

Från enheten för gastroenterologi och hepatologi vid
Institutionen för medicin, Huddinge,
Karolinska Institutet, Stockholm, Sverige

**KRONISK INTESTINAL PSEUDO-OBSTRUKTION OCH
ENTERAL DYSMOTILITET: Aspekter på patienters
vårdbehov, förutsättningar och livskvalitet**

Marie Iwarzon



**Karolinska
Institutet**

Stockholm 2009

Alla tidigare publicerade artiklar återges med tillstånd av respektive förlag.
Published by Karolinska Institutet. Printed by E-print.

© Marie Iwarzon, 2009

ISBN 978-91-7409-494-7

ABSTRACT

Title: Chronic intestinal pseudo-obstruction and enteric dysmotility – aspects on health-care use, coping capacity and quality of life

Aims of the thesis: To measure health care consumption before and after the introduction of a specialized day-care unit and to investigate if patients with chronic intestinal pseudo-obstruction (CIP) differ from those with enteric dysmotility (ED) regarding clinical features, self-reported functional status, health-related quality of life (HRQL), and sense of coherence (SOC). **Methods:** Retrospective analysis of medical records for 125 and 54 patients with CIP or ED (paper I-II). Prospective collection of data from 54 patients with CIP or ED using 4 self-reported questionnaires: Sense of Coherence (SOC) (paper IV), Sickness Impact Profile (SIP), Swedish Health-Related Quality of Life Questionnaire (SWED-QUAL), and Gastrointestinal Symptom Rating Scale (GSRS) (paper III-IV). **Results:** Survival among patients with CIP was significantly worse ($p < 0.05$) and they more often (49%) needed parenteral nutrition than patients with ED (14%). Time in hospital care was reduced from 39.4 to 3.3 days per patient and year and costs from \$32,698 during traditional health-care services to \$9,681 after introducing the day-care unit ($p < 0.002$). Patients with CIP reported significantly greater functional impairment in the aggregated physical dimension of SIP ($p < 0.01$) and significantly poorer general health ($p < 0.01$) compared to those with ED. We found no difference in SOC between patients with CIP and ED. **Conclusions:** CIP and ED differ with respect to severity of measurable physiological derangement, nutritional needs, long-term prognosis, functional status and general health perception. Individually tailored care at a specialized day-care unit leads to a substantially decreased need for hospital stays and lower costs.

DELARBETEN I AVHANDLINGEN

- I. Lindberg G, **Iwarzon M**, Törnblom H. Clinical features and long-term survival in chronic intestinal pseudo-obstruction and enteric dysmotility *Scandinavian Journal of Gastroenterology*. 2009; 44(6): 692-9.
- II. **Iwarzon M**, Gardulf A, Lindberg G. Health care use in patients with chronic intestinal dysmotility before and after introducing a specialized day-care unit. *Clinical Gastroenterology and Hepatology*. 2008; 6(8): 893-898.
- III. **Iwarzon M**, Gardulf A, Lindberg G. Functional status, health-related quality of life and symptom severity in patients with chronic intestinal pseudo-obstruction and enteric dysmotility. *Scandinavian Journal of Gastroenterology*. 2009; 44(6): 700-7.
- IV. **Iwarzon M**, Lindberg G. Coping ability of patients with chronic intestinal pseudo-obstruction and enteric dysmotility (manuscript).

Publicerade artiklar har reproducerats med tillstånd från respektive förlag.

”Att vara blind för en människas sjukdomsupplevelse, för hennes/hans totala levnadssituation och för hennes lidande är i de flesta fall inte bara inhumant; det leder till att man misslyckas med att förstå etiologin bakom hennes/hans hälsotillstånd”
(Antonovsky, 2005, s.29)

Till min mor

INNEHÅLLSFÖRTECKNING

1	INLEDNING	9
2	BAKGRUND	10
2.1	Kort historik	10
2.2	Kronisk intestinal pseudo-obstruktion och enteral dysmotilitet	11
2.2.1	Fysiologi	11
2.2.2	Motoriskt mönster vid fasta	11
2.2.3	Patofysiologi	12
2.2.4	Klassifikation och etiologi	13
2.2.5	Prevalens	13
2.3	Diagnos och kliniska aspekter	13
2.4	Behandling och vård	14
2.4.1	Behandling	14
2.4.2	Vårdorganisation och vårdbehov	15
2.5	Definition av begrepp	15
2.5.1	Kronisk sjukdom	15
2.5.2	Livskvalitet	16
2.5.3	Hälsorelaterad livskvalitet	16
2.5.4	Känsla av sammanhang	17
3	PROBLEMFÖRMULERING	19
4	SYFTE	20
4.1	Övergripande syfte	20
4.1.1	Delsyften	20
5	PATIENTER OCH METODER	21
5.1	Patienter och urval	21
5.1.1	Inkluderade patienter.....	21
5.1.2	Exkluderade patienter	21
5.2	Design och genomförande	22
5.2.1	Referensgrupper	23

5.3	Datainsamling.....	23
5.3.1	Delarbete I + II	23
5.3.2	Delarbete III-IV.....	25
5.4	Dataanalys.....	28
5.4.1	Statistisk bearbetning av delarbete III-IV	28
5.5	Etiska överväganden och etiskt godkännande	30
6	RESULTAT.....	31
6.1	Delarbete I.....	31
6.1.1	Symtom	31
6.1.2	Abnorm tunntarmsmotilitet.....	31
6.1.3	Nutritionsbehov	32
6.1.4	Överlevnad	32
6.2	Delarbete II.....	33
6.2.1	Kliniska data.....	34
6.2.2	Vårdform	34
6.2.3	Öppenvårdsbesök.....	34
6.2.4	Kostnader.....	34
6.2.5	Behov av analgetika och nutritionsstöd.....	34
6.3	Delarbete III.....	35
6.3.1	Sickness Impact Profile.....	35
6.3.2	Swedish Health-Related Quality of Life	35
6.3.3	Gastrointestinal Symptom Rating Scale	36
6.3.4	Samband mellan variabler.....	37
6.4	Delarbete IV.....	37
6.4.1	Känsla av sammanhang (KASAM)	37
6.4.2	Samband mellan variabler.....	37
7	DISKUSSION	39
7.1	Vårdbehov och livssituAtion (delarbete I-III).....	39
7.1.1	Sjukvårdsbehov	39
7.1.2	Kostnadsaspekter.....	40
7.1.3	Symtomförekomst, vårdbehov och hälsorelaterad livskvalitet	40
7.2	Sjukdomens påverkan på livssituationen (studie I+III-IV)	41
7.3	Sociodemografiska variabler, funktions- och aktivitetsförmåga	43

7.4	Genus och hälsorelaterad livskvalitet.....	43
7.5	Klinisk betydelse	44
8	METODOLOGISKA ASPEKTER	46
8.1	Journalgranskning (delarbete I+II).....	46
8.2	Kostnadsberäkning delarbete II	46
8.3	Att mäta hälsorelaterad livskvalitet och symptom-förekomst.....	46
8.3.1	Reliabilitet & validitet.....	47
9	SLUTSATSER.....	49
10	TACK TILL.....	51
11	REFERENSER.....	54
12	BILAGOR.....	64
12.1	Bilaga 1 SIP.....	64
12.2	Bilaga 2 SWED-QUAL.....	65
12.3	Bilaga 3 SOC.....	66
12.4	Bilaga 4 GSRS	67

FÖRKORTNINGAR

ASIH	Avancerad sjukvård i hemmet
CID	Chronic intestinal dysmotility (CIP + ED), kroniska motorikrubbningar i tunntarmen
CIP	Chronic intestinal pseudo-obstruction, Kronisk intestinal pseudo-obstruktion
ED	Enteric dysmotility, enteral dysmotilitet
ENS	Enteriska nervsystemet
GSRS	Gastrointestinal Symptom Rating Scale
IBD	Inflammatory Bowel Disease, inflammatoriska tarmsjukdomar
IBS	Irritable Bowel Syndrome, irritable tarm
KASAM	Känsla av sammanhang (eng: Sense of Coherence, SOC)
KÖKS	Klassifikation av öppenvårdsåtgärder i kirurgiska specialiteter
MELAS	Mitochondrial myopathy, encephalomyopathy, lactic acidosis, and stroke-like episodes (mitokondriesjukdom)
MERRF	Myoclonic epilepsy associated with ragged-red fibers (mitokondriesjukdom)
MMC	Migrating Motor Complex
MNGIE	Mitochondrial neurogastrointestinal encephalomyopathy

	(mitokondriesjukdom)
SIP	Sickness Impact Profile
SLE	Systemisk lupus erythematosus
SWED-QUAL	Swedish Quality of life Questionnaire
VDG	Vård dagar
VTF	Vårdtillfällen
ÖPV	Öppenvård (avser här besök vid mottagning och akutmottagning)

1 INLEDNING

Kronisk intestinal pseudo-obstruktion är ett samlingsnamn på ett antal ovanliga sjukdomar som påverkar rörelseförmågan i hela eller delar av mag- tarmkanalen. Diagnosen kan vara mycket svår att ställa och kräver en kombination av noggrant upptagen sjukhistoria och avancerade röntgenologiska, fysiologiska och morfologiska metoder. Symtomen blir ofta misstolkade, särskilt då de initialt kan överensstämma med funktionella mag-tarmrubbningar. De svåra buksmärtorna kan till och med misstolkas som akut tarmvred och odiagnostiserade patienter kan därför komma att utsättas för onödiga operationer. Sjukdomssyndromet är livslångt och någon botande behandling finns inte i dagsläget. Patienterna får ofta palliativ behandling med opioider för sina svåra smärtor i buken.

