10.1183/09059180.00007514

90. Humbert, M. & Lau, E. M. T. 2021. Risk Stratification in Pulmonary Arterial Hypertension: Do Not Forget the Patient Perspective. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*. 203(6), 675–677. https://doi.org/10.1164/rccm.202012-4350ED

91. Humbert, M., Kovacs, G., Hoeper, M. M., Badagliacca, R., Berger, R., Brida, M. & ESC/ERS Scientific Document Group. 2022. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *European heart journal*. 43(38), 3618–3731. https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac237

92. Ivanovs, R. 2020. Depresijas un trauksmes saistība ar kardiovaskulārām slimībām un kardiovaskulārās mirstības risku (SCORE) tuvāko 10 gadu laikā primārajā aprūpē. Promocijas darbs: specialitāte – psihiatrija. Rīga: Rīgas Stradiņa universitāte. https://doi.org/10.25143/prom-rsu_2020-03_pd

93. Ivarsson, B., Rådegran, G., Hesselstrand, R. & Kjellström, B. 2018. Coping, social support and information in patients with pulmonary arterial hypertension or chronic thromboembolic pulmonary hypertension: A 2-year retrospective cohort study. *SAGE open medicine*, 6, 2050312117749159. https://doi.org/10.1177/2050312117749159

94. Jacobson, E. 1987. Progressive relaxation. *The American Journal of Psychology*. 100(3/4), 522–537.

95. Jehn, M., Gebhardt, A., Liebers, U., Kiran, B., Scherer, D., Endlicher, W. & Witt, C. 2014. Heat stress is associated with reduced health status in pulmonary arterial hypertension: a prospective study cohort. *Lung*. 192(4), 619–624. https://doi.org/10.1007/s00408-014-9587-4

96. Johnson, M. K., Peacock, A. J. 2019. Treating Pulmonary Arterial Hypertension With Exercise: The Role of Rehabilitative Medicine. *Adv Pulm Hypertens* 2019; 18: 56–62.

97. Keen, C., Harrop, D., Hashmi-Greenwood, M. N., Kiely, D. G., Yorke, J. & Sage, K. 2021. Outcome Measures Used in Studies of Rehabilitation in Pulmonary Hypertension. *Annals of the American Thoracic Society*. 18(2), 321–335. https://doi.org/10.1513/AnnalsATS.202005-541OC

98. Kenkhuis, M. F., van Roekel, E. H., Breedveld-Peters, J., Breukink, S. O., Janssen-Heijnen, M., Keulen, E. & Bours, M. 2021. Longitudinal Associations of Sedentary Behavior and Physical Activity with Quality of Life in Colorectal Cancer Survivors. *Medicine and science in sports and exercise*. 53(11), 2298–2308. https://doi.org/10.1249/MSS.0000000000002703

99. Kerby, D. S. 2014. The Simple Difference Formula: An Approach to Teaching Nonparametric Correlation. Comprehensive Psychology. https://doi.org/10.2466/11.IT.3.1

100. Kersten, P. Impact on Participation and Autonomy (IPA): Manual to English Version: IPA. Utr Neth. Inst. Health Serv. 2007. Available online: https://www.nivel.nl/sites/default/files/bestanden/INT-IPA-Manual.pdf (sk. 12.03.2022.).

101. Kigitovica, D., Sablinskis, M., Sablinskis, K., Rudzitis, A. & Skride, A. 2019. Pulmonary arterial hypertension and chronic thromboembolic pulmonary hypertension incidence in Latvia in 2018. *European journal of internal medicine*. 65, e9–e10. https://doi.org/10.1016/j.ejim.2019.04.022

102. Klainin-Yobas, P., Oo, W. N., Suzanne Yew, P. Y. & Lau, Y. 2015. Effects of relaxation interventions on depression and anxiety among older adults: A systematic review. *Aging and Mental Health*. 19(12), 1043–1055. https://doi.org/10.1080/13607863.2014.997191

103. Krahn, G. L., Robinson, A., Murray, A. J., Havercamp, S. M., Havercamp, S., Andridge, R. & Witwer, A. 2021. It's time to reconsider how we define health: Perspective from disability and chronic condition. *Disability and Health Journal*. 14(4). https://doi.org/10.1016/j.dhjo.2021.101129

104. LaMonte, M. J., Lewis, C. E., Buchner, D. M., Evenson, K. R., Rillamas-Sun, E., Di, C. & LaCroix, A. Z. 2017. Both Light Intensity and Moderate-to-Vigorous Physical Activity Measured by Accelerometry Are Favorably Associated With Cardiometabolic Risk Factors in Older Women: The Objective Physical Activity and Cardiovascular Health (OPACH) Study. *Journal of the American Heart Association*. 6(10), e007064. https://doi.org/10.1161/JAHA.117.007064

105. Lan, N., Massam, B. D., Kulkarni, S. S. & Lang, C. C. 2018. Pulmonary Arterial Hypertension: Pathophysiology and Treatment. *Diseases (Basel, Switzerland)*. 6(2), 38. https://doi.org/10.3390/diseases6020038

106. Langer, D., Ciavaglia, C., Faisal, A., Webb, K. A., Neder, J. A., Gosselink, R. & O'Donnell, D. E. 2018. Inspiratory muscle training reduces diaphragm activation and dyspnea during exercise in COPD. *Journal of applied physiology (Bethesda, Md.: 1985)*. 125(2), 381–392. https://doi.org/10.1152/japplphysiol.01078.2017

107. Laveneziana, P., Albuquerque, A., Aliverti, A., Babb, T., Barreiro, E., Dres, M. et al. Verges, S. 2019. ERS statement on respiratory muscle testing at rest and during exercise. *The European respiratory journal*. 53(6), 1801214. https://doi.org/10.1183/13993003.01214-2018

108. Levine, D. J. 2021. Pulmonary arterial hypertension: updates in epidemiology and evaluation of patients. *The American journal of managed care*. 27(3 Suppl), S35–S41. https://doi.org/10.37765/ajmc.2021.88609

109. Lewis, G. D., Bossone, E., Naeije, R., Grünig, E., Saggar, R., Lancellotti, P. & Rubenfire, M. 2013. Pulmonary vascular hemodynamic response to exercise in cardiopulmonary diseases. *Circulation*. 128(13), 1470–1479. https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.112.000667

110. Ley, S., Fink, C., Risse, F., Ehlken, N., Fischer, C., Ley-Zaporozhan, J., Kauczor, H. U., Klose, H. & Gruenig, E. 2013. Magnetic resonance imaging to assess the effect of exercise training on pulmonary perfusion and blood flow in patients with pulmonary hypertension. *European Radiology*. 23(2), 324–331. https://doi.org/10.1007/s00330-012-2606-z

111. Li, B., Fan, Y., Zhao, B., Yang, L., Yang, J., Ma, X. & Yan, B. 2021. Later bedtime is associated with angina pectoris in middle-aged and older adults: results from the Sleep Heart Health Study. *Sleep medicine*. 79, 1–5. https://doi.org/10.1016/j.sleep.2020.12.035

112. Li, C., Zhang, Z., Xu, Q., Wu, T. & Shi, R. 2020. Potential mechanisms and serum biomarkers involved in sex differences in pulmonary arterial hypertension. *Medicine*. 99(13), e19612.

113. Li, Y., Wang, R., Tang, J., Chen, C., Tan, L., Wu, Z., Yu, F. & Wang, X. 2015. Progressive muscle relaxation improves anxiety and depression of pulmonary arterial hypertension patients. *Evidence-based complementary and alternative medicine: eCAM*, 2015, 792895. https://doi.org/10.1155/2015/792895

114. Li, Z., Liu, S., Wang, L. & Smith, L. 2019. Mind-Body Exercise for Anxiety and Depression in COPD Patients: A Systematic Review and Meta-Analysis. *International journal of environmental research and public health*. 17(1), 22. https://doi.org/10.3390/ijerph17010022

115. Liu, H. L., Chen, X. Y., Li, J. R., Su, S. W., Ding, T., Shi, C. X., Jiang, Y. F. & Zhu, Z. N. 2016. Efficacy and Safety of Pulmonary Arterial Hypertension-specific Therapy in Pulmonary Arterial Hypertension: A Meta-analysis of Randomized Controlled Trials. *Chest*. 150(2), 353–366. https://doi.org/10.1016/j.chest.2016.03.031

116. Liu, K., Chen, Y., Wu, D., Lin, R., Wang, Z. & Pan, L. 2020. Effects of progressive muscle relaxation on anxiety and sleep quality in patients with COVID-19. *Complementary therapies in clinical practice*. 39, 101132. https://doi.org/10.1016/j.ctcp.2020.101132

