

Cystisk fibrose i et pasientperspektiv

Sammendrag

Bakgrunn. Vi presenterer resultater fra en studie omkring voksne personer med cystisk fibrose, og legger vekt på hvordan de opplever symptomer og behandling, fremtidsutsikter og livskvalitet.

Materiale og metode. Utvalget består av 86 personer over 18 år med cystisk fibrose. De ble rekruttert gjennom Norsk senter for cystisk fibrose (svarprosent 84). Gjennomsnittsalderen var 29 år, og 48 % var kvinner. Studien bestod dels av en spørreskjemaundersøkelse, dels av lungefunksjonsmålinger.

Resultater. De hyppigst rapporterte symptomene var hoste, slim og tretthet. 26 % opplevde høy grad av vanskelighet med å leve med cystisk fibrose. 75 % var tilfreds med livet og 71 % så positivt på tiden fremover. Lungefunksjon var den variabelen som var sterkest relatert til symptomer, behandling og syn på fremtiden.

Fortolkning. Man kan oppleve sitt liv som godt til tross for at man lever med en livstruende sykdom som cystisk fibrose.

Engelsk sammendrag finnes i artikkelen på www.tidsskriftet.no

Astrid K. Wahl
astrid.wahl@su.hio.no

Tone Rustøen
Avdeling for sykepleierutdanning
Høgskolen i Oslo
Pilestredet 51
0167 Oslo

Eva Gjengedal
Institutt for samfunnsmedisinske fag
Universitetet i Bergen

Jorunn Homme
Norsk senter for cystisk fibrose
Ullevål universitetssykehus

Berit Rokne Hanestad
Institutt for samfunnsmedisinske fag
Universitetet i Bergen

Cystisk fibrose er den vanligste av de autosomalt recessivt arvelige sykdommene. Insidensen i Europa er 1 : 2 000–1 : 6 000 levedefødte. Fra å være en sykdom med høy dødelighet i barnealder er leveutsiktene radikalt forbedret gjennom bedret behandling i løpet av de siste 20 år. Gjennomsnittlig levealder med god omsorg er i dag over 30 år. Det antas å være ca. 250 personer med cystisk fibrose i Norge i dag (1).

Sykdommen påvirker en rekke organer, slik som lunger, bihuler, pancreas, lever, tarm og reproduksjonsorganer. Pasientens plager er hovedsakelig knyttet til øvre og nedre luftveier, ofte med hyppige kroniske bakterielle infeksjoner. Kronisk pseudomonasinfeksjon dominerer. Av dem som har cystisk fibrose, dør 95 % av lungesykdom. I tillegg til lungeproblemer er malabsorpsjon og malnutrisjon et stort problem. Infertilitet er et problem for menn. Kvinner kan ha ned-satt fertilitet. Behandlingen er krevende, med lungedrenasje 1–2 ganger daglig, intensiv inhalasjonsbehandling og eventuelt annen medikamentell behandling som antibiotikakurer intravenøst. Kronisk pseudomonasinfeksjon krever jevnlig intravenøs antibiotikabehandling resten av livet. Malabsorpsjon krever pancreaszymer, vitamintilskudd og et optimalt kosthold (2–5). En oppdatert protokoll for behandling er utarbeidet av Fagrådet i Norsk forening for cystisk fibrose (1).

En ny utfordring er de voksne med sykdommen. På grunn av bedre leveutsikter er dette en gruppe som i årene fremover vil bli større. Cystisk fibrose er en krevende utfordring for pasient, familie og helsepersonell. Sykdommen skal håndteres i alle dagli-

ge aktiviteter og krever nøye planlegging fra den enkelte og familien. Det at helsepersonell har kunnskaper om hvordan det er å leve med en slik sykdom fra pasientenes eget perspektiv, er en forutsetning for at man skal kunne legge til rette for en optimal livslang behandling.