Vid Gastro-lab, Gastrocentrum, Karolinska universitetssjukhuset, Huddinge, har vi sedan 1987 arbetat med att utveckla metoder för att bättre och säkrare kunna diagnostisera svåra motorikrubbningar (1-5). Denna utveckling har gjort det möjligt att ta emot, utreda och följa upp patienter från hela landet. Det är också vid Gastro-lab som jag har varit verksam som forskningssjuksköterska samt chefsjuksköterska och det var där mitt intresse och nyfikenhet väcktes redan vid det första mötet med en av våra sedermera återkommande patienter.

2 BAKGRUND

2.1 KORT HISTORIK

Termen intestinal pseudo-obstruktion användes första gången 1958 av Dudley och medarbetare (6). Andra beteckningar som använts har varit kroniskt ileus, kroniskt subileus och funktionellt ileus (7). Dudley och medarbetare beskrev 13 patienter med svåra störningar i mag-tarmkanalens rörelsemönster, och kategoriserade dessa i tre olika grupper. Grupp I: sekundär intestinal pseudo-obstruktion till följd av en känd underliggande sjukdom; grupp II: primär intestinal pseudo-obstruktion där orsaken var okänd; samt grupp III: fall med långvarig hypotension eller hypoxi i mag-tarmkanalen. Samtliga beskrivna patienter hade genomgått akuta operationer utan fynd av mekanisk orsak till obstruktion (6). Tjugo år senare, 1978 etablerades diagnosen kronisk intestinal pseudo-obstruktion (chronic intestinal pseudo-obstruction (CIP) internationellt och beskrevs då som ett syndrom med kliniska och röntgenologiska tecken på intestinal obstruktion utan att någon sådan kunde påvisas med objektiva metoder (8). År 1990 publicerades en kunskapsöversikt av en internationell arbetsgrupp där kliniska karaktäristika, fysiologiska, röntgenologiska och histopatologiska fynd vid CIP presenterades (7).

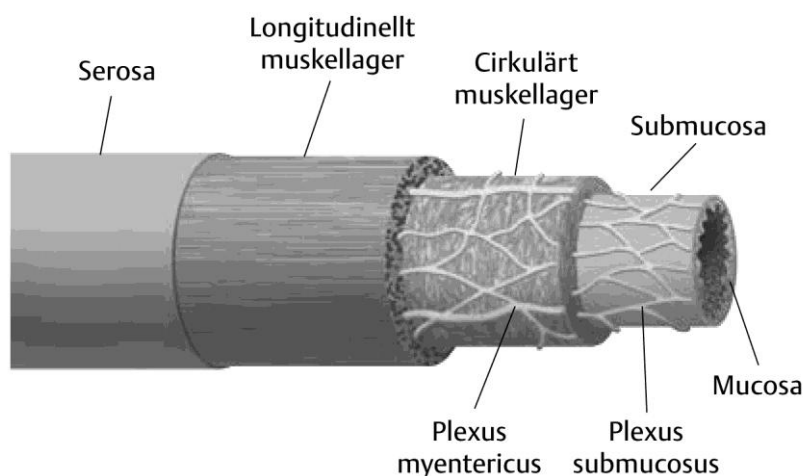
Kännetecknet för CIP är att tarmmotoriken förlorat sin förmåga att förflytta tarminnehållet i aboral riktning (9, 10). Denna förlust av motilitet resulterar i funktionellt ileus, vilket också lett till den svenska benämningen ”falskt tarmvred”.

Alla patienter med svåra symtom från mag-tarmkanalen och störd tarmmotorik har emellertid inte CIP. Det finns en grupp patienter med liknande symtom och påvisbara störningar av tarmmotoriken som inte uppvisar röntgenologiska fynd som vid CIP och dessa definierades år 2002 av Wingate och medarbetare som en egen diagnostisk grupp kallad enteral dysmotilitet (ED) (11). De två tillstånden CIP och ED kan uppvisa liknande sjukdomsbild men det är inte klarlagt huruvida de två representerar olika stadier av dysmotilitet eller om de faktiskt är separata diagnosgrupper.

2.2 KRONISK INTESTINAL PSEUDO-OBSTRUKTION OCH ENTERAL DYSMOTILITET

2.2.1 Fysiologi

Tunntarmens huvudsakliga uppgift är att digenera födan och absorbera näringsämnen, mineraler och vitaminer från tarminnehållet. Med hjälp av olika motoriska mönster blandas födan med enzymer och galla så att födan kan brytas ned till mindre beståndsdelar som därefter kan absorberas. Tarmmotoriken styrs företrädesvis av det enteriska nervsystemet (ENS), som är en del av det autonoma nervsystemet. ENS består av två nervplexa (Figur 1): Plexus myentericus vilket är beläget mellan yttre och inre muskellagret i tarmväggen och styr merparten av den motoriska aktiviteten och plexus submucosus som är beläget i submukosan och som i huvudsak styr sekretion, absorption och blodflöde (12).

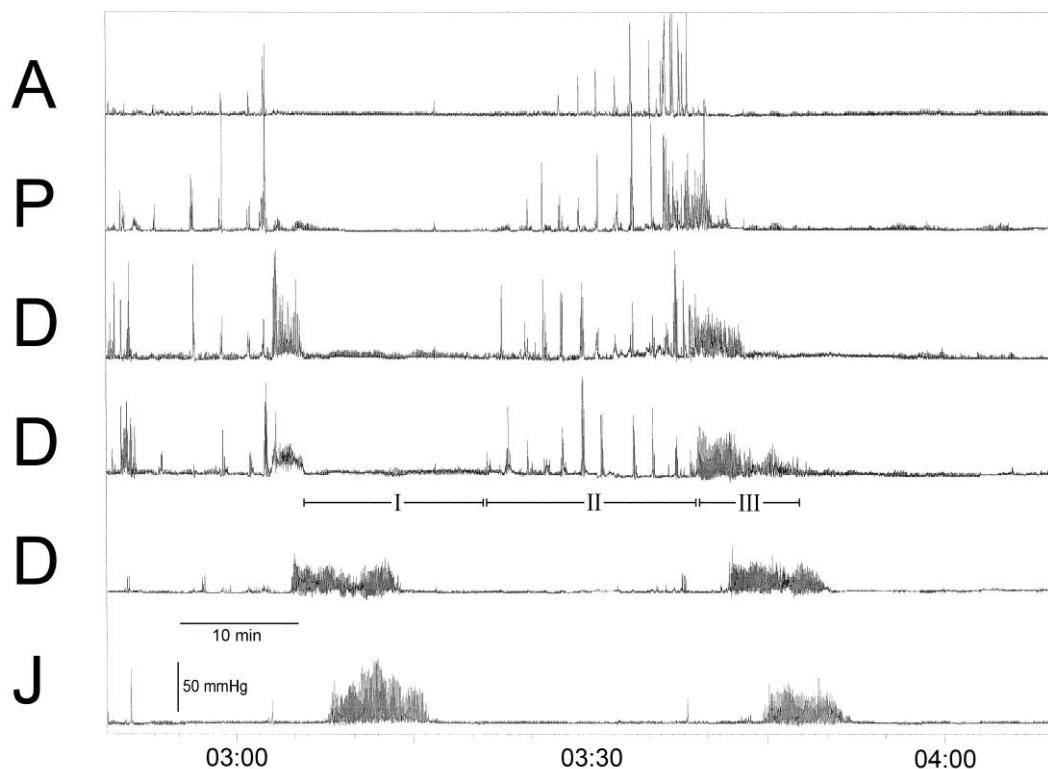


Figur 1. Lokalisation av nervplexa och muskellager i tarmväggen. Bilden publiceras med benäget tillstånd från AstraZeneca.

2.2.2 Motoriskt mönster vid fasta

Efter fyra-fem timmars fasta ses ett cykliskt återkommande motoriskt rörelsemönster, som kallas MMC (på engelska Migrating Motor Complex), med perioder av intensiva peristaltiska sammandragningar som vandrar i distal riktning i tarmen. MMC är sammansatt av tre faser: Fas I som är en viloperiod utan kontraktioner, fas II med sporadiska kontraktioner som ökar i frekvens samt fas III som består av regelbundna kontraktioner, den s.k. aktivitetsfronten. Fas III av MMC utlöses redan i magsäcken med en frekvens av 3 kontraktioner per minut och skjuter med sina kraftiga kontraktioner tarminnehållet i distal riktning med samtidig sekretion av galla, bikarbonat och tarmsaft. Fas III anses fungera som "the intestinal housekeeper" och gör rent i tarmen från avstötta celler, matrester och bakterier. Fas III har också viss

hormonell reglering främst genom det gastrointestinala peptidhormonet motilin. Vid födointag bryts MMC och ersätts med den mer ensartade digestiva motiliteten (13). Förekomsten av MMC hos en patient kan verifieras med hjälp av en fysiologisk undersökning, s.k. tunntarmsmanometri (Figur 2). Hos patienter med CIP är det cykliska mönstret okoordinerat, liksom den digestiva motiliteten och fas III kan saknas helt (10).



Figur 2. Tryckkurvor från ambulatorisk tunntarmsmanometri som visar ett komplett migrerande motorkomplex med fas I-III under natten. Sex kanaler belägna i (A) antrum, (P) pylorus, (D) duodenum och (J) jejunum. Avståndet var 3 cm mellan de 4 övre kanalerna och 15 cm mellan de 3 nedre kanalerna.