117. Maastricht Instruments. MOX1. Available online: www.accelerometry.eu [skat. 03.06.2022.]

118. Magasi, S. & Post, M. W. 2010. A comparative review of contemporary participation measures' psychometric properties and content coverage. *Archives of physical medicine and rehabilitation*. 91(9 Suppl), S17–S28. https://doi.org/10.1016/j.apmr.2010.07.011

119. Maguire, R., Hanly, P. & Maguire, P. 2021. Living well with chronic illness: How social support, loneliness and psychological appraisals relate to well-being in a population-based European sample. *Journal of Health Psychology*. 26(10), 1494–1507. https://doi.org/10.1177/1359105319883923

120. Mai, A. S., Lim, O., Ho, Y. J., Kong, G., Lim, G., Ng, C. H. & Low, T. T. 2022. Prevalence, Risk Factors and Intervention for Depression and Anxiety in Pulmonary Hypertension: A Systematic Review and Meta-analysis. *Frontiers in medicine*. 9, 765461. https://doi.org/10.3389/fmed.2022.765461

121. Mainguy, V., Provencher, S., Maltais, F., Malenfant, S. & Saey, D. 2011. Assessment of daily life physical activities in pulmonary arterial hypertension. *PloS one*. 6(11), e27993. https://doi.org/10.1371/journal.pone.0027993

122. Mandigout, S., Lacroix, J., Perrochon, A., Svoboda, Z., Aubourg, T. & Vuillerme, N. 2019. Comparison of Step Count Assessed Using Wrist- and Hip-Worn Actigraph GT3X in Free-Living Conditions in Young and Older Adults. *Frontiers in medicine*. 6, 252. https://doi.org/10.3389/fmed.2019.00252

123. Maron, B. A., Abman, S. H., Elliott, C. G., Frantz, R. P., Hopper, R. K., Horn, E. M. & Rosenzweig, E. B. 2021. Pulmonary Arterial Hypertension: Diagnosis, Treatment, and Novel Advances. *American journal of respiratory and critical care medicine*. 203(12), 1472–1487. https://doi.org/10.1164/rccm.202012-4317SO

124. Marra, A. M., Egenlauf, B., Bossone, E., Eichstaedt, C., Grünig, E. & Ehlken, N. 2015. Principles of rehabilitation and reactivation: Pulmonary hypertension. *Respiration*. 89(4), 265–273. https://doi.org/10.1159/000371855

125. Martin Ginis, K. A., Evans, M. B., Mortenson, W. Ben & Noreau, L. 2017. Broadening the Conceptualization of Participation of Persons With Physical Disabilities: A Configurative Review and Recommendations. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*. 98(2), 395–402. https://doi.org/10.1016/j.apmr.2016.04.017

126. Martínez Meñaca, A., Blanco Vich, I., López Meseguer, M., López Reyes, R., Bedate Díaz, P., Elías Hernández, T. & Escribano Subías, P. 2021. From Health-Related Quality of Life (HRQoL) of Patients with Pulmonary Hypertension to Patient Experience with the Care Received: Should We Be More Aware of Current Patient Needs? *Advances in therapy*. 38(4), 1860–1875. https://doi.org/10.1007/s12325-021-01625-w

127. Mathai, S. C., Puhan, M. A., Lam, D. & Wise, R. A. 2012. The minimal important difference in the 6-minute walk test for patients with pulmonary arterial hypertension. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*. 186(5), 428–433. https://doi.org/10.1164/rccm.201203-0480OC

128. Matsuda, R., Kohno, T., Kohsaka, S., Fukuoka, R., Maekawa, Y., Sano, M., Takatsuki, S. & Fukuda, K. 2017. The prevalence of poor sleep quality and its association with depression and anxiety scores in patients admitted for cardiovascular disease: A cross-sectional designed study. *International Journal of Cardiology*. 228, 977–982. https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2016.11.091

129. Matura, L. A., Fargo, J., Fritz, J. S., Smith, K. A., Vaidya, A., Pinder, D. & Kawut, S. M. 2017. Slow-paced respiration therapy to treat symptoms in pulmonary arterial hypertension. *Heart & lung: the journal of critical care*. 46(1), 7–13. https://doi.org/10.1016/j.hrtlng.2016.11.001

130. Matura, L. A., McDonough, A., Hanlon, A. L., Carroll, D. L. & Riegel, B. 2015. Sleep disturbance, symptoms, psychological distress, and health-related quality of life in pulmonary arterial hypertension. *European journal of cardiovascular nursing*. 14(5), 423–430. https://doi.org/10.1177/1474515114537951

131. Matura, L. A., Shou, H., Fritz, J. S., Smith, K. A., Vaidya, A., Pinder, D. & Kawut, S. M. 2016. Physical Activity and Symptoms in Pulmonary Arterial Hypertension. *Chest*. 150(1), 46–56. https://doi.org/10.1016/j.chest.2016.02.633

132. McAuliffe, H., Mc Sharry, J., Dunne, D., Byrne, M. & Meade, O. 2021. Identifying the active ingredients of cardiac rehabilitation: A behaviour change technique and qualitative analysis. *British journal of health psychology*. 26(4), 1194–1218. https://doi.org/10.1111/bjhp.12531

133. McCoy, C. E. 2017. Understanding the Intention-to-treat Principle in Randomized Controlled Trials. *The western journal of emergency medicine*. 18(6), 1075–1078. https://doi.org/10.5811/westjem.2017.8.35985

134. McGoon, M. D., Ferrari, P., Armstrong, I., Denis, M., Howard, L. S., Lowe, G., Mehta, S., Murakami, N. & Wong, B. A. 2019. The importance of patient perspectives in pulmonary hypertension. *European Respiratory Journal*. 53(1). https://doi.org/10.1183/13993003.01919-2018

135. McLaughlin, V. V. & Humbert, M. 2015. *Pulmonary Hypertension*. In Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine (10Th ed.). Elsevier.

136. Mereles, D., Ehlken, N., Kreuscher, S., Ghofrani, S., Hoeper, M. M., Halank, M. & Grünig, E. 2006. Exercise and respiratory training improve exercise capacity and quality of life in patients with severe chronic pulmonary hypertension. *Circulation*. 114(14), 1482–1489. https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.618397

137. Mesquita, R., Meijer, K., Pitta, F., Azcuna, H., Goërtz, Y., Essers, J., Wouters, E. & Spruit, M. A. 2017. Changes in physical activity and sedentary behaviour following pulmonary rehabilitation in patients with COPD. *Respiratory medicine*. 126, 122–129. https://doi.org/10.1016/j.rmed.2017.03.029

138. Meulenkamp, T., Rijken, M., Cardol, M., Francke, A. L. & Rademakers, J. 2019. People with activity limitations' perceptions of their health condition and their relationships with social participation and experienced autonomy. *BMC public health*. 19(1), 1536. https://doi.org/10.1186/s12889-019-7698-9

139. Migueles, J. H., Cadenas-Sanchez, C., Ekelund, U., Delisle Nyström, C., Mora-Gonzalez, J., Löf, M., Labayen, I., Ruiz, J. R. & Ortega, F. B. 2017. Accelerometer Data Collection and Processing Criteria to Assess Physical Activity and Other Outcomes: A Systematic Review and Practical Considerations. *Sports Medicine*. 47(9), 1821–1845. https://doi.org/10.1007/s40279-017-0716-0

140. Minhas, J., Shou, H., Hershman, S., Zamanian, R., Ventetuolo, C. E., Bull, T. M. & Shcherbina, A. 2022. Physical Activity and Its Association with Traditional Outcome Measures in Pulmonary Arterial Hypertension. *Annals of the American Thoracic Society*. 19(4), 572–582. https://doi.org/10.1513/AnnalsATS.202105-560OC

141. Misu, S., Kaneko, M., Sakai, H., Oki, Y., Fujimoto, Y., Ishikawa, A. & Ono, R. 2019. Exercise-Induced Oxygen Desaturation as a Predictive Factor for Longitudinal Decline in 6-Minute Walk Distance in Subjects With COPD. *Respiratory care*. 64(2), 145–152. https://doi.org/10.4187/respcare.06169

142. Moliner, A. M., Waligora, J. 2017. The European Union Policy in the Field of Rare Diseases. *Advances in experimental medicine and biology*. 1031, 561–587. https://doi.org/10.1007/978-3-319-67144-4_30

143. Morgan, C. J. 2017. Use of proper statistical techniques for research studies with small samples. *American journal of physiology. Lung cellular and molecular physiology*. 313(5), L873–L877. https://doi.org/10.1152/ajplung.00238.2017

144. Morris, N. R., Kermeen, F. D. & Holland, A. E. 2017. Exercise-based rehabilitation programmes for pulmonary hypertension. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2017(1). https://doi.org/10.1002/14651858.CD011285.pub2

