Livskvalitet og mestring
-hva påvirker hvordan vi opplever sykdom?

Janice Andersen

Genetisk veileder, Phd

Bilder hentet fra Microsoft Stock Images og Colourbox i henhold til virksomhetens lisensavtaler

NASJONALT SENTER FOR
SJELDNE DIAGNOSER

Noen kjennetegn ved PCT

- Sjelden sykdom
  - Kan ta lang tid før diagnosen stilles
  - Lite kunnskap om sykdommen
- Stor variasjon i symptomer:
  - Fra «mareritt» til mindre hudplager
  - Kobler ikke selv symptomene og eksponering for sol
- Behandling:
  - Kan ta lang tid
  - Komplisert?
  - «ikke bare en salve»
- Frisk?
  - Mange forblir symptomfrie i lange perioder eller resten av livet
  - Likevel anbefalt årlige kontroller

PCT ble opplevd som noe mer enn en hudsykdom

- Porfyrinene var i blodet deres, gener og enzymer var involvert
- Mistanke om at også andre helseplager skyldes PCT
- «Ting i kroppen henger sammen»



PHOTOBIOLOGY

BJD
British Journal of Dermatology

A skin disease, a blood disease or something in between? An exploratory focus group study of patients' experiences with porphyria cutanea tarda*

J. Andersen,[1,2] E. Gjengedal,[2,3] S. Sandberg[1,3] and M. Räheim[2]

[1]Laboratory for Clinical Biochemistry, Norwegian Porphyria Centre (NAPOS), Haukeland University Hospital, Bergen, Norway
[2]Department of Global Health and Primary Health Care, University of Bergen, P.O. Box 7804, 5020 Bergen, Norway
[3]Faculty of Health and Social Care, Molde University College, Molde, Norway

Summary

Background Porphyria cutanea tarda (PCT) is characterized by fragile skin with blistering on sun-exposed areas. Symptoms typically develop in late adulthood and can be triggered by iron overload, alcohol intake, oestrogens and various liver diseases. Treatment consists of phlebotomy to reduce iron, or increasing urinary porphyrin excretion by administering chloroquin. To optimize patient care, health personnel need to understand the subjective experiences of PCT.

Objectives To explore the experiences of persons with PCT with regard to symptoms, treatment, follow-up and prevention of the disease.

Methods Interpretive description was used as a qualitative approach. Twenty-one participants attended three focus groups. All participants had experienced PCT symptoms during the last 5 years.

Results Participants' experiences varied from trivializing symptoms and fragile skin to what was described as a desperate situation, with huge blisters, skin falling off and feeling as if one was in a 'horror movie'. For some, itching was very troublesome, preventing sleep and delaying skin healing. In managing PCT a shift in focus from skin to blood was described. PCT was perceived as a chronic and systemic disease causing a range of health problems. Strategies for preventing symptoms ranged from doing nothing to frequent controls and check-ups.

Conclusions Participants had a systemic perception of PCT, and a tendency to attribute a range of health problems to the condition. This study adds insight into

Correspondence
Jonas Andersen.
E-mails: jan004@uib.no; jan@helse-bergen.no

Accepted for publication
14 June 2014

Funding sources
This study was funded by research grants from the Western Norwegian Regional Health Authorities.

Conflicts of interest
None declared.

*Plain language summary available online.

DOI 10.1111/bjd.13198

Aktiv sykdom

- Lavere livskvalitet
- Opplevde i høyere grad PCT som «truende» og mer alvorlig
- Tillegger flere helseplager til PCT
- Høyere belastning av andre generelle helseplager
- Mer psykologisk stress



Acta Derm Venereol 2016; 96: 674–678

CLINICAL REPORT

Illness Perception and Psychological Distress in Persons with Porphyria Cutanea Tarda

Janice ANDERSEN[1,2], Karin NORDIN[1,2] and Sverre SANDBERG[1,3]

[1]Department of Global Health and Primary Health Care, University of Bergen, [2]Norwegian Porphyria Centre (NAPOS), Laboratory for Clinical Biochemistry, Haukeland University Hospital, Bergen, Norway, and [3]Department of Public Health and Caring Sciences, Uppsala University, Sweden

Porphyria cutanea tarda (PCT) requires long-term treatment and follow-up, although many patients experience life-long remission. The aim of this cross-sectional postal survey was to describe and investigate the association between illness perception, health complaints, self-reported symptoms and distress in persons with PCT. The participants perceived PCT as a chronic condition with high levels of personal and treatment control. Persons who reported active symptoms scored higher on perceived illness threat, total health complaints and psychological distress compared with those in remission or latent phases. However, a higher perception of illness threat and the total burden of health complaints were more closely associated with psychological distress than were perceived PCT symptoms activity. This has implications for clinical consultation; dermatologists should be attentive to symptoms activity, but also recognize that patients in remission with a high perceived illness threat and multiple health complaints might be especially vulnerable to psychological distress with regards to PCT. ***Key words: porphyria cutanea tarda; illness perception; psychological distress; subjective health complaints; psychosocial.***

Accepted Jan 14, 2016; Epub ahead of print Jan 18, 2016

Acta Derm Venereol 2016; 96: 674–678.