2.2.3 Patofysiologi

CIP är ett heterogent syndrom som kan orsakas av en mängd olika skador och sjukdomar dels i tarmens glatta muskulatur (visceral myopati) och dels i tarmens nervsystem (visceral neuropati). I gruppen visceral neuropati finns två huvudgrupper, degenerativ neuropati och inflammatorisk neuropati (14). Vid en undersökning av fulltjockleksbiopsier från tunntarmen ifrån 115 patienter med CIP eller ED fann Lindberg och medarbetare att nära hälften av patienterna med CIP hade neuropati, en fjärdedel hade myopati medan en tredjedel av patienterna hade en kombination av myo- och neuropati (15). Hos patienter med enteral dysmotilitet (ED) var visceral neuropati det dominerande fyndet, vilket gör denna grupp betydligt mer homogen än CIP.

2.2.4 Klassifikation och etiologi

CIP finns i såväl ärftliga som förvärvade former. Ärftliga former av CIP debuterar oftast under tidiga barnår medan CIP som debuterar senare i livet oftast är förvärvad. Förvärvade former av CIP är ofta sekundära till bakomliggande systemsjukdomar såsom sklerodermi, SLE, amyloidos, diabetes mellitus, Mb Parkinson mfl. och benämns då sekundär kronisk intestinal pseudo-obstruktion (7). Cirka 10% av vuxna patienter har CIP till följd av en mitokondriell sjukdom (MNGIE, MELAS eller MERRF) (16, 17). Det finns också immunologiskt betingade former av CIP med autoantikroppar mot neuronala antigen varav den mest kända är anti-Hu-medierad CIP som kan vara paraneoplastisk till t.ex. småcellig lungcancer men också kan förekomma utan samtidig neoplasi (18, 19). Etiologin för ED är inte känd.

2.2.5 Prevalens

Kronisk intestinal pseudo-obstruktion förekommer såväl hos barn (20, 21) som hos vuxna. Bland vuxna är kvinnor mer drabbade än män men hos barn drabbas båda könen i samma utsträckning (20, 22). Prevalensen är inte känd, men på basen av förekomst av vuxna individer med CIP eller ED inom södra Storstockholm har prevalensen skattats till mellan 3-5 per 100 000 invånare, vilket indikerar att det totalt i Sverige finns 180-300 vuxna patienter med CIP eller ED. Incidensen är inte känd.

2.3 DIAGNOS OCH KLINISKA ASPEKTER

Både CIP och ED karaktäriseras kliniskt av svåra, ofta ileusliknande buksmärter, illamående, kräkningar, uppdriven buk och störd tarmfunktion (8, 10, 23-25). CIP kan vara lokaliserad till delar av eller omfatta hela mag-tarmkanalen. Diagnosen CIP baseras på en noggrann sjukdomshistoria, dokumenterade fynd på röntgen av tarmdilatation eller gas-vätskenivåer samt uteslutande av mekanisk obstruktion och andra organiska orsaker till symptom och fynd (10, 24-26). En viktig diagnostisk skillnad mellan CIP och ED är att röntgenologiska tecken på obstruktion, dvs. dilatation av tarm och gas-vätskenivåer saknas hos patienter med ED (11, 15).

Enteral dysmotilitet definieras i stället genom förekomsten av patologisk motorik i tunntarmen, sådan som regelmässigt ses vid CIP, och uteslutande av annan orsak till denna (11). Det som behöver uteslutas är att den patologiska motoriken skulle vara orsakad av läkemedel såsom opioider och antikolinergika. Histopatologisk analys av

fulltjockleksbiopsi gör det möjligt att morfologiskt karaktärisera CIP och ED efter underliggande patologi, som kan vara sjukdom i muskelceller (myopati), nervceller (neuropati) eller interstitiella celler (mesenkymopati) (15). Fulltjockleksbiopsi av tunntarmen tas numera vanligen med laparoskopisk teknik (27).

Prognosen vid CIP varierar men är i allmänhet dålig även om sjukdomen i sig inte är letal. De vanligaste kända orsakerna till för tidig död i patientgruppen med CIP är post-operativa infektioner eller sepsis vid användande av intravenösa katetrar för nutrition (7). Även suicid eller suicidförsök har rapporterats som relativt vanligt förekommande i denna patientgrupp (25).

2.4 BEHANDLING OCH VÅRD

2.4.1 Behandling

Idag finns endast palliativ behandling för dessa två patientgrupper. En viktig förutsättning för att kunna vidta adekvata åtgärder för att stödja patientens näringsintag är enligt Mann och medarbetare att kontinuerligt och långsiktigt följa patientens nutritionsstatus (14). Merparten av patienterna är i behov av temporärt eller kontinuerligt stöd av parenteral nutrition och/eller kosttillskott (14, 25). Kostråd som idag ges till denna patientgrupp fokuserar på en fett- och fiberreducerad kost som intas mer frekvent men i mindre mängd (28).

Behandlingen av visceral smärta hos patienter med CIP eller ED är komplicerad och orsaken till smärta är idag inte känd (29). Det finns idag inte någon specifik behandling som passar för hela patientgruppen utan behandlingen bör utgå ifrån en noggrann smärtanalys och individuellt utformad smärtlindring (14).

Motorikstimulerande medel används för att förbättra motoriken, minska tendensen till pseudo-obstruktion och för att förhindra bakteriell överväxt. Det är viktigt att försöka undvika läkemedel som har en negativ effekt på motoriken (29). Komplikationer till nedsatt tarmmotorik såsom bakteriell överväxt i tarmen, translokation av bakterier till den systemiska cirkulationen och infektioner i samband med intravenös nutritionsbehandling skall behandlas med antibiotika. Många patienter behöver också erbjudas professionellt samtalsstöd (29).

2.4.2 Vårdorganisation och vårdbehov

Att leva med en kronisk sjukdom betyder i allmänhet en tät och intensiv kontakt med vård och vårdpersonal. Behoven varierar mellan individer och över tid (30, 31). Enligt världshälsoorganisationens rapport om kronisk sjukdom har det under det senaste årtiondet skett en markant ökning av antalet människor som insjuknat i någon form av kronisk sjukdom (32). Denna förändring ökar kraven på bättre anpassning av vårdorganisationen för patienter med kronisk sjukdom. Detta kan möjliggöra ett minskat lidande och förebygga allvarliga komplikationer och invaliditet samt förbättra den nedsatta livskvaliteten hos patienter med kronisk sjukdom (32). Olika studier har visat på betydelsen av förbättrad kontinuitet med hjälp av team med specialistkompetens för personer med kroniska sjukdomar (33, 34). Tvärprofessionella team och ökad kontinuitet har även framhållits som viktiga åtgärder för att förbättra vården och bemötandet av patienter med kroniska sjukdomar i mag-tarmkanalen (12, 35). Mann och medarbetare påtalar även vikten av att ta ställning till och planera för långtidsuppföljning av vård för patienter med CIP i syfte att förbättra den individuella vården och omhändertagandet (14).

Vid Gastrocentrum, Karolinska universitetssjukhuset, Huddinge, genomfördes en pilotstudie som mätte behov av slutenvård hos 20 patienter med CIP, diagnostiserade före november 1996. Resultaten visade att patienterna hade ett omfattande sjukvårdsbehov. Totalt antal vårdtillfällen under tidsperioden från diagnos till november 1996 uppgick till 227 tillfällen och totala antalet vård dagar var 2325 med en medelvårdtid av 10,2 dagar. Enstaka patienter uppvisade sammanhängande vårdtid på mer än 150 dagar vid ett och samma vårdtillfälle (36).

Det fanns en uttalad frustration bland sjuksköterskor och läkare beträffande bemötandet, vård och valet av behandlingsstrategier för dessa patienter och behovet av en mer organiserad och strukturerad vård för denna patientgrupp uppmärksammades vid Gastrocentrum, Karolinska universitetssjukhuset, Huddinge.

2.5 DEFINITION AV BEGREPP

2.5.1 Kronisk sjukdom

Termen kronisk sjukdom avser en sjukdom som oftast är bestående och inte kan botas eller endast lindras och medför förändringar för personens dagliga liv (37). Konsekvenserna för individen kan variera, allt ifrån stora inskränkningar i det dagliga

livet till symtomfrihet med hjälp av t.ex. läkemedel. Människor som lever med en kronisk sjukdom beskriver sin situation som väldigt stressande och upplever att vardagen styrs i stor utsträckning av sina hälsoproblem och att de påverkas både fysiskt, psykiskt och socialt (30, 38). Många människor med en kronisk sjukdom upplever att de inte blir tagna på allvar. Detta kan gälla såväl vårdpersonal som olika myndigheter och/eller arbetsgivare, speciellt om sjukdomen kan vara tillsynes osynlig (38). Denna beskrivning stämmer väl in på patienter med kronisk intestinal pseudo-obstruktion och enteral dysmotilitet.

2.5.2 Livskvalitet

Livskvalitet är ett mångtydigt begrepp och kan inte ges någon välavgränsad definition men anses innefatta tillfredsställelsen med den vardagliga tillvaron i såväl förfluten tid som nutid. En människas livskvalitet kan dels påverkas av utbildning, bostad, familjesituation, ekonomiska förhållanden och somatiskt hälsostatus (objektiva förhållanden), dels upplevelser av den yttre situationen och sinnesstämning i allmänhet (subjektiva förhållanden) (39-42). World Health Organization (WHO) har definierat begreppet enligt följande(43):

”Quality of life is defined as an individual's perceptions of their position in life in the context of culture and value system in which they live and in relation to their goals, expectations, standards and concerns. It is a broad ranging concept affected in a complex way by the person's physical health, psychological state, level of independence, social relationships, and their relationships to salient features of their environment” (WHOQOL Group 1993 b).