145. Murawski, B., Wade, L., Plotnikoff, R. C., Lubans, D. R. & Duncan, M. J. 2018. A systematic review and meta-analysis of cognitive and behavioral interventions to improve sleep health in adults without sleep disorders. *Sleep medicine reviews*. 40, 160–169. https://doi.org/10.1016/j.smrv.2017.12.003

146. Nakazato, L., Mendes, F., Paschoal, I. A., Oliveira, D. C., Moreira, M. M. & Pereira, M. C. 2021. Association of daily physical activity with psychosocial aspects and functional capacity in patients with pulmonary arterial hypertension: a cross-sectional study. *Pulmonary circulation*, 11(2), 2045894021999955. https://doi.org/10.1177/2045894021999955

147. Neto, M. G., Martinez, B. P., Conceição, C. S., Silva, P. E. & Carvalho, V. O. 2016. Combined exercise and inspiratory muscle training in patients with heart failure: a systematic review and meta-analysis. *Journal of cardiopulmonary rehabilitation and prevention*. 36(6), 395–401. https://doi.org/10.1097/HCR.0000000000000184

148. Nguengang Wakap, S., Lambert, D. M., Olry, A., Rodwell, C., Gueydan, C., Lanneau, V., Murphy, D., Le Cam, Y. & Rath, A. 2020. Estimating cumulative point prevalence of rare diseases: analysis of the Orphanet database. *European journal of human genetics: EJHG*. 28(2), 165–173. https://doi.org/10.1038/s41431-019-0508-0

149. Orphanet: an online rare disease and orphan drug data base. © INSERM 1999. Available on http://www.orpha.net. [sk. 20.04.2022.]

150. Panagiotou, M., Johnson, M. K., Louvaris, Z., Baker, J. S., Church, A. C., Peacock, A. J. & Vogiatzis, I. 2017. A study of clinical and physiological relations of daily physical activity in precapillary pulmonary hypertension. *Journal of applied physiology (Bethesda, Md.: 1985)*. 123(4), 851–859. https://doi.org/10.1152/japplphysiol.00986.2016

151. Pandey, A., Garg, S., Khunger, M., Garg, S., Kumbhani, D. J., Chin, K. M. & Berry, J. D. 2015. Efficacy and Safety of Exercise Training in Chronic Pulmonary Hypertension: Systematic Review and Meta-Analysis. *Circulation: Heart Failure*. 8(6), 1032–1043. https://doi.org/10.1161/CIRCHEARTFAILURE.115.002130

152. Pasaules Veselības organizācija. 2003. *Starptautiskā funkcionēšanas, nespējas un veselības klasifikācija*. Avaible online: https://www.spkc.gov.lv/lv/media/1633/download

153. Peake, J. M., Gatta, P. Della, Suzuki, K. & Nieman, D. C. 2015. Cytokine expression and secretion by skeletal muscle cells: Regulatory mechanisms and exercise effects. *Exercise Immunology Review*. 21(32), 8–25.

154. Prisco, S. Z., Thenappan, T. & Prins, K. W. 2020. Treatment Targets for Right Ventricular Dysfunction in Pulmonary Arterial Hypertension. *JACC. Basic to translational science*. 5(12), 1244–1260. https://doi.org/10.1016/j.jacbts.2020.07.011

155. Pugh, M. E., Buchowski, M. S., Robbins, I. M., Newman, J. H. & Hemnes, A. R. 2012. Physical activity limitation as measured by accelerometry in pulmonary arterial hypertension. *Chest*. 142(6), 1391–1398. https://doi.org/10.1378/chest.12-0150

156. Quarck, R., Nawrot, T., Meyns, B. & Delcroix, M. 2009. C-Reactive Protein. A New Predictor of Adverse Outcome in Pulmonary Arterial Hypertension. *Journal of the American College of Cardiology*. 53(14), 1211–1218. https://doi.org/10.1016/j.jacc.2008.12.038

157. Rawlings, G. H., Beail, N., Armstrong, I., Condliffe, R., Kiely, D. G., Sabroe, I. & Thompson, A. R. 2020. Adults' experiences of living with pulmonary hypertension: A thematic synthesis of qualitative studies. *BMJ Open*. 10(12), 1–13. https://doi.org/10.1136/bmjopen-2020-041428

158. Richter, M. J., Grimminger, J., Krüger, B., Ghofrani, H. A., Mooren, F. C., Gall, H., Pilat, C. & Krüger, K. 2017. Effects of exercise training on pulmonary hemodynamics, functional capacity and inflammation in pulmonary hypertension. *Pulmonary Circulation*. 7(1), 20–37. https://doi.org/10.1086/690553

159. Riegel, B., Westland, H., Iovino, P., Barelds, I., Bruins Slot, J., Stawnychy, M. A. & Jaarsma, T. 2021. Characteristics of self-care interventions for patients with a chronic condition: A scoping review. *International journal of nursing studies*. 116, 103713. https://doi.org/10.1016/j.ijnurstu.2020.103713

160. Riemann, D., Baglioni, C., Bassetti, C., Bjorvatn, B., Dolenc Groselj, L., Ellis, J. G. et al. 2017. European guideline for the diagnosis and treatment of insomnia. *Journal of sleep research*. 26(6), 675–700. https://doi.org/10.1111/jsr.12594

161. Rockette-Wagner, B., Cheng, J., Bizhanova, Z., Kriska, A. M., Sereika, S. M., Kline, C. E. & Burke, L. E. 2022. Change in Objectively Measured Activity Levels Resulting from the EMPOWER Study Lifestyle Intervention. *Translational journal of the American College of Sports Medicine*. 7(1), e000184. https://doi.org/10.1249/tjx.0000000000000184

162. Sablinskis, K., Sablinskis, M., Lejnieks, A. & Skride, A. 2019. Growing number of incident pulmonary arterial hypertension and chronic thromboembolic pulmonary hypertension patients in Latvia: a shifting epidemiological landscape? Data from a national pulmonary hypertension registry. *European journal of internal medicine*. 59, e16–e17. https://doi.org/10.1016/j.ejim.2018.09.017

163. Santos, C. D., Santos, A. F., das Neves, R. C., Ribeiro, R. M., Rodrigues, F., Caneiras, C., Spruit, M. A. & Bárbara, C. 2021. Telemonitoring of daily activities compared to the six-minute walk test further completes the puzzle of oximetry-guided interventions. *Scientific reports*. 11(1), 16600. https://doi.org/10.1038/s41598-021-96060-w

164. Satyamurthy, A., Padmakumar, R., Babu, A. S. 2021. Exercise-Based Cardiopulmonary Rehabilitation for Pulmonary Arterial Hypertension as a Therapeutic Option in Low- and Middle-Income Countries. *Canadian Journal of Cardiology*. 37(10), 1685–1686. https://doi.org/10.1016/j.cjca.2021.06.003

165. Saunders, T. J., McIsaac, T., Douillette, K., Gaulton, N., Hunter, S., Rhodes, R. E. & Healy, G. N. 2020. Sedentary behaviour and health in adults: an overview of systematic reviews. *Applied physiology, nutrition, and metabolism = Physiologie appliquee, nutrition et metabolisme*. 45(10 (Suppl. 2)), S197–S217. https://doi.org/10.1139/apnm-2020-0272

166. Schmidt, C., Monteiro, M., Furtado, I., Carvalho, L., Gonçalves, F., Reis, A. & Santos, M. 2022. Physical activity and its clinical correlates in chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Pulmonary circulation*. 12(2), e12048. https://doi.org/10.1002/pul2.12048

167. Schwarzer, R., Jerusalem, M. 1995. Generalized Self-Efficacy Scale. In: Weinman, J., Wright, S. and Johnston, M. *Measures in Health Psychology: A User's Portfolio. In: Causal and Control Beliefs* (pp. 35–37). Windsor, UK: NFER-NELSON.