Janice Andersen, Department of Global Health and Primary Health Care, University of Bergen P.b. 7804, NO-5020 Bergen, Norway. E-mail: jan804@igs.uib.no, jacd@helse-bergen.no

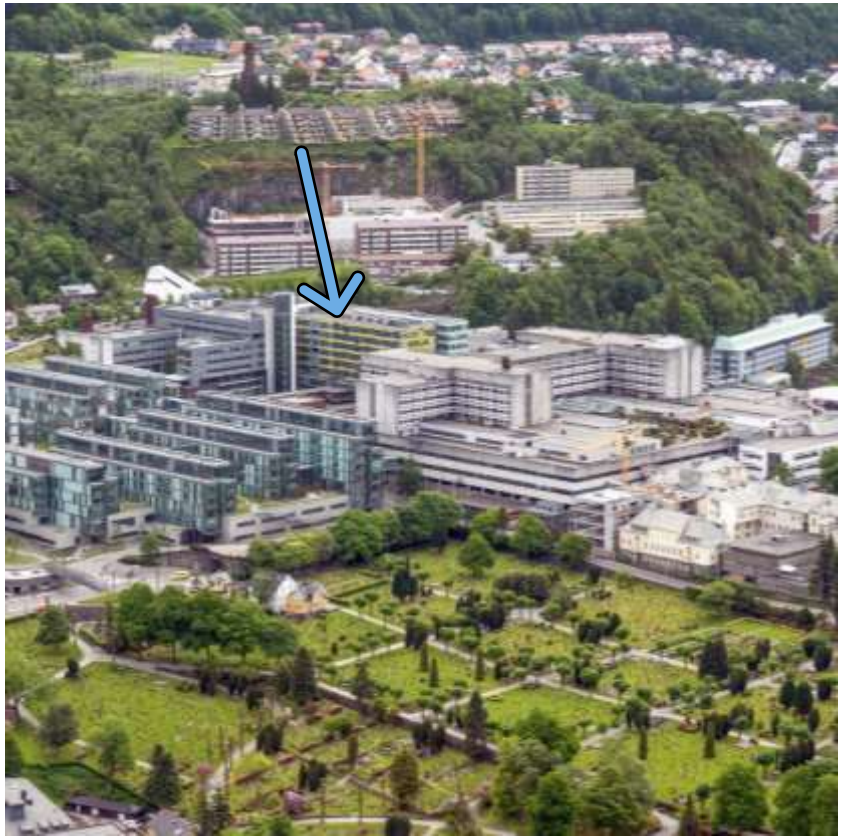
good, and lifelong remission is common. Guidelines suggest that urinary porphyrin concentration, iron and liver function should be assessed annually in order to detect relapses (1, 4). Patients in biochemical remission have normal tolerance for sunlight.

Very little is known about the subjective experiences of PCT and, to our knowledge, only 2 previous research reports have focused on the psychosocial aspects of PCT. Jong et al. (7) found that PCT had less impact on quality of life (QoL) than did other cutaneous porphyrias and photodermatoses in general. However, only 12 persons with PCT participated in the study, and the results should therefore be interpreted with caution. In contrast, a previous qualitative study found that PCT symptoms at their worst could be very dramatic and have a large psychosocial impact. The participants had a perception of the condition as systemic and chronic, and had a tendency to attribute a range of health problems to PCT. There were also reports of over-treatment, and frequent controls for patients in long-term remission (8). PCT patients are a heterogeneous group, comprising persons with active symptoms, those in remission and asymptomatic mutation carriers (latent PCT), and they require various degrees of treatment and long-term follow-up. To optimize patient care it is, therefore, important to expand our understanding of how PCT is perceived and experienced by the patients themselves.

The aims of the present study were: (*i*) to describe and compare illness perception, self-reported health complaints and psychological distress in persons with various activity of PCT, and (*ii*) to examine the associations between illness perception, self-reported health

Det som er litt dumt…..

- Vi på enhet porfyrisykdommer får ikke kontakt med dere før man gjerne er kommet over den verste fasen
- Vi er helt avhengig av at dere treffer en lege som tenker «porfyri» - og sender de rette prøvene
- Fått en diagnose



Usikkerhet



Colourbox.com

Og så barnebarna. For da visste jo ikke jeg om jeg turte å ta på dem eller gi dem en klem, eller, ikke sant? Er det smittsomt? Det rant jo hele tiden. Og så brant det. Så det var en desperat situasjon. Også fordi du ikke vet om ting. Er det ingen som kan hjelpe meg?