Definitionen av WHO beaktar att livskvalitet inkluderar såväl positiva som negativa aspekter i livet och är multidimensionellt. Definitionen kan ordnas in i sex domäner: fysisk respektive psykologisk domän, grad av självbestämmande, sociala relationer, omgivning och miljö och andlighet, religion och personlig tro (44).

2.5.3 Hälsorelaterad livskvalitet

Hälsorelaterad livskvalitet (HRQL) är en avgränsning från livskvalitet och avser främst den enskilda människans reaktion på sin sjukdom, såväl funktion som välbefinnande vid ohälsa och behandling. I frågeformulär som avser att mäta HRQL refererar denna

avgränsning till tre domäner: fysisk, psykisk och social dimension. HRQL är idag ett vedertaget och mätbart mått på patientens skattning av sjukdomens inverkan på sin livssituation (40) och kan bidra till att den individuella aspekten beaktas i ett vårdssammanhang (39, 41). HRQL har studerats vid flera olika gastroenterologiska sjukdomstillstånd som inflammatorisk tarmsjukdom (IBD), dyspepsi, funktionell tarmsjukdom samt cancer (40). HRQL har också använts som mått på behandlingseffekter av läkemedel eller andra interventioner för patienter med gastroenterologiska sjukdomar (45-47). Resultat från HRQL-studier efterfrågas i allt större utsträckning i samband med planering, prioritering och utveckling av hälso- och sjukvård. Några studier som belyser HRQL hos patienter med kronisk intestinal pseudo-obstruktion och enteral dysmotilitet har hittills inte publicerats.

2.5.4 Känsla av sammanhang

Många patienter med CIP har felaktigt blivit föremål för utredning av en psykiatrisk diagnos innan den korrekta diagnosen kunnat fastställas. Detta är i och för sig begripligt då många patienter uttrycker oro, ångest och depressiva drag men dessa uttryck kan även förklaras av en låg förmåga att hantera stressfyllda situationer (35).

Aron Antonovsky, utvecklade en salutogen modell på 1970-talet som försöker förklara varför vissa personer har förmågan att bevara hälsa under mycket svåra situationer trots att ett spännings- och stresstillstånd utvecklas (48). Modellen innehåller bl.a. begreppet känsla av sammanhang (KASAM, eng. sense of coherence). En hög KASAM anses utgöra grunden för en framgångsrik bearbetning av olika uppkomna stressfyllda situationer. KASAM består av tre komponenter; begriplighet, hanterbarhet och meningsfullhet. Med begriplighet avses förståelse av händelser och det som sker för att kunna göra tillvaron mer förutsägbar och begriplig. Hanterbarhet innebär att människor har en förståelse för att vissa händelser sker och kan bearbeta dessa vilket leder till en känsla av trygghet. Meningsfullhet uppnås när människan har en förmåga att bemästra problemet och se det som en utmaning att göra det bästa av situationen. Utvecklingen av KASAM sker främst under tidig ålder och fram till ca 30 års ålder, för att därefter vara tämligen stabil om inte omfattande livsförändringar sker (48).

En hög KASAM anses leda till ett bättre välbefinnande och hälsorelaterad livskvalitet hos patienter med olika kroniska sjukdomar (49-51). Att mäta KASAM hos patienter

kan göra det möjligt att identifiera deras förmåga till stresshantering och därigenom skapa bättre förutsättningar för individanpassning av vården (49, 52, 53).

3 PROBLEMFORMULERING

Patienter med CIP och ED har ofta en lång historia från tidigare sjukvårdskontakter och många av patienterna är mycket påverkade av långdragna utredningar och behandlingsförsök. En del patienter kan ha utvecklat ett starkt beroende av opioidanalgetika. Sammantaget är både diagnos, behandling och omvårdnadsplanering komplicerad för denna patientgrupp, vilket kan leda till betydande problem och osäkerhet hos olika vårdgivare för hur patienterna på bästa sätt skall vårdas. Det finns ett fåtal studier som beskriver den kliniska bilden vid CIP (11, 12, 14, 25), men det finns ingen studier som beskriver ED. Några studier som beskriver och utvärderar olika vårdformers betydelse samt belyser dessa patienters livssituation finns däremot inte. Det är särskilt angeläget att studera denna svårt sjuka grupp av patienter hos vilka långsiktiga insatser ofta är nödvändiga. Utan denna kunskap är det svårt, för att inte säga omöjligt, att veta hur patienterna på bästa sätt skall vårdas och behandlas inom akut- och primärvård.

4 SYFTE

4.1 ÖVERGRIPANDE SYFTE

Det övergripande syftet med avhandlingsarbetet var att studera patienter med svåra motorikrubbningar i mag-tarmkanalen (CIP och ED) med avseende på kliniska karaktäristika, vårdbehov och sjukdomens påverkan på livssituationen.

4.1.1 Delsyften

- Att jämföra demografiska data, förekomst av symtom och behov av nutritionsstöd samt överlevnad hos patienter med CIP respektive ED (Delarbete I).
- Att undersöka om sjukvårdsbehov och vårdbehov förändras om patienter med CIP och ED erbjuds stöd, vård och behandling vid en specialiserad dagvårdsenhet (Delarbete II).
- Att jämföra funktions- och aktivitetsförmåga, hälsorelaterad livskvalitet och symptomets svårighetsgrad hos patienter med CIP och ED (Delarbete III).
- Att jämföra självskattad känsla av sammanhang hos patienter med CIP och ED samt att undersöka eventuella samband mellan hälsorelaterad livskvalitet, symptomförekomst och känsla av sammanhang (Delarbete IV).

5 PATIENTER OCH METODER

5.1 PATIENTER OCH URVAL

5.1.1 Inkluderade patienter

Studierna (I-IV) i avhandlingen utgick från samtliga kända vuxna patienter, 18 år eller äldre, med CIP respektive ED och som hade diagnostiserats och var uppföljda vid Gastrocentrum, Karolinska universitetssjukhuset, Huddinge (Figur 3). Samtliga diagnoser var baserade på anamnes, radiologi, histopatologi och tunntarmsmanometri.

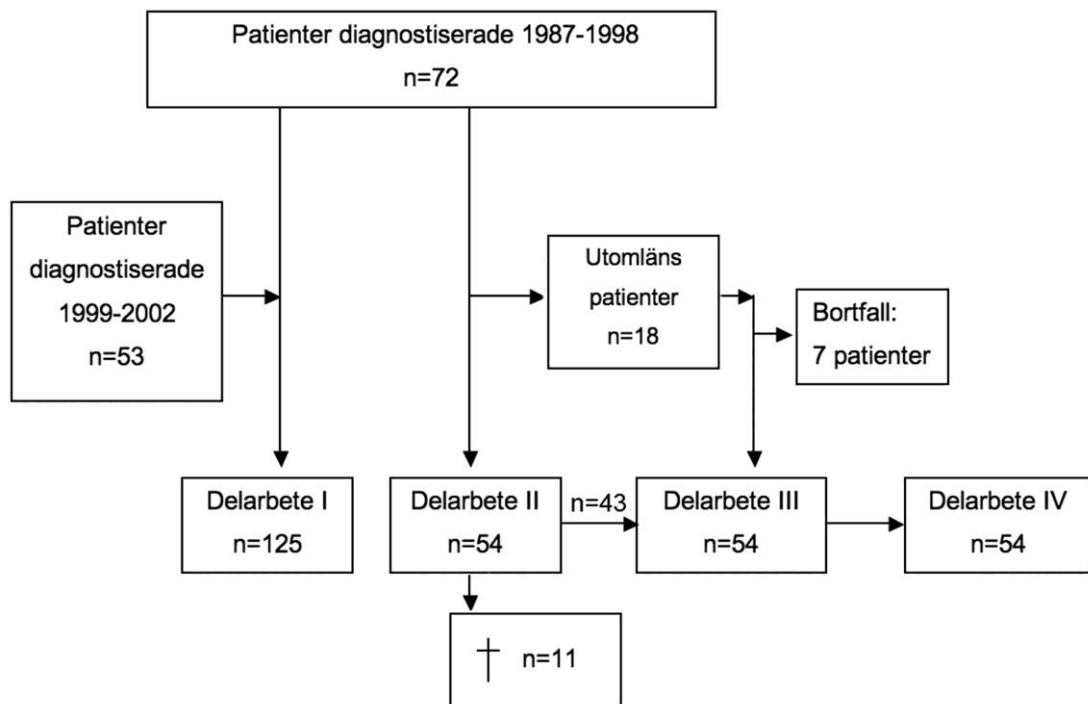
5.1.2 Exkluderade patienter

Delarbete I-IV

Patienter med sekundär CIP eller ED (sekundär till systemsjukdomar såsom diabetes mellitus, systemisk skleros, SLE eller familjär amyloidos).

Delarbete III-IV

Patienter med oförmåga att läsa och skriva det svenska språket eller med nedsatt kognitiv förmåga.



Figur 3. Flödesschema över inkluderade samt exkluderade patienter i respektive delarbete I-IV.

5.2 DESIGN OCH GENOMFÖRANDE

Tabell 1. Översikt över antalet inkluderade patienter, design, metod och analys i delarbete I-IV.