168. Sehgal, S., Chowdhury, A., Rabih, F., Gadre, A., Park, M. M., Li, M., Wang, X., Highland, K. B. & STep-count using an Accelerometer for Monitoring PAH—STAMP Study group. 2019. Counting Steps: A New Way to Monitor Patients with Pulmonary Arterial Hypertension. *Lung*. 197(4), 501–508. https://doi.org/10.1007/s00408-019-00239-y

169. Sehgal, S., Small, B. & Highland, K. B. 2019. Activity monitors in pulmonary disease. *Respiratory medicine*. 151, 81–95. https://doi.org/10.1016/j.rmed.2019.03.019

170. Seixas, M. B., Almeida, L. B., Trevizan, P. F., Martinez, D. G., Laterza, M. C., Vanderlei, L. & Silva, L. P. 2020. Effects of Inspiratory Muscle Training in Older Adults. *Respiratory care*. 65(4), 535–544. https://doi.org/10.4187/respcare.06945

171. Seo, Y. G., Oh, S., Park, W. H., Jang, M., Kim, H. Y., Chang, S. A., Park, I. K. & Sung, J. 2021. Optimal aerobic exercise intensity and its influence on the effectiveness of exercise therapy in patients with pulmonary arterial hypertension: A systematic review. *Journal of Thoracic Disease*. 13(7), 4530–4540. https://doi.org/10.21037/jtd-20-3296

172. Serdar, C. C., Cihan, M., Yücel, D. & Serdar, M. A. 2021. Sample size, power and effect size revisited: simplified and practical approaches in pre-clinical, clinical and laboratory studies. *Biochemia medica*. 31(1), 010502. https://doi.org/10.11613/BM.2021.010502

173. Shapiro, M. D. & Fazio, S. 2020. Preventive cardiology as a dedicated clinical service: The past, the present, and the (Magnificent) future. *American journal of preventive cardiology*. 1, 100011. https://doi.org/10.1016/j.ajpc.2020.100011

174. Sibley, A., Kersten, P., Ward, C. D., White, B., Mehta, R. & George, S. 2006. Measuring autonomy in disabled people: Validation of a new scale in a UK population. *Clinical rehabilitation*. 20(9), 793–803. https://doi.org/10.1177/0269215506070808

175. Simonneau, G., Montani, D., Celermajer, D. S., Denton, C. P., Gatzoulis, M. A., Krowka, M., Williams, P. G. & Souza, R. 2019. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *The European respiratory journal*. 53(1), 1801913. https://doi.org/10.1183/13993003.01913-201

176. Sitbon, O. & Howard, L. 2019. Management of pulmonary arterial hypertension in patients aged over 65 years. *European heart journal supplements: journal of the European Society of Cardiology*. 21(Suppl K), K29–K36. https://doi.org/10.1093/eurheartj/suz206

177. Skride, A. 2018. *Hemodinamisko rādītāju novērtēšana un mirstības riska faktoru identifikācija pacientiem ar pulmonālu arteriālu un hronisku trombembolisku pulmonālu hipertensiju: Promocijas darbs: apakšnozare – internā medicīna.* Rīga: Rīgas Stradiņa universitāte. https://doi.org/10.25143/prom-rsu_2018-06_pd

178. Skride, A., Sablinskis, K., Lejnieks, A. & Rudzitis, A. 2016. Pulmonary hypertension in adults with congenital heart disease: First data from Latvian PAH registry. *European journal of internal medicine*, 36, e20–e21. https://doi.org/10.1016/j.ejim.2016.09.002

179. Skride, A., Sablinskis, K., Lejnieks, A., Rudzitis, A. & Lang, I. 2018. Characteristics and survival data from Latvian pulmonary hypertension registry: comparison of prospective pulmonary hypertension registries in Europe. *Pulmonary circulation*. 8(3), 2045894018780521. https://doi.org/10.1177/2045894018780521

180. Smith, J. R. & Taylor, B. J. 2022. Inspiratory muscle weakness in cardiovascular diseases: Implications for cardiac rehabilitation. *Progress in cardiovascular diseases*. 70, 49–57. https://doi.org/10.1016/j.pcad.2021.10.002

181. Somaini, G., Hasler, E. D., Saxer, S., Huber, L. C., Lichtblau, M., Speich, R., Bloch, K. E. & Ulrich, S. 2016. Prevalence of Anxiety and Depression in Pulmonary Hypertension and Changes during Therapy. *Respiration; international review of thoracic diseases*. 91(5), 359–366. https://doi.org/10.1159/000445805

182. Sommaruga, M., Angelino, E., Della Porta, P., Abatello, M., Baiardo, G., Balestroni, G. & Pierobon, A. 2018. Best practice in psychological activities in cardiovascular prevention and rehabilitation: Position Paper. *Monaldi archives for chest disease = Archivio Monaldi per le malattie del torace*. 88(2), 966. https://doi.org/10.4081/monaldi.2018.966

183. Spiesshoefer, J., Linz, D., Skobel, E., Arzt, M., Stadler, S., Schoebel, C., Fietze, I., Penzel, T., Sinha, A. M., Fox, H. & Oldenburg, O. 2019. Sleep – the yet underappreciated player in cardiovascular diseases: A clinical review from the German Cardiac Society Working Group on Sleep Disordered Breathing. *European Journal of Preventive Cardiology*. https://doi.org/10.1177/2047487319879526

184. Steckermeier, L. C. 2021. The Value of Autonomy for the Good Life. An Empirical Investigation of Autonomy and Life Satisfaction in Europe. *Social Indicators Research*, 154 (2) Springer Netherlands. https://doi.org/10.1007/s11205-020-02565-8

185. Sun, J., Kang, J., Wang, P. & Zeng, H. 2013. Self-relaxation training can improve sleep quality and cognitive functions in the older: a one-year randomised controlled trial. *Journal of clinical nursing*. 22(9–10), 1270–1280. https://doi.org/10.1111/jocn.12096

186. Sylvia, L. G., Bernstein, E. E., Hubbard, J. L., Keating, L. & Anderson, E. J. 2014. Practical guide to measuring physical activity. *Journal of the Academy of Nutrition and Dietetics*. 114(2), 199–208. https://doi.org/10.1016/j.jand.2013.09.018

187. Tan, J., Tay, H. Y., Lim, C. & Shen, B. J. 2020. Measurement Structure of the Pittsburgh Sleep Quality Index and Its Association with Health Functioning in Patients with Coronary Heart Disease. *Journal of clinical psychology in medical settings*. 27(4), 677–685. https://doi.org/10.1007/s10880-019-09652-0

188. Taylor, R. S., Dalal, H. M. & McDonagh, S. 2022. The role of cardiac rehabilitation in improving cardiovascular outcomes. *Nature reviews. Cardiology*. 19(3), 180–194. https://doi.org/10.1038/s41569-021-00611-7

189. Thenappan, T., Ormiston, M. L., Ryan, J. J. & Archer, S. L. 2018. Pulmonary arterial hypertension: pathogenesis and clinical management. *BMJ (Clinical research ed.)*. 360, j5492. https://doi.org/10.1136/bmj.j5492

190. Thenappan, T., Shah, S. J., Rich, S., Tian, L., Archer, S. L. & Gomberg-Maitland, M. 2010. Survival in pulmonary arterial hypertension: a reappraisal of the NIH risk stratification equation. *The European respiratory journal*. 35(5), 1079–1087. https://doi.org/10.1183/09031936.00072709

191. Torres-Castro, R., Solis-Navarro, L., Puppo, H., Alcaraz-Serrano, V., Vasconcello-Castillo, L., Vilaró, J. & Vera-Uribe, R. 2022. Respiratory Muscle Training in Patients with Obstructive Sleep Apnoea: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Clocks & sleep*. 4(2), 219–229. https://doi.org/10.3390/clockssleep4020020

192. Tran, D., Munoz, P., Lau, E. M. T., Alison, J. A., Brown, M., Zheng, Y., et al. & Cordina, R. 2021. Inspiratory Muscle Training Improves Inspiratory Muscle Strength and Functional Exercise Capacity in Pulmonary Arterial Hypertension and Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension: A Pilot Randomised Controlled Study. *Heart Lung and Circulation*. 30(3), 388–395. https://doi.org/10.1016/j.hlc.2020.06.006

193. Tumiene, B. & Graessner, H. 2021. Rare disease care pathways in the EU: from odysseys and labyrinths towards highways. *Journal of community genetics*. 12(2), 231–239. https://doi.org/10.1007/s12687-021-00520-9

194. Tumiene, B., Kristoffersson, U., Hedley, V. & Kääriäinen, H. 2021. Rare diseases: past achievements and future prospects. *Journal of community genetics*. 12(2), 205–206. https://doi.org/10.1007/s12687-021-00529-0

195. Turrisi, T. B., Bittel, K. M., West, A. B., Hojjatinia, S., Hojjatinia, S., Mama, S. K., Lagoa, C. M. & Conroy, D. E. 2021. Seasons, weather, and device-measured movement behaviors: a scoping review from 2006 to 2020. *The international journal of behavioral nutrition and physical activity*. 18(1), 24. https://doi.org/10.1186/s12966-021-01091-1

196. Vaillancourt, M., Chia, P., Sarji, S., Nguyen, J., Hoftman, N., Ruffenach, G., Eghbali, M., Mahajan, A. & Umar, S. 2017. Autonomic nervous system involvement in pulmonary arterial hypertension. *Respiratory research*. 18(1), 201. https://doi.org/10.1186/s12931-017-0679-6

197. Van Belle, G., Fisher, L. D., Heagerty, P. J., Lumley, T. 2004. *Biostatistics: A Methodology for the Health Sciences*. Wiley: Hoboken, NJ, USA.