Deltaker PCT -studie

Det blir bedre!

- Når man får startet behandling
- Rask bedring i symptomer
- Opplever kontroll



Vi opplever sykdom forskjellig

- I hvilken grad man opplever PCT som en truende og farlig sykdom er *ikke nødvendigvis* avhengig av om du har symptomer på PCT, eller hvilke symptomer du har hatt.

Hva påvirker hvordan sykdom oppleves?

- Sannsynlighet for at sykdommen vil påvirke deg fysisk og psykisk
  - Hvilke konsekvenser får det for meg?
  - Hvordan PCT påvirker deg avhenger av livssituasjon, yrke, etc

Hva påvirker hvordan sykdom oppleves?

- Om det er ytre eller indre årsaker til sykdommen
  - Må ha en økning av porfyriner i kroppen (indre)
  - Må ha sollys for å utløse symptomer (ytre)
  - Arvelig?

Hva påvirker hvordan sykdom oppleves?

- Tidsperspektiv: Hvor lang tid tar det før jeg blir frisk?
  - PCT kan ta relativt lang tid å behandle
  - Regnes som kronisk
  - Når kan man regnes som frisk?

Kontrollerbarhet

- I hvilken grad kan jeg påvirke sykdommen?
- I hvilken grad kan den behandles?

Å oppleve kontroll

- Deltakerne svarte at de trodde PCT skulle vare lenge, altså at sykdommen var kronisk
- Men de følte at de hadde ganske god kontroll
- Og at behandlingen var effektiv

Sykdommens «identitet»

- Hvilke ideer, merkelapper og symptomer en person anser som deler av sykdommen

For jeg får inntrykk av, altså under forelesningene og uansett hvem jeg spør av legene så svarer de, nei, det er kun huden, det hører ikke med noen fysiske symptom utenom hudsymptom…

Men kanskje det er litt mer komplisert enn hva man tror da. At det faktisk er flere symptomer, at det er flere ting som henger sammen med, for det er jo noe som skjer inni kroppen, tenker jeg, at det kan være.

Deltaker PCT -studie

Grunner til at man kan tenke PCT gir flere symptomer enn hud



Hva er hva?

- Hvis man tenker at PCT kan forårsake mange ulike symptomer og helseplager
- Risikerer å oppleve PCT som farligere enn det er
- Kan medføre sykeliggjøring
- Trenger ikke ta unødvendige forhåndsregler

Kan vi bare gjøre det vi har lyst til?

Men jeg tenker sånn at hvis jeg drar til Syden, skulle jeg få en blemme, ja så er det jo bare å si, jeg har fått en blemme, blodprøve, blodtapping. Det som jeg kan tenke på noen ganger kanskje, det er, hva gjør det med noe annet i kroppen? Ikke sant? Skjønner du hva jeg mener? For det har jeg jo ikke så lyst til, men det vet dere jo ikke så mye om enda. Ikke sant? Hva det gjør med andre organer? For hvis det kun er utslett som kan behandles med blodtapping. Ja, så kan vi jo bare gjøre det vi har lyst til, da?

Deltaker PCT-studie

Mestring

- Utfordrende situasjoner
  - Ikke bare noe som skjer deg, altså ytre påvirkning
  - Også hvordan man subjektivt opplever situasjonen

- Hvordan man tolker situasjonen kan være viktigere enn situasjonen i seg selv

Lazarus 2006


Det er ikke bare hvordan du har det,
men også hvordan du tar det

Hva kjennetegner god mestring

- Kontekstavhengig
- En strategi som fungerer godt ved en anledning, og hos en person, kan være lite hensiktsmessig i en annen setting

Vi er forskjellige, og vi opplever sykdom forskjellig



Rett og tilstrekkelig kunnskap

- For å kunne ta valg som er riktig for deg
- Vite hva dere skal gjøre for å
  - Unngå symptomer
  - Behandle symptomer (hvis aktuelt)
  - Hvordan sende inn prøver
  - Ellers leve som normalt!



Mestring

- Problemfokusert:
  - Hva må gjøres for å endre den den problematiske situasjonen
- Følelsesfokusert:
  - Regulere følelsene som knytter seg til situasjonen