Studie	I	II	III	IV
Antal patienter	125	54	54	54
Design	Observations- studie Retrospektiv	Observations- studie Retrospektiv	Observations- studie Prospektiv	Observations- studie Prospektiv
Datainsamlings- metod	Medicinsk journal och kvalitetsregister	Medicinsk journal, omvårdnads- och dietistjournal Datasystem för sluten- och öppenvård samt avancerad hemsjukvård	<i>Frågeformulär:</i> Sickness Impact Profile Swedish Health- Related Quality of Life Questionnaire Gastrointestinal Symptom Rating Scale	<i>Frågeformulär:</i> Sense of Coherence Sickness Impact Profile Swedish Health- Related Quality of Life Questionnaire Gastrointestinal Symptom Rating Scale
Dataanalys	Deskriptiv och statistisk analys	Deskriptiv och statistisk analys	Deskriptiv och statistisk analys	Deskriptiv och statistisk analys

I detta avhandlingsarbete avses med begreppet sjukvårdsbehov vårdtillfällen (VTF), vårddagar (VDG) i slutenvård, avancerad sjukvård i hemmet (ASIH), och specialistdagvård samt antalet öppenvårdsbesök (ÖPV) till specialistläkare eller specialistsjuksköterska. Begreppet vårdbehov avser behov av olika sjukvårdsåtgärder som behandling med analgetika och nutritionsstödande åtgärder.

Då syftet i delarbete II var att undersöka om slutenvårds- och vårdbehov minskade efter införande av specialistdagvård för patienter med såväl CIP som ED, valde vi att inte särskilja de två diagnosgrupperna, som i detta delarbete sammanfördes under benämningen Chronic intestinal dysmotility (CID).

5.2.1 Referensgrupper

Resultat från tre tidigare publicerade studier av friska individer i Sverige användes som jämförelse i delarbete III. Grupp A var ett slumpmässigt urval av 146 personer (75 kvinnor, medianålder 49, variationsvidd 26-70 år) från Stockholm, som hade besvarat självskattningsfrågeformuläret Sickness Impact Profile (SIP) (50). Grupp B bestod av 1145 vuxna (573 kvinnor, medianålder 44, variationsvidd 18-84 år) från Sverige, som hade besvarat Swedish Health-Related Quality of Life (SWED-QUAL) (54). Grupp C bestod av data från en slumpmässigt utvald grupp med 2161 vuxna individer (1059 kvinnor, medianålder 45, variationsvidd 19-84 år) från Malmö, som hade besvarat symtomformuläret Gastrointestinal Symptom Rating Scale (GSRS) (55).

5.3 DATAINSAMLING

5.3.1 Delarbete I + II

För att inhämta uppgifter om demografiska data, förekomst av symtom och behov av nutritionsstöd samt överlevnad (delarbete I), vårdtillfällen, vård dagar och behov av smärtlindring (delarbete II) granskades patienternas slutenvårds- och öppenvårdsjournaler såväl pappersjournaler som från januari 1999 elektroniska journaler retrospektivt. En komplettering och validering avseende antalet vårdtillfällen och deras omfattning i delarbete II, genomfördes med hjälp av det gemensamma vårdregistret för Stockholms län. Granskningen omfattade tidsperioden från varje patients diagnostillfälle t.o.m. december 2002.

I delarbete II uthämtades data från patientens journal som kunde besvara följande frågor:

1. Hur ser könsfördelningen ut bland patienter med kronisk intestinal pseudo-obstruktion och enteral dysmotilitet på Karolinska Universitetssjukhuset?
2. Hur ser åldersfördelningen ut bland patienter med kronisk intestinal pseudo-obstruktion och enteral dysmotilitet på Karolinska Universitetssjukhuset?
3. I vilken utsträckning kan dessa patienter som är i arbetsför ålder arbeta eller studera?
4. Hur ofta och i vilken omfattning vårdas dessa patienter på sjukhus eller i avancerad hemsjukvård?
5. Vad är anledningen till inläggning i slutenvård?

6. Hur ofta besöker patienterna läkare eller sjuksköterska i öppenvård?
7. I vilken utsträckning behandlas patienterna med total parenteral nutrition på grund av sin sjukdom?
8. I vilken utsträckning behandlas patienterna med analgetika på grund av sin sjukdom?

Data från journalgranskningen delades in i tre mätperioder: Period I 1987-1996, Period II 1997-1999 och Period III 2000-2002, som definierades enligt följande:

5.3.1.1 Traditionell sjukvård (Period I, 1987-1996)

Patienter som besökte Karolinska universitetssjukhuset mellan åren 1987-1996, träffade olika specialister inom kirurgi, smärta, internmedicin, gastroenterologi samt endokrinologi. Ett ordinarie besök hos läkare varade normalt i 20 minuter. När patientens tillstånd försämrades, t.ex. med svår buksmärta eller näringsproblematik var patienten hänvisad att söka hjälp på akutmottagning. Patienten placerades där plats medgavs det vill säga vid olika avdelningar på sjukhuset.

5.3.1.2 Öppenvårdsmottagning på sjukhuset (Period II, 1997-1999)

Den första förändringen av vårdorganisationen för patientgruppen genomfördes under 1997. Det beslutades att patienter skulle följas upp vid en enda öppenvårdsmottagning specialiserad på motilitetsjukdomar och bemannad med ett fåtal läkare och sjuksköterskor med särskilt intresse för denna patientgrupp. Teamet kunde även samråda med smärtiläkare, dietist, psykolog och kurator. Besöken till läkare förlängdes till 40 minuter per besök. En och samma sjuksköterska ansvarade för kontakten med patienten per telefon samt koordinerade kontakterna med olika vårdgivare.

5.3.1.3 Specialiserad dagvård (Period III, 2000-2002)

En specialiserad dagvårdsenhet för vuxna patienter med svåra motilitetsstörningar i mag-tarmkanalen startades i januari 2000. Den specialiserade dagvårdsenheten bestod av ett patientrum med två vårdplatser, en expedition för sjuksköterska och ett kombinerat samtals- och mottagningsrum. Patienterna träffade ett och samma team bestående av specialistläkare inom motilitet, specialistsjuksköterskor, dietist och psykolog. Teamet tillsammans med smärtiläkare och smärtsjuksköterska utvecklade individuell behandling och vårdprogram för varje patient. Behandling och mål för vården sattes upp i samråd med patienten och dennes familj och dokumenterades i den

gemensamma medicin- och omvårdnadsjournalen. Sjuksköterskorna träffade patienterna för uppföljning av terapeutiska åtgärder och övervakning av nutritionsstatus. De gav också råd till patienter om egenvård.

5.3.2 Delarbete III-IV

För att inhämta uppgifter rörande patienternas självskattade funktions- och aktivitetsförmåga, hälsorelaterad livskvalitet, copingförmåga samt symtomförekomst användes följande fyra frågeformulär: Sickness Impact Profile (SIP), Swedish Health-Related Quality of Life Questionnaire (SWED-QUAL), Sense of Coherence (SOC) samt Gastrointestinal Symptom Rating Scale (GSRS).

1. Sickness Impact Profile är utvecklat av Bergner m.fl. i USA för att mäta självskattad förmåga att utföra dagliga aktiviteter vid såväl kroniska som akuta sjukdomstillstånd (56). Det är översatt och testat för svenska förhållanden (39). SIP omfattar 136 påståenden vilka tillsammans bildar 12 delskalor (Tabell 2). Tre av delskalorna kan slås samman till ett fysiskt index och fyra av delskalorna till ett psykosocialt index. Poäng kan redovisas som totalindex (dvs. alla 12 delskalorna sammanslagna), för det fysiska och det psykosociala indexet jämte resterande fem delskalor eller för de tolv delskalorna separat. Det tar cirka 30 minuter att besvara formuläret. SIP har använts vid ett antal svenska studier som haft till syfte att beskriva funktions- och aktivitetsförmåga hos olika patientgrupper med kroniska eller akuta sjukdomstillstånd (39, 45, 53, 57-59). SIP har känd validitet och reliabilitet och ett svenskt referensmaterial finns (50).

Tabell 2. Skalar och delskalor samt antal påståenden per delskala i frågeformuläret Sickness Impact Profile (SIP).

Skala/Delskala	Antal påståenden
Fysisk funktionsförmåga	
Gång	12
Personlig skötsel	23
Rörlighet	10
Psykosocial funktionsförmåga	
Psykisk balans	9
Social interaktion	20
Uppmärksamhet/koncentration	10
Kommunikation	9
Sömn och vila	7
Hushållsarbete	10
Arbete	9
Fritid och rekreation	8
Födointag	9
Totalt	136

- Swedish Health-Related Quality of Life Questionnaire är utvecklat av Brorson m fl. (54). Det omfattar en fråga om tillfredsställelse med fysisk förmåga samt 60 frågor som bildar sammanlagt 12 delskalor (Tabell 3). Svaren ges på Likert-liknande skalar t ex ”instämmer helt” till ”instämmer inte alls”. Poängsättning sker i två steg. Först poängsätts svaren för varje fråga enligt given nyckel med 0, 33, 67 eller 100 poäng. Höga poäng motsvarar bättre HRQL. I steg två adderas poängen för frågorna i varje delskala och medel- eller medianpoäng kan räknas ut för respektive skala. Det tar cirka 30 minuter att besvara frågeformulären. SWED-QUAL har med känd validitet och reliabilitet (54) använts i svenska studier för olika patientgrupper (60-63).

Tabell 3. Delskalor och antal frågor per delskala i frågeformuläret Swedish Health-Related Quality of Life Questionnaire (SWED-QUAL).