198. Van der Weegen, S., Essers, H., Spreeuwenberg, M., Verwey, R., Tange, H., de Witte, L. & Meijer, K. 2015. Concurrent validity of the MOX activity monitor compared to the ActiGraph GT3X. *Telemedicine journal and e-health : the official journal of the American Telemedicine Association*. 21(4), 259–266. https://doi.org/10.1089/tmj.2014.0097

199. Van Wilder, L., Pype, P., Mertens, F., Rammant, E., Clays, E., Devleesschauwer, B., Boeckxstaens, P. & de Smedt, D. 2021. Living with a chronic disease: insights from patients with a low socioeconomic status. *BMC family practice*. 22(1), 233. https://doi.org/10.1186/s12875-021-01578-7

200. Vatwani, A. 2019. Pursed Lip Breathing Exercise to Reduce Shortness of Breath. *Archives of physical medicine and rehabilitation*. 100(1), 189–190. https://doi.org/10.1016/j.apmr.2018.05.005

201. Vilela, E. M., Ladeiras-Lopes, R., Joao, A., Braga, J., Torres, S., Viamonte, S. & Fontes-Carvalho, R. 2021. Current role and future perspectives of cardiac rehabilitation in coronary heart disease. *World journal of cardiology*. 13(12), 695–709. https://doi.org/10.4330/wjc.v13.i12.695

202. Vrubļevska, J. 2018. Depresijas izplatība Latvijas vispārējā populācijā un primārā aprūpē Rīgā un Rīgas rajonā. Promocijas darbs: specialitāte – psihiatrija. Rīga: Rīgas Stradiņa universitāte. DOI:10.25143/PROM-RSU_2018-09_PD

203. Wadey, C. A., Pieles, G., Stuart, G., Taylor, R., Long, L. & Williams, C. A. 2021. Cochrane corner: Physical activity interventions for people with congenital heart disease. *Heart (British Cardiac Society)*. 107:447–449. https://doi.org/10.1136/heartjnl-2020-318459

204. Waller, L., Krüger, K., Conrad, K., Weiss, A. & Alack, K. 2020. Effects of Different Types of Exercise Training on Pulmonary Arterial Hypertension: A Systematic Review. *Journal of Clinical Medicine*. 9(6), 1689. https://doi.org/10.3390/jcm9061689

205. Weissmann, N., Peters, D. M., Klöpping, C., Krüger, K., Pilat, C., Katta, S. & Mooren, F. C. 2014. Structural and functional prevention of hypoxia-induced pulmonary hypertension by individualized exercise training in mice. *American Journal of Physiology – Lung Cellular and Molecular Physiology*. 306(11), 986–995. https://doi.org/10.1152/ajplung.00275.2013

206. Westerlind, E., Persson, H. C., Törnbom, K. & Sunnerhagen, K. S. 2019. Return to work predicts perceived participation and autonomy by individuals with stroke. *Disability and Rehabilitatio*n, 1–6. https://doi-org.db.rsu.lv/10.1080/09638288.2019.1608324

207. Whitehall, L., Rush, R., Górska, S. & Forsyth, K. 2021. The General Self-Efficacy of Older Adults Receiving Care: A Systematic Review and Meta-Analysis. *The Gerontologist*. 61(6), e302–e317. https://doi.org/10.1093/geront/gnaa036

208. Wojciuk, M., Ciolkiewicz, M., Kuryliszyn-Moskal, A., Chwiesko-Minarowska, S., Sawicka, E., Ptaszynska-Kopczynska, K. & Kaminski, K. 2021. Effectiveness and safety of a simple home-based rehabilitation program in pulmonary arterial hypertension: an interventional pilot study. *BMC Sports Science, Medicine and Rehabilitation*. 13(1), 1–14. https://doi.org/10.1186/s13102-021-00315-y

209. World Health Organization. WHOQOL: Measuring Quality of Life. WHO/HIS/HSI Rev.2012.03 Available on https://www.who.int/publications/i/item/WHO-HIS-HSI-Rev.2012.03 [sk. 10.06.2021.]

210. Xie, Y., Liu, S., Chen, X. J., Yu, H. H., Yang, Y. & Wang, W. 2021. Effects of Exercise on Sleep Quality and Insomnia in Adults: A Systematic Review and Meta-Analysis of Randomized Controlled Trials. *Frontiers in psychiatry*. 12, 664499. https://doi.org/10.3389/fpsyt.2021.664499

211. Yaghi, S., Novikov, A. & Trandafirescu, T. 2020. Clinical update on pulmonary hypertension. *Journal of investigative medicine: the official publication of the American Federation for Clinical Research*. 68(4), 821–827. https://doi.org/10.1136/jim-2020-001291

212. Yan, B., Li, R., Li, J., Jin, X., Gao, F., Gao, Y., Ren, J., Zhang, J., Wang, X. & Wang, G. 2021. Sleep Timing May Predict Congestive Heart Failure: A Community-Based Cohort Study. *Journal of the American Heart Association*. 10(6), e018385. https://doi.org/10.1161/JAHA.120.018385

213. Yau, K. K. Y. & Loke, A. Y. 2021. Effects of diaphragmatic deep breathing exercises on prehypertensive or hypertensive adults: A literature review. *Complementary Therapies in Clinical Practice*. 43 (October 2020), 101315. https://doi.org/10.1016/j.ctcp.2021.101315

214. Yoshimura, K., Urabe, Y., Maeda, N., Yuguchi, S., Yoshida, T. 2020. Dynamics of cardiorespiratory response during and after the six-minute walk test in patients with heart failure. *Physiotherapy theory and practice*. 36(4), 476–487. https://doi.org/10.1080/09593985.2018.1489925

215. Yuan, P., Yuan, X. T., Sun, X. Y., Pudasaini, B., Liu, J. M. & Hu, Q. H. 2015. Exercise training for pulmonary hypertension: A systematic review and meta-analysis. *International Journal of Cardiology*. 178(15), 142–146. https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2014.10.161

216. Zelniker, T. A., Huscher, D., Vonk-Noordegraaf, A., Ewert, R., Lange, T. J., Klose, H. & Frankenstein, L. 2018. The 6MWT as a prognostic tool in pulmonary arterial hypertension: results from the COMPERA registry. *Clinical research in cardiology : official journal of the German Cardiac Society*. 107(6), 460–470. https://doi.org/10.1007/s00392-018-1207-5

217. Zeng, X., Chen, H., Ruan, H., Ye, X., Li, J. & Hong, C. 2020. Effectiveness and safety of exercise training and rehabilitation in pulmonary hypertension: A systematic review and meta-analysis. *Journal of Thoracic Disease*. 12(5), 2691–2705. https://doi.org/10.21037/jtd.2020.03.69

218. Zhang, J., Bloom, I., Dennison, E. M., Ward, K. A., Robinson, S. M., Barker, M., Cooper, C. & Lawrence, W. 2022. Understanding influences on physical activity participation by older adults: A qualitative study of community-dwelling older adults from the Hertfordshire Cohort Study, UK. *PloS one*. 17(1), e0263050. https://doi.org/10.1371/journal.pone.0263050

219. Zozaya, N., Abdalla, F., Casado Moreno, I., Crespo-Diz, C., Ramírez Gallardo, A. M., Rueda Soriano, J., Alcalá Galán, M. & Hidalgo-Vega, Á. 2022. The economic burden of pulmonary arterial hypertension in Spain. *BMC pulmonary medicine*. 22(1), 105. https://doi.org/10.1186/s12890-022-01906-2

Pateicības

Visdziļākā cieņa un pateicība manai promocijas darba vadītājai docentei Dainai Šmitei par veiksmīgo sadarbību, kā arī nerimstošo profesionālo un zinātnisko virzību, palīdzību un atbalstu visos pētījuma posmos.

Ļoti pateicos otram promocijas darba vadītājam asoc. prof. Andrim Skridem par sniegtajām zināšanām, konsultēšanu un vērtīgajiem padomiem visā promocijas darba izstrādes laikā.

Sirsnīgs paldies Latvijas Pulmonālās hipertensijas biedrības vadītājai Ievai Plūmei par sadarbību un atsaucību jau kopš pētnieciskās idejas pirmsākuma, par palīdzību, uzrunājot pacientus pilota pētījumam, par padomu un palīdzību, veidojot izglītojošos materiālus, kā arī sniedzot plašāku ieskatu pacientu perspektīvā.

Paldies ikvienam pacientam, kurš piekrita piedalīties pētījumā.

Paldies E. Gulbja laboratorijai par sniegto atbalstu, nosakot biomarķierus asins serumā.