I denne studien settes søkelyset på ulike sider ved livskvalitet hos personer med cystisk fibrose. Studien er et samarbeidsprosjekt mellom Norsk senter for cystisk fibrose ved Ullevål universitetssykehus, Barneklonikken ved Haukeland Universitetssykehus og forfatterne. Vi presenterer resultater fra den delen av studien som omfatter voksne med cystisk fibrose og hvordan de opplever symptomer og behandling, vanskeligheter med å leve med sykdommen og tilfredshet med livet. Følgende problemstillinger søkes belyst:

- Hvilke symptomer er vanligst hos pasienter med cystisk fibrose?
- Hvordan vurderer pasienter med cystisk fibrose behandlingen, hvor vanskelig sykdommen er å leve med, hva slags syn har de på fremtiden og er de tilfredse med livet?
- Er opplevelsen av symptomer, behandling, hvor vanskelig det er å leve med cystisk fibrose, syn på fremtiden og tilfredshet med livet relatert til kjønn, alder og lungefunksjon?

Metode

Studien i sin helhet inkluderte voksne og ungdommer med cystisk fibrose samt foreldre til barn og ungdom med sykdommen. Vi brukte ulike metodiske tilnæringer, slik som spørreskjema, fokusgrupper, individuelle dybdeintervjuer og objektive mål på sykdomsaffeksjon.

Instrumenter

I denne artikkelen ble subjektive vurderinger av å leve med cystisk fibrose og objek-



Hovedbudskap

- Flertallet av pasientene var fornøyd med tilværelsen og hadde et positivt syn på tiden som lå foran dem
- Lungefunksjon var sterkest relatert til pasientenes opplevelse av symptomer, behandling og syn på fremtiden

tive vurderinger av sykdomsaffeksjon inkludert.

De objektive vurderingene av sykdomsaffeksjon ble målt ved lungefunksjon FEV₁ %. Standardprosedyrene ved de involverte sykehusavdelingene for måling av FEV₁ % ble benyttet. FEV₁ %-verdiene er oppdelt i tre kategorier – < 30 %, 30–50 %, > 51 % basert på fordelingen i gruppene.

De subjektive vurderingene ble målt ved enkeltspørsmål omkring personenes egen vurdering av plager, behandling, tilfredshet med sin situasjon og syn på fremtiden. Enkeltspørsmålene ble utarbeidet med basis i en referansegruppe sammensatt av medisinsk og sykepleiefaglig ekspertise innen cystisk fibrose, pasienter med cystisk fibrose og deres pårørende og forskere med ekspertise på spørreskjemaundersøkelser.

Spørsmålene som omhandlet symptomer, hadde i utgangspunktet fem svaralternativer, fra «alltid» til «ikke i det hele tatt». Spørsmålet som dreide seg om tilfredshet med livet og syn på fremtiden, hadde sju svaralternativer, fra «svært fornøyd/svært positivt» til «svært misfornøyd/svært negativt». Spørsmålet om vanskeligheter med å leve med cystisk fibrose hadde seks svaralternativer, fra «ja, jeg føler det som en plage hver dag» til «føler meg akkurat som alle som ikke har cystisk fibrose». De subjektive variablene ble omkodet til nominalt nivå (har symptom = 1/ har ikke symptom = 0; fornøyd = 0/misfor-

nøyd = 1; positivt = 0/blandet negativt = 1; høy vanskelighetsgrad = 1/lav vanskelighetsgrad = 0).

Utvalg og datainnsamling

Utvalget bestod av 86 personer over 18 år, rekruttert gjennom Norsk senter for cystisk fibrose. Det var registrert 108 voksne personer ved senteret på den tiden studien ble gjennomført. Av disse 108 personene var 103 tilgjengelige for undersøkelsen. Flesteparten ble rekruttert til studien da de kom til kontroll ved Ullevål universitetssykehus. Noen av dem gikk til kontroll ved andre sykehus, og disse ble rekruttert da de kom til kontroll der eller de fikk tilsendt spørreskjemaet dersom det var lenge til de skulle til kontroll. Av disse 103 var det 86 personer som deltok i studien (84 %). 14 svarte på skjemaet hjemme, de resterende fylte ut skjemaet på sykehuset. Denne delen av undersøkelsen pågikk fra senhøsten 2001 til tidlig vår 2002. Studien i sin helhet er vurdert av regional komité for medisinsk forskningsetikk – region vest og Datatilsynet.