Delskalor	Antal frågor
Allmänt hälsotillstånd	8
Fysisk funktionsförmåga	7
Tillfredställelse med fysisk funktionsförmåga	1
Begränsningar i dagliga livet p.g.a. problem med fysisk hälsa	3
Smärta	6
Emotionellt välbefinnande:	
negativ affekt	6
positiv affekt	6
Begränsningar i dagliga livet p.g.a. problem med psykisk hälsa	3
Sömn	6
Tillfredställelse med hemförhållanden	4
Relation till make/maka/närstående	6
Sexuell funktionsförmåga	5
Totalt	61

3. Sense of Coherence (sv: Känsla av sammanhang, KASAM) utvecklades ursprungligen av Antonovsky (48, 64). Instrumentet belyser hur meningsfull, förståelig och hanterbar en person uppfattar sin tillvaro och omvärld. Formuläret består av 29 påståenden där svaren anges på en 7-gradig semantisk differentialskala med 1 = "stämmer inte alls" till 7 (65)= "stämmer fullständigt". Poängen för varje påstående summeras och kan variera från 29-203, ju högre poäng desto starkare känsla av sammanhang (48). Ett flertal patient- och populationsstudier har visat på ett samband mellan känsla av sammanhang, funktionsförmåga och självskattad hälsa (45, 49, 53, 57, 58, 66, 67). KASAM har känd validitet och reliabilitet och ett svenskt referensmaterial finns (50).

4. Gastrointestinal Symptom Rating Scale är ett svenskt frågeformulär som utvecklades av Dimenäs och medarbetare i början av 1990-talet för att belysa i vilken utsträckning individer besväras av olika symtom vid mag- och

tarmsjukdomar (68). Symtomskalan har utformats utifrån explorativa intervjuer för att därefter omarbetats till ett frågeformulär (69). GSRS består av totalt 15 frågor där svaren skattas av patienten på en 7-gradig Likertskala ("Inga besvär alls" = 1 poäng till "Värsta tänkbara besvär" = 7 poäng). GSRS kan antingen indelas i tre eller fem delskalor, i detta avhandlingsarbete har fem delskalor valts; Smärta (3 frågor, min-max poäng 3-21), Reflux (2 frågor, min-max poäng 2-14), postprandiella symtom (4 frågor, min-max poäng 4-28), förstoppning (3 frågor, min-max poäng 3-21) samt diarré (3 frågor, min-max poäng 3-21). Poängen för varje påstående summeras och kan variera från 15-105, ju högre poäng desto mer uttalade symtom. Det tar cirka 10 minuter att besvara frågeformuläret. GSRS är framtaget för svenska förhållanden, har använts i svenska studier av patienter med gastrointestinala sjukdomar (15, 68, 70, 71) och har känd validitet och reliabilitet (55).

5.4 DATAANALYS

Tabell 4 ger en översikt av de statistiska metoder som användes i delarbete I-IV.

5.4.1 Statistisk bearbetning av delarbete III-IV

I delarbete III-IV valdes parametriska metoder framför icke parametriska metoder eftersom variablerna var ungefärligt normalfördelade. Summeringen av resultat från olika frågor till delskalor och övergripande huvudskalor innebär också att de senare blir parametriska. Enligt Polit & Beck är det möjligt att välja parametriska metoder ifall kravet på normalfördelning är uppfyllt av variablerna från ett frågeformulär (72). Dock är alla data från delarbete III-IV analyserade med såväl icke-parametriska som parametriska metoder för att kontrollera eventuella skillnader mellan de olika metoderna. Sedan statistiskt signifikanta skillnader inte alltid är synonyma med kliniskt betydelsefulla förändringar, har styrkan i observerade skillnader mellan de två patientgrupperna i delarbete III-IV uppskattats med hjälp av Cohens d för effektstorlek. Effektstorlek enligt Cohen definieras som liten ($d = 0.20-0.49$), måttlig ($d = 0.50-0.79$) eller stor ($d > 0.80$) (73, 74). I delarbete IV beräknades den statistiska styrkan (power) i materialet för påvisande av en observerad skillnads signifikans. Materialet var litet varför också den statistiska styrkan var låg. Ett lågt power ökar risken för typ-II fel (65, 72). Data bearbetades med hjälp av statistikprogrammet StatView version 5.

Tabell 4. Översikt över statistiska metoder som användes i denna avhandling.

Funktion	Statistisk metod	Delarbete			
		I	II	III	IV
Sammanfattning och beskrivning av observationernas fördelning	Deskriptiv statistik ^{a)} Medelvärde, standardavvikelse, median, kvartilavstånd, variationsvidd	X	X	X	X
Jämförelse av nominaldata	Chi-kvadrat test ^{a)}	X	X	X	X
Analys av skillnad mellan två grupper	Oparat t-test (<i>Student's t-test</i>) (parametrisk test) ^{a)}	X		X	X
Analys av skillnad mellan två grupper	Mann-Whitney U-test (icke-parametrisk test) ^{a)}	X	X	X	X
Analys av flera förklarande variabler	Multipel regression: stepwise backward elimination ^{a)}			X	X
Analys av ett överlevnadsförlopp och dess påverkan av förklarande variabler	Cox regression ^{a)}	X			
Beskrivning av förväntad överlevnad "tid till händelse"	Kaplan Meier analys ^{a)}	X			
Analys av skillnad i överlevnad mellan grupper	Log-rank test ^{a)}	X			
Analys av upprepad mätning av binär variabel för att studera differenser (mottagningsbesök)	McNemars test ^{a)}		X		
Analys av differenser mellan grupper	Wilcoxon's signed rank test, icke-parametrisk test ^{a)}		X		
Analys av differenser mellan vårdperiod I-III avseende kostnad	Friedmans test ^{a)}		X		
Analys av samband mellan två olika variabler	Pearsons korrelationskoefficient ^{a)}			X	X
Storleksklass på skillnaderna mellan oberoende grupper	Cohens d effektstorlek ^{b)}			X	X
Analys av frågeformulärets interna homogenitet	Cronbachs alpha koefficient ^{c)}			X	X

a) (65), b) (73), c) (75).

5.5 ETISKA ÖVERVÄGANDEN OCH ETISKT GODKÄNNANDE

Etiska överväganden och ställningstaganden inom medicinsk forskning bygger på de grundläggande principerna ansvar, patientintegritet, frivillighet, informerat samtycke genom muntlig och skriftlig information, möjlighet till att avstå eller avbryta deltagande utan att ange orsak (76).

I delarbete I och III-IV inhämtades muntligt och i delarbete II även skriftligt samtycke från patienterna för att extrahera data från patientjournal och tillhörande databaserad information. De inkluderade patienterna fick såväl muntlig som skriftlig information om respektive studie.

En risk med att använda frågeformulär som metod (delarbete III-IV) var att vissa frågor såsom sexuell funktion, tillfredsställelse med närståendes stöd, relation till partner samt psykisk balans, kunde anses integritetskränkande och uppfattas som ett intrång i patienternas privatliv. Det bedömdes dock att detta uppvägdes av det vetenskapliga värdet som studien kunde ge i form av ökad kunskap och bättre underlag för en mer individanpassad vård och behandling för dessa patienter. En hypotetisk risk var att egna problem hos patienten skulle kunna aktualiseras av frågeformulären. Risken bedömdes dock som ringa, men vi hade i patientinformationen uppgivit ett flertal telefonnummer där olika medarbetare kunde nås och dit patienterna vid behov kunde vända sig. Frågeformulären numrerades och kodnyckel förvarades av en sekreterare vid en annan sektion vid Karolinska universitetssjukhuset, Huddinge, som ej hade anknytning till projektet. De avidentifierade frågeformulären registrerades i en persondator. Patienter som önskade ingå i studien besvarade frågeformulären i samband med ett ordinarie läkar- eller sjuksköterskebesök vid Gastrocentrum.

Ansökan för delarbete I godkändes av forskningsetiska kommittén vid Karolinska universitetssjukhuset, Huddinge 1999-01-11, dnr. 517/98. Delarbete II-IV godkändes av samma kommitté 1996-09-02, dnr. 223/96 och med tillägg angående skriftligt samtycke för delarbete II, 1997-09-19.

6 RESULTAT

6.1 DELARBETE I

Sammanlagt inkluderades 125 patienter, varav 41 kvinnor och 14 män (medianålder 42, variationsvidd 23-76 år) med CIP och 63 kvinnor och 7 män (medianålder 39, variationsvidd 18-71) med ED. Andelen kvinnor var signifikant högre inom gruppen med ED ($p < 0.05$).

6.1.1 Symtom

Buksmärta var det vanligast förekommande symtomet hos patienter med såväl CIP som ED. Signifikant ($p < 0.05$) fler patienter med CIP besvärades av kräkningar jämfört med ED (56% mot 37%). Även viktnedgång förekom oftare hos patienter med CIP än hos dem med ED (78% mot 54%, $p < 0.01$).

Tabell 5. Prevalens av avvikande fynd vid tunntarmsmanometri hos 52 patienter med kronisk intestinal pseudo-obstruktion (CIP) och 70 patienter med enteral dysmotilitet (ED).