Paldies P. Stradiņa KUS Zinātniskajam institūtam par atbalstu ieelpas muskuļu treniņa aprīkojuma nodrošinājumam pētījuma dalībniekiem.

Paldies Latvijas Reto slimību izpētes fondam un kompānijai *Beurer* par atbalstu pulsa oksimetru nodrošināšanā pētījuma dalībniekiem.

Paldies Māstrihtas Universitātes akselerometrijas pētniecības komandai, īpaši *Freek Boesten*, par padomu un atbalstu, apgūstot *MOX* kustību sensoru lietošanu.

Paldies kolēģei Lienei Spilvai-Ekertei par iesaistīšanos akselerometrijas datu pirmapstrādē. Paldies kolēģei Lailai Rozītei par iesaisti novērtēšanas datu vākšanas procesā.

Pateicos *Alma māter*, Rīgas Stradiņa universitātei, par iespēju realizēt doktorantūras studijas un promocijas darbu, kā arī īpašs paldies Doktorantūras nodaļas darbiniekiem par atsaucību un palīdzību.

Neizmērojams paldies manam topošajam vīram un ģimenei par pacietību, sapratni un emocionālo atbalstu, un nešaubīgo ticību maniem spēkiem realizēt promocijas darbu līdz galam.

Pielikumi

1. pielikums

Pirmajā nodaļā iekļautā tabula

1.1. tabula

Pulmonālās hipertensijas klasifikācija*

1. Pulmonālā arteriālā hipertensija (PAH)
   1.1. Idiopātiska PAH
   1.2. Pārmantota PAH:
      1.2.1. BMPRII
      1.2.2. ALK1, ENG, SMAD9, CAV1, KCNK3
      1.2.3. Nezināma
   1.3. Zāļu un toksīnu inducēta
   1.4. Asociācijā ar:
      1.4.1. Saistaudu saslimšanām:
         1.4.1.1. Sistēmiskā skleroze
         1.4.1.2. Sistēmiskā sarkanā vilkēde
         1.4.1.3. Jaukta tipa saistaudu saslimšana
         1.4.1.4. Šegrēna sindroms
         1.4.1.5. Iekaisīga miopātija
         1.4.1.6. Reimatoīdais artrīts
         1.4.1.7. Nediferencēta saistaudu saslimšana
         1.4.1.8. Sakrīt divi klasifikācijas kritēriji
         1.4.1.9. Citas autoimūnas reimatoloģiskas saslimšanas
      1.4.2. HIV infekciju
      1.4.3. Portālu hipertensiju
      1.4.4. Iedzimtām sirdskaitēm
      1.4.5. Šistosomiāzi
   1.5. Persistējoša jaundzimušo plaušu hipertensija

Pulmonālā venookluzīva slimība un / vai plaušu kapilāru hemangiomatoze

2. Pulmonālā hipertensija saistībā ar sirds kreisās puses slimībām
   2.1. Kreisā kambara sistoliska disfunkcija
   2.2. Kreisā kambara diastoliska disfunkcija
   2.3. Vārstuļu slimības
   2.4. Iedzimta / iegūta sirds kreisās puses ieplūšanas / izplūšanas ceļu obstrukcija un iedzimtas kardiomiopātijas
3. Pulmonālās hipertensija saistībā ar plaušu slimībām un / vai hipoksiju
   3.1. Hroniska obstruktīva plaušu saslimšana
   3.2. Intersticiāla plaušu saslimšana
   3.3. Citas plaušu saslimšanas ar jauktu restriktīvu un obstruktīvu komponenti
   3.4. Miega apnoja
   3.5. Alveolārās hipoventilācijas saslimšanas
   3.6. Ilgstoša uzturēšanās lielā augstumā
   3.7. Plaušu attīstības defekti
4. Hroniska trombemboliska pulmonālā hipertensija
5. Pulmonālā hipertensija saistībā ar neskaidriem multifaktoriāliem mehānismiem
   5.1. Hematoloģiskas saslimšanas: hroniska hematolītiska anēmija, mieloproliferatīvi traucējumi, splenektomija
   5.2. Sistēmiskas saslimšanas: sarkoidoze, pulmonāla histiocitoze
   5.3. Metaboliskas slimības: glikogēna uzkrāšanās slimība, Gošē slimība, vairogdziedera slimības
   5.4. Citi iemesli: onkoloģiska obstrukcija, fibrozējošs mediastinīts, hroniska nieru mazspēja, segmentāra PH

* balstoties uz Lan et al. (2018), papildinot apakšgrupu iedalījumu no *Compera* reģistra

2. pielikums

Otrajā nodaļā minētie piemēri FIZIO-I izdales materiāliem

FIZIO-I fizisko vingrojumu izdales materiāli – roku un kāju vingrojumi pirmajam mēnesim

Roku vingrojumi - 1.mēnesis

Sākuma pozīcija: sēdus uz krēsla, pēdas balstītas uz grīdas, mugura taisna, pleci brīvi, rokas brīvi gar sāniem;
Kustības veikt ne augstāk par plecu līmeni;
Vingrojumu laikā saglabāt mierīgu elpošanu.

1.vingrojums

Pielikt plaukstas pie pleciem un iztaisnot lejā;
Veikt vienlaikus ar abām rokām.

2.vingrojums

Plaukstas pie pleciem un veikt apļveida kustības ar elkoņiem;
Veikt vienlaikus ar abām rokām.

3.vingrojums

Pielikt plaukstas pie pleciem; iztaisnot rokas uz priekšu;
pielikt plaukstas pie pleciem, iztaisnot lejā.
Veikt vienlaikus ar abām rokām.

4.vingrojums

Sākuma pozīcija: roka saliekta elkonī
Iztaisnot roku uz priekšu;
Saliekt elkoni;
Elkoni virzīt uz aizmuguri *(„zāģveida kustība")*;
Izpildīt ar vienu roku, tad ar otru.

5.vingrojums

Sākuma pozīcija: rokas taisnas gar sāniem
Celt taisnu roku uz priekšu līdz plecu līmenim; virzīt sānis;
Nolaist taisnu roku lejā;
Izpildīt ar vienu roku, tad ar otru.

6.vingrojums

Plaukstas pie pleciem un veikt apļveida kustības ar elkoņiem;
Veikt vienlaikus ar abām rokām.

Kāju vingrojumi - 1.mēnesis

Sākuma pozīcija: sēdus uz krēsla, pēdas balstītas uz grīdas, mugura taisna, pleci brīvi.
Vingrojumu laikā saglabāt mierīgu elpošanu un atbrīvotu plecu joslu!

1.vingrojums

Pacelt pēdu priekšējo daļu un pirkstus;
Pacelt papēžus;
Veikt vienlaikus ar abām pēdām.

2.vingrojums

Iztaisnot kāju celī;
Noturēt 3 sek.;
Lēnām nolais;
Izpildīt ar vienu kāju, tad ar otru.

3.vingrojums

Atcelt vienu celi un nolaist;
Izpildīt ar vienu kāju, tad ar otru;
Imitējot soļošanu.

4.vingrojums

Sākuma pozīcija: stāvus, ar vienu roku pieturēties pie krēsla;
Celt taisnu kāju sānis;
Lēnām nolaist;
Izpildīt ar vienu kāju, tad ar otru.

5.vingrojums

Sākuma pozīcija: stāvus, ar rokām pieturēties pie krēsla;
Celt taisnu kāju uz aizmuguri;
Lēnām nolaist;
Izpildīt ar vienu kāju, tad ar otru.

FIZIO-I fizisko vingrojumu izdales materiāli – roku un kāju vingrojumi otrajam un trešajam mēnesim

Roku un kāju vingrojumi - 2.un 3.mēnesis

Vingrojumu laikā saglabāt mierīgu elpošanu. Starp vingrojumiem atslābināt plecu joslu.

Sākuma pozīcija: **sēdus uz krēsla**, pēdas balstītas uz grīdas, mugura taisna, pleci brīvi, plaukstas balstās uz ceļiem. Kustības veikt ne augstāk par plecu līmeni.

1.vingrojumus - iesildīšanās

(1) Rokas gar sāniem: savilkt pirkstus dūrēs un iztaisnot 5x; izapļot plaukstas 5x.

(2) Plaukstas uz ceļiem: veikt apļveida kustības ar pleciem 3x uz aizmuguri un 3x uz priekšu.

Veikt vienlaikus ar abām rokām.

2.vingrojums

Sākuma stāvoklis: roka gar sāniem, plauksta vērsta uz priekšu.

(A) Pielikt plaukstu pie pretējā pleca;

(B) Iztaisnojot elkoni, virzīt roku gar sāniem un atpakaļ, tuvinot krēsla atzveltnei;

(C) Atkārtot no (A).

Kustības veikt lēnām, plūstoši.

Izpildīt ar vienu roku, tad ar otru.