Analysere

SPSS (versjon 10.0) er benyttet til å analysere datamaterialet. Det er benyttet deskriptive statistiske analyser, krysstabeller med khikvadrattest og logistisk regresjon med oddsratio som effektmål. Signifikansnivået er satt til 0,05.

Resultater

Demografiske og kliniske karakteristika

Informasjon om demografiske og kliniske karakteristika er vist i e-tabell 1. 48 % av utvalget var kvinner og 45 % var gift og/eller samboer. Gjennomsnittsalderen var 29 år (SD 9,0), spredning 18–54 år. 78 % rapporterte kronisk lungeinfeksjon. Gjennomsnittlig FEV₁ % var 58 (SD 23,0), spredning 21–120.

Symptomer

Hvilke symptomer som forekom hyppigst er vist i tabell 2. Hovedtyngden av symptomer er knyttet til luftveiene. 35 % hadde vært plaget av hoste, 36 % hostet opp mye slim og 25 % hadde hatt vanskeligheter med pusten. Hele 42 % rapporterte tretthet.

Behandling, fremtid og tilfredshet

De fleste i utvalget (80 %) rapporterte at de brukte en time eller mer på behandling hver dag. 13 % sa at behandlingen var plagsom og 13 % hadde latt være å gjøre ting på grunn av behandlingen. 84 % svarte at de i løpet av de siste fire ukene hadde fulgt behandlingen. 14 % var misfornøyd med helsetilbudet, 12 % var misfornøyd med det sosiale tilbudet.

26 % opplevde høy grad av vanskeligheter knyttet til det å leve med cystisk fibrose. 27 % følte seg annerledes enn andre. De fleste (75 %) var fornøyd med tilværelsen. Når

Tabell 2 Utbredelse av symptomer, pasienterfaringer knyttet til sykdom og behandling, tilfredshet og syn på fremtiden (avhengige variabler) etter kjønn, alder og lungefunksjon (som uavhengige variabler). Prosentfordeling og 23 logistiske regresjoner med oddsratio kontrollert samtidig for alle de uavhengige variablene