Fynd	Prevalens av fynd i relation till diagnos		
	CIP	ED	p-värde
Avvikande propagation av MMC fas III	15/38 (39%)	29/63 (46%)	n.s.
Avvikande konfiguration av MMC fas III	10/38 (26%)	5/63 (8%)	<0.05
Skurar ("bursts") (>2 min) av icke propagerad fasisk aktivitet	37/45 (82%)	52/70 (74%)	n.s.
Perioder av ihållande (<30 min) okoordinerad fasisk aktivitet	23/45 (51%)	19/70 (27%)	<0.05
Avsaknad av motoriskt svar på födointag	16/43 (37%)	0/70 (0%)	<0.001
Avsaknad av MMC	3/30 (10%)	3/31 (10%)	n.s.
Svår hypomotilitet	7/52 (13%)	0/70 (0%)	<0.01

n.s. = ej signifikant

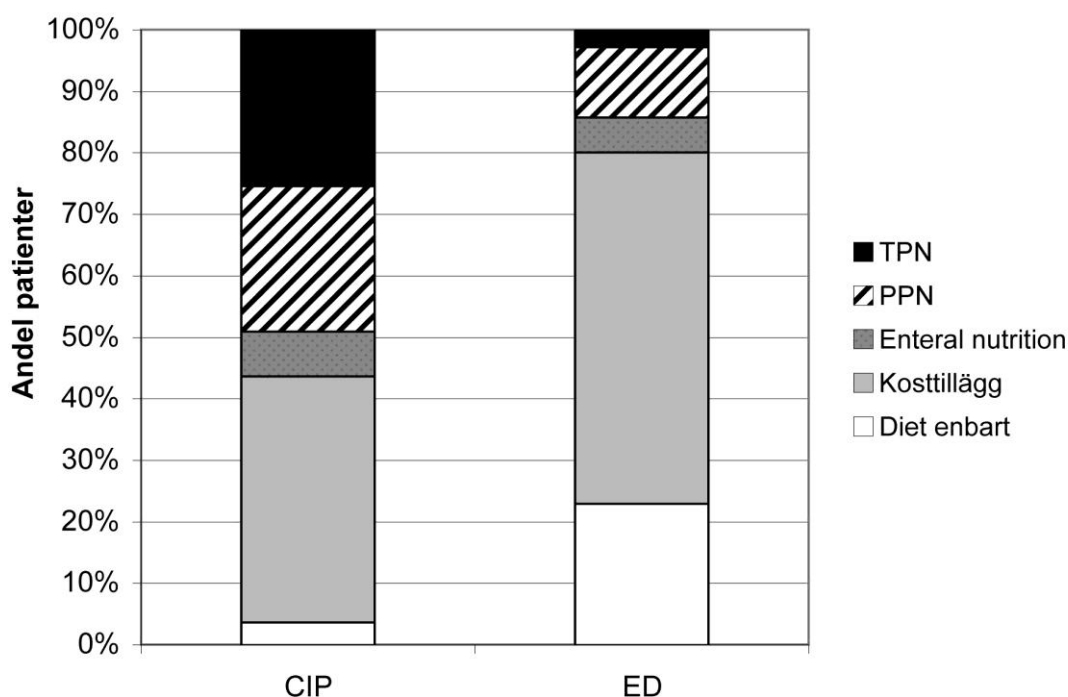
6.1.2 Abnorm tunntarmsmotilitet

Tabell 5 visar en översikt över manometrifynd i de båda patientgrupperna. Fynden visade på liknande avvikelser i tunntarmens rörelsemönster i de två grupperna, men avvikande konfiguration av MMC fas-III, perioder av ihållande okoordinerad fasisk

aktivitet, avsaknad av motoriskt svar på födointag och uttalad hypomotilitet var mer vanligt förekommande hos patienter med CIP.

6.1.3 Nutritionsbehov

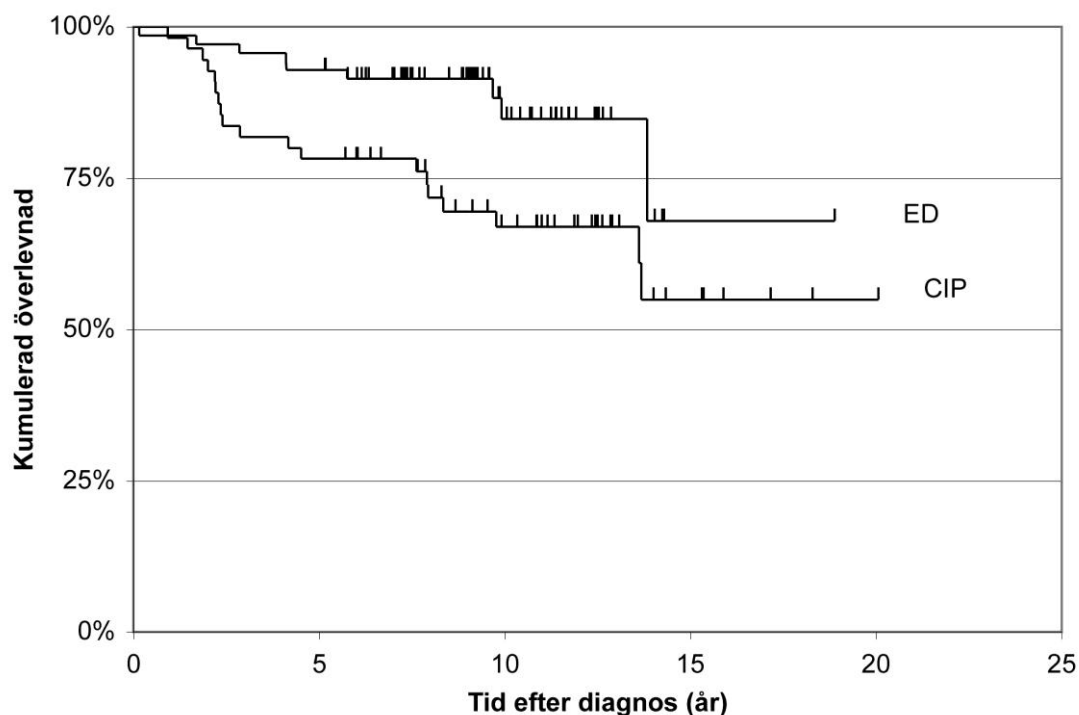
Närmare hälften (27/55) av patienterna med CIP var i behov av parenteralt nutritionsstöd i form av partiell eller total parenteral nutrition. Patienter med ED kunde i större utsträckning än patienter med CIP klara sig med dietförändringar och kosttillskott av näringsdryck (80% respektive 44%) (Figur 4).



Figur 4. Behov av nutritionsstöd hos 55 patienter med kronisk intestinal pseudo-obstruktion (CIP) och 70 patienter med enteral dysmotilitet (ED). TPN = total parenteral nutrition; PPN = partiell parenteral nutrition.

6.1.4 Överlevnad

Långtidsöverlevnaden var signifikant bättre ($p < 0.05$) för patienter med ED än för patienter med CIP (Figur 5). De två vanligaste orsakerna till för tidig död hos patienter med CIP och ED var komplikationer till parenteral nutrition och suicid. Oberoende variabler som predicerade en sämre överlevnad var hypomotilitet, dilatation av tarmen, dysfagi samt tidigare resektion av tunntarmen eller ileorektal anastomos.



Figur 5. Långtidsöverlevnad hos 55 patienter med kronisk intestinal pseudo-obstruktion (CIP) och 70 patienter med enteral dysmotilitet (ED). Censurerade fall har markerats med vertikala linjer.

6.2 DELARBETE II

Studien omfattade 54 (vuxna patienter 44 kvinnor, medianålder 47, variationsvidd 22-80 år) med CIP eller ED som var registrerade och kontinuerligt uppföljda vid Karolinska universitetssjukhuset, Huddinge. Tabell 6 visar antalet patienter under respektive period (I-III).

Tabell 6. Antalet patienter med "chronic intestinal dysmotility" (CID) under 3 perioder med olika vårdformer: Traditionell vård (Period I, 1987-1996), öppenvårdsmottagning (Period II, 1997-1999) och specialistdagvård (Period III, 2000-2002).

	Period I	Period II	Period III
Antal patienter	43 ¹⁾	48 ²⁾	43 ³⁾

¹⁾ 6 patienter avled under period I. ²⁾ 11 nya patienter diagnostiserades och 5 patienter avled under period II. ³⁾ 3 patienter avled i slutet av period III. Totalt 33 patienter kunde följas under alla tre perioderna.

6.2.1 Kliniska data

Merparten av patienterna hade haft sina symtom under lång tid innan de erhöll sin diagnos. Nittiotre procent av patienterna besvärades av buksmärta och majoriteten hade även besvär med uppdriven buk, illamående och kräkning.

6.2.2 Vårdform

Behovet av inläggning i slutenvård minskade påfallande. Från period I (traditionell vård) till period III (specialist dagvård) minskade andelen patienter som behövde slutenvård från 100% till 35%, skillnaden var signifikant mellan period II-III ($p<0.02$) samt period I-III ($p<0.02$). Det var inte heller enbart antalet patienter i behov av slutenvård som minskade utan även det totala antalet vårddagar samt medelvårdtid per patientår och period (33,9 till 3,3 vårddagar) minskade för patientgruppen. Främsta anledningen till att patienterna lades in på sjukhus för vård var försämring av buksmärta (71%). Andra orsaker till inläggning var infektiösa komplikationer till parenteral nutrition 15% samt behov av nutritionsstöd eller andra symtom (illamående, kräkning, viktnedgång) 14%.