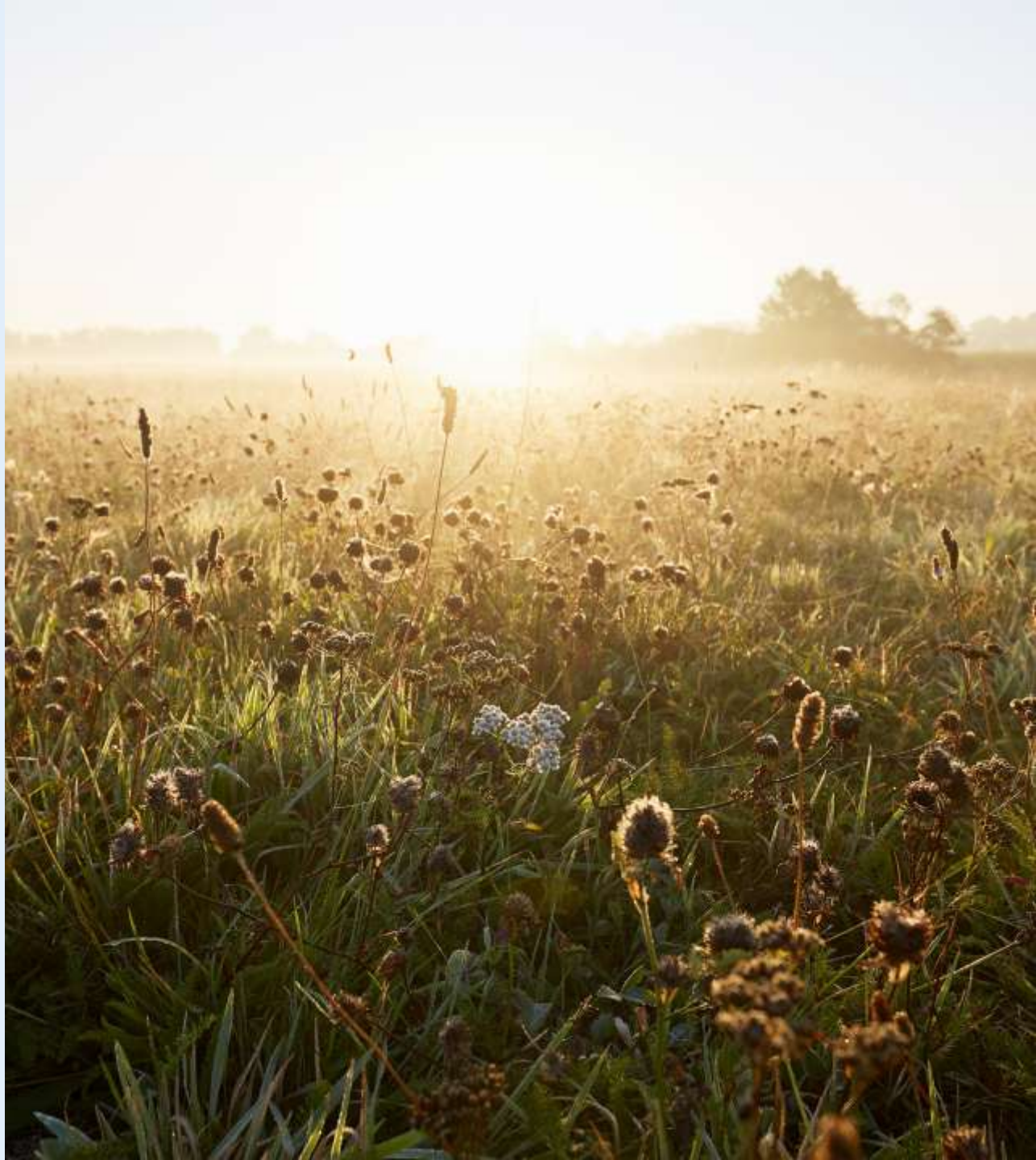
Struts som ikke har hodet i sanden

Godta de ting du ikke kan endre,

ha mot til å forandre de ting du kan,

og ha forstand til å se forskjellen

NASJONALT SENTER FOR
SJELDNE DIAGNOSER



Gå til anbefalte kontroller



- Unngå rigide leveregler
- Unngå unødvendige kontroller og «forebyggende behandling»
- Ikke forveksle PCT med andre porfyrisykdommer

Etter at man er ferdigbehandlet: utfordringer

- Unngå tilbakefall
  - Mange strever med oppfølging: hvem skal følge opp?
- Hvor mange får tilbakefall?
  - Mangler gode tall på dette
- Norsk porfyriregister innhenter informasjon
  - Ca 15% rapporterer hudsymptomer
  - Hvor lang tid tar det?
  - Hvor ofte det er hensiktsmessig å gå til kontroll?

Vi håper at

- Flere får stilt diagnosen tidligere
- Kommer raskt i gang med behandling
- Flere unngår tilbakefall
- Unngår under– og overbehandling

Hva kan vi tilby?

- Kurs og rådgivning til helsepersonell
- Retningslinjer for oppfølging og kontroll
- Digitale temakvelder og webinarer
- Oppdaterte nettsider og nyhetssaker
- Tilbyr individuell veiledning
- Videokonsultasjon
- Husk at dere kan ringe til oss

Takk for meg!

NASJONALT SENTER FOR
SJELDNE DIAGNOSER