	Kjønn (%)		Aldersgruppe (år) (%)			Lungefunksjon målt ved FEV ₁ % (%)		
	♂	♀	18–29	30–39	40–54	> 51	30–50	< 30
<i>Symptomer (prosent som er plaget)</i>								
Søvnproblemer (16)	1,0 (10)	3,44 (23)	1,0 (12)	1,51 (17)	4,86 (31)	1,0 (21)	0,39 (11)	1,98 (29)
Dårlig matlyst (13)	1,0 (14)	0,59 (13)	1,0 (16)	1,56 (17)	0,00 (0)	1,0 ¹ (5)	3,22 (14)	46,49 ¹ (71)
Hoste (35)	1,0 (40)	0,74 (33)	1,0 ¹ (45)	0,07 ¹ (6)	1,70 (46)	1,0 (31)	2,07 (43)	7,57 ¹ (71)
Pustevansker (25)	1,0 (21)	1,43 (29)	1,0 (32)	0,24 (11)	0,60 (17)	1,0 ¹ (18)	1,42 (25)	25,51 ¹ (86)
Smerter i magen (19)	1,0 (19)	0,79 (18)	1,0 (16)	1,17 (17)	3,03 (31)	1,0 (21)	0,88 (18)	0,84 (14)
Våknet om natten pga. hoste (15)	1,0 (9)	3,30 (21)	1,0 (16)	0,00 (0)	3,23 (33)	1,0 (18)	0,46 (11)	1,66 (29)
Plagsomme luft smerter (13)	1,0 (10)	1,58 (16)	1,0 (10)	1,43 (11)	4,19 (25)	1,0 (15)	0,42 (7)	1,27 (14)
Hostet opp mye slim (36)	1,0 (36)	0,76 (36)	1,0 (38)	0,51 (22)	1,21 (46)	1,0 ¹ (26)	1,85 (37)	18,61 ¹ (86)
Løs mage (7)	1,0 (7)	0,98 (8)	1,0 (8)	0,00 (0)	2,61 (15)	1,0 (10)	0,35 (4)	0,00 (0)
Følt seg kortvokst (14)	1,0 (14)	0,80 (15)	1,0 (12)	1,34 (11)	5,23 (31)	1,0 ¹ (13)	0,56 (7)	15,19 ¹ (57)
Følt seg tynn (22)	1,0 (30)	0,16 ¹ (13)	1,0 (30)	0,52 (17)	0,00 (0)	1,0 ¹ (18)	1,25 (19)	43,34 ¹ (86)
Tretthet (42)	1,0 (33)	2,02 (51)	1,0 (37)	1,61 (50)	1,30 (46)	1,0 (41)	1,15 (46)	1,91 (57)
Hodesmerter (20)	1,0 (14)	1,99 (26)	1,0 (16)	1,91 (22)	2,76 (31)	1,0 ¹ (21)	0,43 (11)	6,47 ¹ (57)
Vanskelig for huske (9)	1,0 (7)	1,18 (10)	1,0 (4)	3,56 (11)	6,40 (23)	1,0 (10)	0,32 (4)	2,68 (14)
Bihuleproblemer (30)	1,0 (26)	1,43 (33)	1,0 ¹ (20)	1,68 (28)	11,79 ¹ (69)	1,0 (41)	0,26 ¹ (18)	0,36 (14)
Hørselsproblemer (12)	1,0 (16)	0,41 (8)	1,0 (8)	1,45 (11)	5,56 ¹ (31)	1,0 (15)	1,08 (14)	0,00 (0)
Latt være å gjøre ting pga. behandling (13)	1,0 (10)	1,67 (15)	1,0 (12)	2,28 (18)	1,30 (8)	1,0 ¹ (11)	0,65 (7)	13,01 ¹ (57)
Fulgt behandlingen (84)	1,0 (73)	5,85 ¹ (95)	1,0 (83)	1,35 (89)	0,49 (77)	1,0 (81)	1,19 (86)	0,98 (86)
Synes behandlingen er plagsom (13)	1,0 (14)	0,81 (13)	1,0 (14)	1,01 (11)	2,21 (15)	1,0 ¹ (13)	0,55 (7)	11,28 ¹ (57)
Følt seg annerledes enn andre (27)	1,0 (26)	0,95 (28)	1,0 (26)	1,31 (28)	1,39 (31)	1,0 (18)	2,32 (33)	6,73 ¹ (57)
Vanskeligheter med å leve med cystisk fibrose (26)	1,0 (27)	0,95 (24)	1,0 (24)	1,07 (26)	2,38 (31)	1,0 (20)	1,65 (28)	3,75 (43)
Tilfredshet med livet (75)	1,0 (73)	0,82 (78)	1,0 (72)	0,33 (83)	1,06 (77)	1,0 (81)	1,68 (71)	5,53 (43)
Positivt syn på fremtiden (71)	1,0 (71)	0,97 (71)	1,0 (69)	1,07 (67)	0,61 (85)	1,0 ¹ (83)	3,14 ¹ (61)	6,10 ¹ (43)

¹ Signifikant på et 0,05-nivå

det gjaldt syn på fremtiden, oppgav også her svært mange at de så positivt på tiden fremover (71 %).