Sākuma stāvoklis

3.vingrojums

Sākuma stāvoklis: plauksta pie pretējā ceļa, īkšķis vērsts uz leju.

(A) Pagriezt roku uz āru, lai īkšķis vērsts uz augšu;

(B) Virzīt roku uz augšu ar taisnu elkoni, līdz plecu līmenim, saglabājot diagonāli;

(C) Pagriezt roku uz āru, lai plauksta vērsta uz augšu un īkšķis uz sāniem;

(D) Virzīt taisnu roku sānis;

(E) Pagriezt roku uz iekšu un virzīt plaukstu (īkšķi) uz pretējo celi;

(F) Atkārtot no (A).

Kustības veikt lēnām, plūstoši.

Izpildīt ar vienu roku, tad ar otru.

Sākuma stāvoklis

4.vingrojums

Sākuma stāvoklis: abas rokas gar sāniem.

(A) Pagriezt rokas uz āru, lai īkšķi pēc iespējas vērsti atpakaļ;

(B) Virzīt taisnas rokas atpakaļ, tuvinot vienu otrai, krēsla atzveltnes virzienā;

(C) Kustības beigu stāvokli noturēt un veikt dziļu ieelpu;

(D) Izelpas laikā rokas atbrīvot un atgriezt sākuma stāvoklī.

Kustības veikt lēnām, plūstoši.

Izpildīt vienlaikus ar abām rokām.

Sākuma pozīcija: **stāvus pie krēsla**, mugura taisna, ar rokām pieturēties pie krēsla atzveltnes, pleci brīvi.

5.vingrojums

(A) Pacelties uz pirkstgaliem;
(B) Nolaisties atpakaļ uz pilnas pēdas.
Kustības veikt lēnām.

Izpildīt vienlaikus ar abām kājām.

6.vingrojums

Sākuma stāvoklis: pēdas nedaudz izvērstas uz sāniem.
(A) Veikt puspietupienu, saliecot ceļos apm 45°;
(B) Noturēt;
(C) Sasprindzināt sēžas muskuļus un iztaisnoties, nonākot izejas pozīcijā.
Kustības veikt lēnām. Kustības laikā saglabāt taisnu muguru.
Izpildīt vienlaikus ar abām kājām.

Sākuma pozīcija: **sēdus uz krēsla**, pēdas balstītas uz grīdas, mugura taisna, pleci brīvi, plaukstas balstās uz ceļiem.

7.vingrojums

(A) Iztaisnot celi, atceļot pēdu;
(B) Noturot taisnu celi, veikt apļveida kustības ar pēdu uz vienu un otru pusi;
(C) Nolaist izejas pozīcijā.
Kustības veikt lēnām.
Izpildīt ar vienu kāju, tad ar otru.

8.vingrojums

„Apļa zīmēšana" uz grīdas (pēdas kā zīmulis) - uz vienu un otru pusi -
noturot pēdu nedaudz atceltu no grīdas, veikt apļveida kustību gūžā - maksimāli lielā amplitūdā (A, B, C, D);

Kustības veikt lēnām, plūstoši.
Izpildīt ar vienu kāju, tad ar otru.

9.vingrojums - atslābināšanās

Atbalstīt muguru pret krēsla atzveltni, atbrīvot plecu joslu un lēnām veikt diafragmālo elpošanu 3-5x.

FIZIO-I fizisko vingrojumu izdales materiāli – ieelpas muskuļu treniņš

Elpošanas trenažieris

Sākuma pozīcija: sēdus uz krēsla, mugura var būt atbalstīta, pleci brīvi;

1.solis

Noregulēt elpošanas trenažierim nepieciešamo pretestību.

2.solis

Uzlikt uz deguna aizspiedni.

3.solis

Aptvert iemut;
Veikt lēnu, dziļu un vienmērīgu ieelpu;
Izelpot telpā.

FIZIO-I izdales materiāli – relaksācija

RELAKSĀCIJA

Sākuma pozīcija: guļus uz muguras, zem ceļiem un apakšstilbiem neliels spilvens (sega), kā arī spilvens novietots zem pleciem un galvas;
Pozīcija maksimāli ērta un komfortabla.

Diafragmālā elpošana

Plaukstas novietotas uz ribām;
Pleci brīvi;
Lēna ieelpa caur degunu - ribas virzās uz sāniem un vēders uz augšu;
Lēna, gara izelpa caur degunu vai caur muti, lūpas novietojot „tūtiņā" - ribas un vēders saplok.

Apzināta relaksācija

Pievērst uzmanību elpošanai - vai tā ir ātra, vai mierīga, sekla vai dziļa. Pievērst uzmanību kā elpošanas laikā kustas krūšu kurvis. Veikt diafragmālo elpošanu.

Pievērst uzmanību ķermenim - sajust kā ķermenis balstās uz pamata, sākot ar pēdām, ceļiem, gurniem, muguru, pleciem, rokām, galvu. Sajust ķermeņa svaru, atslābināties un ļaut pamatam to balstīt.

Apzināta sasprindzināšana un atslābināšana - iespiest vienu roku pamatā, sajust saspringumu un atslābināt, sajust atslābinājumu. To pašu veikt ar otru roku un pēc tam ar abām rokām vienlaikus. Pēc tam to pašu veikt ar kājām - ar katru atsevišķi un abām vienlaikus.

FIZIO-I izdales materiāli – dienasgrāmata, paškontroles palīgrīki

Dienasgrāmata - 1.nedēļa

Dienā	Uzdde			Paš-kontrole					Piezīmes
					O2	SF	Piepūle	Simptomi	
P.	☐	Aeroba aktivitāte	pirms					☐	
			pēc					☐	
			pēc 5'					☐	
	☐	Elpošanas trenažieris	pirms					☐	
			pēc					☐	
			pēc 5'					☐	
	☐	Relaksācija							
O.	☐	Roku vingrojumi	pirms					☐	
			pēc					☐	
			pēc 5'					☐	
	☐	Elpošanas trenažieris	pirms					☐	
			pēc					☐	
			pēc 5'					☐	
	☐	Relaksācija							
T.		ATPŪTA							
C.	☐	Aeroba aktivitāte	pirms					☐	
			pēc					☐	
			pēc 5'					☐	
	☐	Elpošanas trenažieris	pirms					☐	
			pēc					☐	
			pēc 5'					☐	
	☐	Relaksācija							
Pk.	☐	Kāju vingrojumi	pirms					☐	
			pēc					☐	
			pēc 5'					☐	
	☐	Elpošanas trenažieris	pirms					☐	
			pēc					☐	
			pēc 5'					☐	
	☐	Relaksācija							
S.	☐	Aeroba aktivitāte	pirms					☐	
			pēc					☐	
			pēc 5'					☐	
	☐	Elpošanas trenažieris	pirms					☐	
			pēc					☐	
			pēc 5'					☐	
	☐	Relaksācija							
Sv.		ATPŪTA							

Piepūles izvērtējums (Borga skala)

Atzīme	Piepūle	Elpošana	Spēja sarunāties
1	Nav piepūles	Normāla	Nav piepūles, var brīvi sarunāties un dziedāt
2	Ļoti,ļoti vāja	Normāla	Nav grūti, var brīvi sarunāties un dziedāt
3	Ļoti vāja	Gandrīz normāla	Var brīvi sarunāties un dziedāt
4	Vāja	Nedaudz padziļināta	Var sarunāties un dziedāt
5	**Vidēji zema**	Dziļa, bet lēna	Var sarunāties un dziedāt
6	**Jūtama piepūle**	Dziļa, bet nedaudz biežāka, nekā iepriekš	Var sarunāties ar nelielu piepūli, bet dziedāšana sagādā grūtības
7	**Grūti**	Dziļa un bieža	Var izteikt atsevišķus teikumus, bet vairs nevar dziedāt
8	Ļoti grūti	Ļoti dziļa un ļoti bieža	Var izteikt tikai dažas frāzes
9	Ļoti, ļoti grūti	Elpas trūkums	Pirms pateikt kādu vārdu ir jākoncentrējas un dziļi jāievelk elpa
10	Maksimāla piepūle	Grūti elpot	Nav iespējams runāt

Aktivitāšu apraksts - veidi, intensitāte

	Biežums	Veids un ilgums	Intensitāte	Kad nedrīkst sākt izpildi vai jāsamazina intensitāte?	Kad jāpārtrauc aktivitāte?
Aeroba aktivitāte	3 x nedēļā P. C. S.	Aktīva pastaiga	Temps: lēns līdz vidējs Piepūle: 5-6	Kāds no brīdinošajiem simptomiem: pastiprināta svīšana galvas reibšana galvas sāpes	Kāds no sliekšņa simptomiem: elpas trūkums liels vājums spiedoša sajūta krūtīs ģībonis
Elpošanas trenažieris	5 x nedēļā P. O. C. Pk. S.	Pretestība: Atkārtojumu skaits:	Temps: lēns Piepūle: 5-6	Piepūle: uz robežas 7/8 Pulss >90 x/min O2 <90%	Piepūle: 8 un vairāk O2 <85% O2 krītas par >5% no sākotnējā Pulss >120 x/min
Roku/ kāju vingrojumi	2 x nedēļā O. Pk.	Palīgrīki: Atkārtojumu skaits:	Temps: lēns līdz vidējs Piepūle: 5-6	***Ieteikums:*** atpūsties, veikt diafragmālo elpošanu, paredzētos vingrojumus var izpildīt vēlāk dienas laikā (pirms tam atkārtoti izvērtēt pašsajūtu un O2,Pulsu) vai neveikt šajā dienā.	***Ieteikums:*** apsēsties vai atgulties, atslābināties, veikt diafragmālo elpošanu; pēc 5 - 7 min atkārtoti izvērtēt pašsajūtu un O2,Pulsu; neatsākt konkrētā provocējošā vingrojuma izpildi tajā pašā dienā.
Relaksācija	5 x nedēļā P. O. C. Pk. S.			Atzīmējiet šos notikumus dienasgrāmatā!	