Kjønn, alder og lungefunksjon

I tabell 2 vises prosentfordelinger og oddsratio relatert til kjønn, aldersgrupper og lungefunksjon. Pasienter med FEV₁ %-verdier < 30 har signifikant større risiko (kontrollert for alder og kjønn) for dårlig matlyst, hode-smerter, hoste og slim og pustevansker og for å føle seg kortvokst og for tynn. Videre har denne gruppen også signifikant større risiko for å la være å gjøre ting på grunn av behandling, for å synes at behandlingen er plagsom, føle seg annerledes enn andre og å oppleve fremtiden som mindre positiv. Pasienter i aldersgruppen 40–54 år har signifikant større risiko (kontrollert for FEV₁ % og kjønn) for bihuleproblemer og hørselsproblemer. De i aldersgruppen 18–29 år har signifikant større risiko for hoste. Kvinner har signifikant større sjanse (kontrollert for alder og FEV₁ %) for å følge behandlingen, mens menn har signifikant større sjanse for å føle seg tynne.

Diskusjon

Studien viste som forventet at det er lungere-latererte problemer, slik som hoste og slim, som er de mest plagsomme symptomene hos voksne med cystisk fibrose. Disse funn er i samsvar med klinisk erfaring og tidligere forskning omkring plager og symptomer knyttet til det å leve med cystisk fibrose i voksen alder (1–5). Pasientene i denne studien oppgir også tretthet som plagsomt. Dette er et symptom som lenge har vært under-vurdert i medisin og helsefag, men som etter hvert har fått større oppmerksomhet. Studier viser at personer med kroniske lidelser rapporterer mer tretthet enn personer uten kronisk sykdom (6).

Grad av sykdomsaffeksjon, indikert av FEV₁ %, reflekteres til en viss grad i pasienterfarte symptomer og problemer. De som har dårligere lungefunksjon enn forventet, rapporterer oftere sykdomsrelaterede symptomer og problemer. Dette er i samsvar med tidligere forskning omkring cystisk fibrose (7–9).

Pasientene følger i stor grad den fore-skrevne behandling. Dette skyldes trolig at denne pasientgruppen forstår betydningen av dette for å kunne leve best mulig og lengst mulig. Behandling er også tilrettelagt fra

helsetjenestens side på en slik måte at den ikke skal trette ut pasientene. Imidlertid er det viktig å påpeke at helsepersonellets oppfatning av i hvilken grad pasientene følger foreskrevet behandling, ikke er kartlagt i denne studien.

Omtrent en firedel av pasientene i denne studien følte seg annerledes enn andre eller tynne. Det er velkjent at sykdommen cystisk fibrose kan påvirke utseendet, i større eller mindre grad. Klinisk erfaring og dokumentasjon tilsier at det er vanskelig å holde vekten stabil og vokse normalt (1–5). Resultater fra andre studier viser at personer med cystisk fibrose har et normalt selvbilde (10).

Vår studie viser at hovedtyngden av pasientene er fornøyd med tilværelsen. Svært mange gir også uttrykk for at de har et positivt syn på fremtiden. Disse resultatene er i samsvar med resultater fra andre studier omkring cystisk fibrose hos voksne (8, 11). Blair og medarbeidere (11) fant at til tross for belastningen sykdommen representerer, skiller ikke denne pasientgruppen seg fra velfungerende unge voksne hva gjelder psykologisk funksjon. Det er også blitt påvist at personer med cystisk fibrose rapporterer å ha bedre livskvalitet enn personer med ulike andre kroniske sykdommer (12).

Hva kan årsaken være til at personer som lever med vissheten om at de har en sykdom som gradvis gjør dem sykere og ender med døden, opplever tilfredshet med livet og har positive holdninger til fremtiden? En forklaring kan være endring i selvevaluering (response shift) som følge av å ha sykdommen cystisk fibrose (13). Denne endringen i selvevaluering medfører endringer i målestandarder (for eksempel hvem de sammenlikner seg med), verdier (hva er viktig i livet) og en redefinering av livssituasjonen (å ha det godt i forhold til det utgangspunktet personen har nå). Personer med livstruende sykdom kan derfor oppleve å være tilfredse med sitt liv til tross for belastninger og plager. En annen forklaring kan være at denne pasientgruppen har behov for ikke å være annerledes enn andre og derfor prøver å leve så normalt som mulig (14).

I denne studien får vi kunnskap om hvordan norske pasienter med cystisk fibrose oppfatter livet. Dette har ikke fremkommet i tidligere studier. Studien har ulike begrensninger. For det første kan det stilles spørsmål ved om registerdata er representative for pasienter med cystisk fibrose. I denne sam-

menheng anses dette som et mindre problem, da flertallet av pasientene med cystisk fibrose i Norge er registrert her. For det andre kan konfundering (andre faktorerers innvirkning på en undersøkt sammenheng) være et problem. Det er i denne studien søkt å minimalisere dette ved å gjøre multivariate analyser. For det tredje er spørsmålene i studien selvkomponerte, og dette kan svekke reliabilitet og validitet. Litteraturgjennomgang og gruppediskusjoner som inkluderte pasienter, helsepersonell og forskere ble gjennomført for å optimalisere validitet og reliabilitet. For det fjerde er dette en tverrsnittsstudie, med de begrensninger det setter i forhold til å tolke funn. En oppfølgingsstudie vil i større grad kunne kaste lys over det å leve med cystisk fibrose som prosess.

e-tab 1 finnes i artikkelen på www.tidsskriftet.no

Litteratur

1. Fagrådet i norsk forening for cystisk fibrose. Utredning, behandling og oppfølging av pasienter med cystisk fibrose. Oslo: Norsk forening for cystisk fibrose, 2001.
2. Lees CM, Smyth RL. The current management of cystic fibrosis. *Int J Clin Pract* 2000; 54: 171–9.
3. Conway S. Cystic fibrosis. Greater expectations. *Health Serv J* 1998; 108 (suppl 9): 11–3.
4. Shulman LP, Elias S. Cystic fibrosis. *Clin Perinatol* 2001; 28: 383–93.
5. Hodson ME. Treatment of cystic fibrosis in the adult. *Respiration* 2000; 67: 595–607.
6. Loge JH, Ekeberg Ø, Kaasa S. Fatigue in the general Norwegian population: normative data and associations. *J Psychosom Res* 1998; 45: 53–65.
7. Britto MT, Kotagal UR, Hornung RW, Atherton HD, Tsevat J, Wilmott RW. Impact of recent pulmonary exacerbations on quality of life in patients with cystic fibrosis. *Chest* 2002; 121: 64–72.
8. de Jong W, Kaptein AA, van der Schans CP, Manes GP, van Alderen WM, Grenvink RG et al. Quality of life in patients with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 1997; 23: 95–100.
9. Anderson DL, Flume PA, Hardy KK. Psychological functioning of adults with cystic fibrosis. *Chest* 2001; 119: 1079–84.
10. Abbott J, Conway S, Etherington C, Fitzjohn J, Gee L, Morton A et al. Perceived body image and eating behavior in young adults with cystic fibrosis and their healthy peers. *J Behav Med* 2000; 23: 501–17.
11. Blair C, Cull A, Freeman CP. Psychosocial functioning of young adults with cystic fibrosis and their families. *Thorax* 1994; 49: 798–802.
12. Congleton J, Hodson ME, Skingle F. Quality of life of adult cystic fibrosis patients. *Thorax* 1996; 51: 936–40.
13. Schwartz CE, Sprangers MAG, red. *Adaptation to changing health: response shift in quality of life research*. Washington D.C.: American Psychological Association, 2000.
14. Robinson CA. Managing life with a chronic condition: the story of normalization. *Qual Health Res* 1993; 3: 6–28.