FIZIO-I izdales materiāli – individuālo rekomendāciju piemērs

- ✓ Katrs cilvēks ir unikāls un katram ir savs unikālais dzives ritms.
- ✓ Kustības ir daļa no mūsu dzives - tās ieliksmo gan ķermeni, gan prātu, ja atrodam savu aktivitāšu veidu un tempu.
- ✓ Ieklausoties, izjūtot un izprotot sevi, respektējot savas vajadzibas, gūstot zināšanas un izvērtējot.
- ✓ Nesteidzīgi, bet apņemīgi un vērīgi - meklet savu straumi un sasniegt savus mērķus.

Nav svarīgi cik lēni tu kusties, galvenais ir neapstāties.

(Konfūcijs)

ATKĀRTOTĀ TIKŠANĀS

Ieteikumi izstrādāti pētījuma „Inovatīvas fizisko vingrojumu programmas efektivitāte funkcionēšanas uzlabošanā un saglabāšanā pacientiem ar plaušu arteriālo hipertenziju" ietvaros.

Pētniece: Līna Butāne, fizioterapeite PSKUS, RSU studiju programmas „Medicīna" doktorante

Darba vadītāji: dr.med.Daina Šmite, RSU Rehabilitācijas katedras docente, *dr.med.Andris Skride*, PSKUS Kardioloģijas centrs

Var dzīvot divejādi - pieņemot, ka brīnumi nenotiek, vai pieņemot, ka katrs notikums ir brīnums.

(Alberts Einšteins)

KONTAKTI
Līna Butāne
epasts: butane.lina@gmail.com
tel.nr.: 29346205

IETEIKUMI

GUDRAS KUSTĪBAS IKDIENĀ

LABSAJŪTAI PRIEKAM PĀRLIECĪBAI

MIERĪGI UN APDOMĪGI

Dzīve ir kā brauciens ar riteni, lai noturētu līdzsvaru ir jāturpina kustēties.

(Alberts Einšteins)

VĒROJIET SEVI UN RESPEKTĒJIET SAVAS SPĒJAS

- Fizisko aktivitāšu laikā pievērst uzmanību elpošanai - saglabāt to vienmērīgu un atbrīvotu.
- Saglabāt brīvu plecu joslu; sekot, lai pleci netiek uzrauti uz augšu; biežāk atvirzīt plecus atpakaļ, lai var brīvi elpot. Kustības ar rokām veikt līdz plecu līmenim.
- Ievērot vienmērīgu tempu, nesteigties.
- Veikt paškontroli - izvērtēt pašsajūtu, pulsu, O_2, asinsspiedienu. Atcerēties par brīdinošajiem un sliekšņa rādītājiem. Rīkojieties gudri!
- Ņemt vērā, ka noslodzi sirds - asinsvadu un elpošanas sistēmai palielina: vides apstākļi (vējš, kartsums, mitrums u.c.), emocijas (satraukums, raizes u.c.), fiziska nelabjūte (piem., iesnas, sāpes, nogurums), slāpes vai nesena sātīga maltīte u.c. „stresori". Šādos apstākļos - samaziniet intensitāti vai atlieciet veikšanu uz vēlāku laiku!
- Meklēt savu „zelta vidusceļu" - balansu starp aktivitātēm un atpūtu.
- Atrast ikdienā laiku un veidu kā atslābināt gan ķermeni, gan prātu.

TURPINIET APGŪTOS VINGROJUMUS

Individuālie ieteikumi [redacted]

- REGULĀRAS AEROBĀS AKTIVITĀTES

  Mērķis: *saglabāt esošo slodzes apjomu ilgākā laika periodā*, lai veidotu paliekošas, labvēlīgas adaptīvās izmaiņas (piem., mazo asinsvadu (kapilāru) skaita pieaugumu plaušās un muskuļos, mitohondriju („enerģijas ražotņu") skaita pieaugumu sirds muskulī, samazinātu iekaisuma molekulu veidošanos).

  Aktīva pastaiga 45 minūtes 3 reizes nedēļā

  Temps vidējs (piemērojams): pirmās 7 min - iesildīšanās (pulss līdz 90x/min), pamata daļa 30 min (pulss 100 x/min; piepūle: 6), noslēguma daļa - 7 min (pulss līdz 90x/min).

  Sekojiet līdzi pašsajūtai un objektīvajiem rādītājiem! 5min pēc slodzes rādītājiem ir jāatjaunojas, ja tas nenotiek - nākošajā reizē samaziniet pastaigas tempu!

- VINGROJUMI ROKĀM UN KĀJĀM

  Mērķis: *lokanības un muskuļu spēka uzturēšana*, lai nodrošinātu muskuļu-kaulu-locītavu optimālas funkcijas un labsajūtu, veicinātu asinsriti roku un kāju muskuļos (atslogojot sirds darbu un uzlabojot skābekļa apgādi), saglabātu krūšu kurvja kustīgumu (veicinot optimālu elpošanas stereotipu).

  Turpiniet veikt apgūtos vingrojumus (iekļaujot gan roku, gan kāju) 2 reizes nedēļā! Veicot līdz 10x, lēnām un noturot beigu pozīciju 5-10 sekundes. Izmantojiet 0,7 vai 1kg pretestību.

- RELAKSĀCIJA

  Mērķis: *organisma pašregulācijas un atjaunošanās procesu nodrošināšana, saspringuma un satraukuma mazināšana, sirds-asinsvadu sistēmas autonomās regulācijas līdzsvarošana*.

  Katru dienu kā ikdienas neatņemama sastāvdaļa.

- DIAFRAGMĀLĀ ELPOŠANA

  Mērķis: palīdz tūlītēji mazināt elpas trūkumu un uzlabo skābekļa nokļūšanu asinīs, nomierina, padara elpošanu efektīvāku.

  DODIET SEV ATPŪTAS DIENAS, LAI VAR NOTIKT ORGANISMA ADAPTĀCIJAS PROCESI!

Mieru nevar noturēt ar spēku. To var panāk tikai ar sapratni. *(Alberts Einšteins)*

3. pielikums

Otrajā nodaļā iekļautā tabula

2.1. tabula

FIZIO-I metodikā paškontrolei definētie robežu rādītāji un ieteiktā rīcība

Kad nedrīkst sākt izpildi vai jāsamazina intensitāte?	**Kad jāpārtrauc aktivitāte?**
Kāds no *brīdinošajiem* simptomiem: • Pastiprināta svīšana • Galvas reibšana • Galvas sāpes	Kāds no *sliekšņa* simptomiem: • Elpas trūkums • Izteikts vājums • Spiedoša sajūta krūtīs • Ģībšana
Piepūle: uz robežas 7 / 8 (Borga skala)	Piepūle: ≥ 8 (Borga skala)
SF > 90× minūtē SpO_2 < 90 %	SF > 120× minūtē SpO_2 < 85 % vai krītas par 5 % no sākotnējā (miera)
Ieteikums: atpūsties, veikt diafragmālo elpošanu, paredzētos vingrojumus var izpildīt vēlāk dienas laikā (pirms tam atkārtoti izvērtējot pašsajūtu, SpO_2 un pulsu) vai neveikt šajā dienā.×	***Ieteikums:*** apsēsties vai atgulties, atslābināties, veikt diafragmālo elpošanu; pēc 5–7 min. atkārtoti izvērtēt pašsajūtu, SpO_2 un pulsu, neatsākt konkrētā provocējošā vingrojuma izpildi tajā pašā dienā.