6.2.3 Öppenvårdsbesök

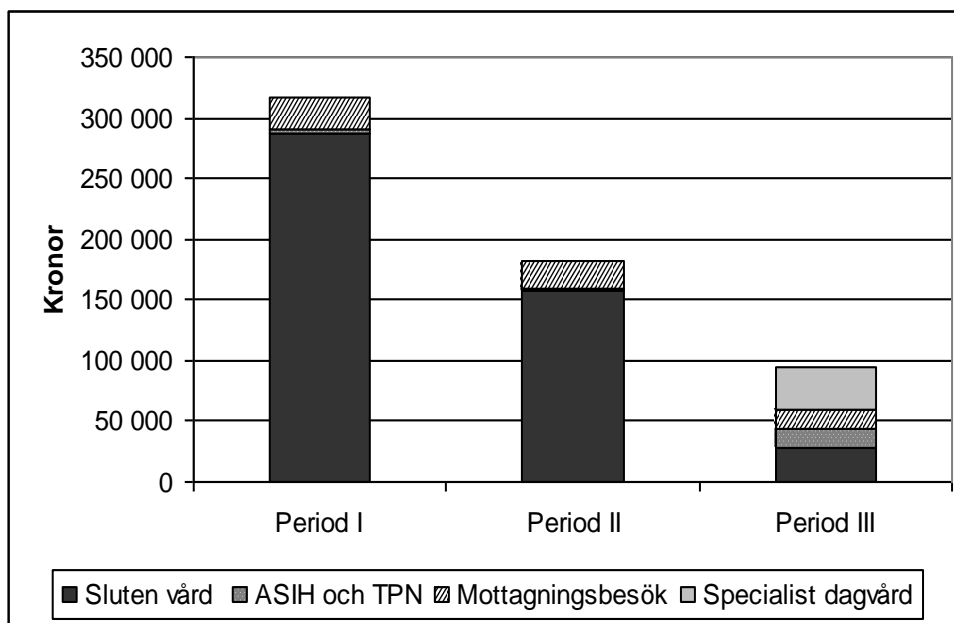
Antalet öppenvårds- eller akutvårdsbesök var i medeltal 15,9 per patientår under period I, 12,6 under period II samt 11,1 under period III. Inga signifikanta skillnader hittades mellan de tre perioderna beträffande antalet besök i öppenvård eller på akutmottagning.

6.2.4 Kostnader

Kostnaderna för slutenvård reducerades kraftigt när specialistdagvården öppnades vid början av period III. Medelvårdskostnaden per patientår och period minskade från 317 171 kronor under period I ”Traditionell vård” till 93 906 kronor under period III ”Specialistdagvård” ($p<0.002$) (Figur 6).

6.2.5 Behov av analgetika och nutritionsstöd

Oavsett vårdform var behovet av analgetika oförändrat och 66-77% av patienterna under period I-III behövde kontinuerlig smärtbehandling. Dock kunde 10-16% av patienterna klara sig helt utan behandling med analgetika. Även nutritionsbehovet var oförändrat över tiden och 81-83% av patienterna behövde nutritionsstöd i någon form.



Figur 6. Vårdkostnader för patienter med kroniska motorikrubbningar i tunntarmen under period I-III.

6.3 DELARBETE III

Demografiska data och symtomduration för patienterna i delarbete III visas i Tabell 7.

6.3.1 Sickness Impact Profile

Vi fann ingen signifikant skillnad när det gällde det totala skattningsvärdet för SIP mellan de två patientgrupperna (CIP=17,9, ED=11,6). Patienter med CIP rapporterade signifikant sämre funktions- och aktivitetsförmåga och då främst inom fysiskt status; personlig skötsel ($p<0.05$), rörlighet ($p<0.05$) samt delområdet sömn och vila ($p<0.05$) jämfört med patienter med ED. Båda grupperna skattade betydligt sämre funktions- och aktivitetsförmåga jämfört med svenska friska individer ($p<0.001$). Frågeformulärets interna homogenitet analyserades med hjälp av Chronbach's alpha koefficient och var 0,92 för båda patientgrupperna.

6.3.2 Swedish Health-Related Quality of Life

Patienter med CIP rapporterade signifikant sämre generell hälsa jämfört med patienter som hade ED ($p<0.01$). Ingen signifikant skillnad hittades mellan patientgrupperna inom de övriga 11 delområdena av SWED-QUAL. Frågeformulärets interna homogenitet var hög (Chronbachs alpha = 0,93) i båda patientgrupperna. Båda

grupperna skattade betydligt sämre hälsorelaterad livskvalitet i samtliga 12 delområden av SWED-QUAL jämfört med svenska friska individer ($p < 0.001$).

Tabell 7. Kliniska och demografiska data för 28 patienter med kronisk intestinal pseudo-obstruktion (CIP) och 26 patienter med enteral dysmotilitet (ED). Data presenteras i antal och (procent) med undantag av symtomduration och ålder som anges i median och (spridning).

	CIP (n=28)	ED (n=26)
<i>Symtomduration</i>	10,1 (1-39)	3,6 (2-19)
<i>Kön</i>		
Kvinnor	20 (71)	22 (85)
Män	8 (29)	4 (15)
<i>Ålder</i>	51 (28-80)	48 (20-75)
<i>Civilstånd</i>		
Gift och/eller sammanboende	12 (43)	14 (54)
Ensamstående	16 (57)	12 (46)
<i>Utbildning</i>		
Grundskola (≤ 9 år)	8 (29)	6 (23)
Gymnasium	13 (46)	11 (42)
Universitet/högskola	5 (18)	8 (31)
Övrig utbildning	2 (7)	1 (4)

6.3.3 Gastrointestinal Symptom Rating Scale

Ingen signifikant skillnad hittades mellan patientgrupperna beträffande självrapporterande mag- och tarmsymtom. Patienter med CIP och ED skattade sina symtom betydligt sämre jämfört med svenska friska individer. Frågeformulärets interna homogenitet var hög (Chronbachs alpha CIP=0,80 ED=0,86). En av symptomdelskalorna ”förstoppning”, befanns ha låg intern homogenitet i båda patientgrupperna (CIP=0,52, ED=0,69).

6.3.4 Samband mellan variabler

Fynden i studien visade på ett antal samband mellan svårighetsgrad av symtom och funktions- och aktivitetsförmåga samt HRQL. Ett starkt samband fanns mellan svårighetsgraden av buksmärta och uppdriven buk och psykisk balans och förmågan att arbeta (SIP) samt majoriteten av områdena i SWED-QUAL hos patienter med CIP. Motsvarande samband fanns i betydligt mindre omfattning hos patienter med ED.

Multipel linjär regressionsanalys visade att buksmärta förklarade 21-67% av variationen inom SWED-QUALs delskalor hos patienter med CIP. Liknande resultat sågs för uppdriven buk som förklarade 20-24% av variationen i psykisk balans och förmågan till arbete (SIP) hos samma patienter. Symtomet förstoppning förklarade 20% av variationen i variabeln generell hälsa hos patienter med ED.

6.4 DELARBETE IV

Demografiska data samt symtomduration presenterades i föregående delarbete (Tabell 7).

6.4.1 Känsla av sammanhang (KASAM)

Patienter med CIP och ED skattade låga värden för KASAM (132,4 SD 37,3 och 139,2 SD 26,5). Skillnaden mellan de två grupperna var inte signifikant och Cohens d för skillnaden var låg (0,18). Ingen signifikant skillnad hittades heller mellan patientgrupperna för de tre komponenterna av KASAM: Begriplighet (46,7 SD 12,4 och 48,8 SD 9,3), hanterbarhet (47,8 SD 13,8 och 50,8 SD 11,4) och meningsfullhet (37,9 SD 14,5 och 39,7 SD 9,1). Cohens d gav låga värden också för de tre komponenterna (0,07-0,16). Den interna homogeniteten hos frågeformuläret analyserades med hjälp av Chronbachs alpha och var god (CIP = 0,74, ED = 0,73) för bägge patientgrupperna.

6.4.2 Samband mellan variabler

Fynden i studien visade på ett antal samband mellan KASAM och funktions- och aktivitetsförmåga samt HRQL. Samband påvisades mellan KASAM och SIP; psykosocial dimension (psykiskt välbefinnande, social interaktion, kommunikation, uppmärksamhet/koncentration) samt området födointag (näringstillägg, mindre måltidsintag, näringsförsörjning via partiell/total parenteral nutrition) för patienter med CIP. Ett samband konstaterades mellan KASAM och psykosocial dimension (SIP),

medan signifikant samband mellan KASAM och hälften av områdena inom HRQL kunde påvisas hos patienter med ED. Motsvarande samband fanns i betydligt mindre omfattning hos patienter med CIP.

Förklaringsvärdet ökade med 17% när KASAM tillkom som oberoende variabel till psykisk dimension (SIP) och positiv affekt (SWED-QUAL) i regressionsanalysen för patienter med CIP (Tabell 8), vilket inte kunde påvisas hos patienter med ED. KASAM befanns dock vara den oberoende variabel som ensam hade störst inverkan på skattningen av HRQL och psykosocial dimensionen (SIP) hos patienter med ED.

Tabell 8. Slutmodell av multipel regressionsanalys av duration av sjukdom, symtom och känsla av sammanhang (KASAM) för prediktion av psykosocial funktionsförmåga och positiv affekt hos patienter med kronisk intestinal pseudo-obstruktion. Tabellen anger variabelernas standardiserade β -koefficienter. SIP = Sickness Impact Profile; SWED-QUAL = Swedish Health-Related of Quality of Life questionnaire.

	Psykosocial funktionsförmåga (SIP)		Positiv affekt (SWED-QUAL)	
	Delarbete III	Delarbete IV ¹⁾	Delarbete III	Delarbete IV ¹⁾
Korrigerad R ²	0.20	0.37	0.28	0.45
Sjukdomsduration	-0.35*	-0.35*		
Buksmärtor			-0.56***	-0.52**
Postprandiella symtom	0.45*	0.38		
KASAM ¹⁾		0.42**		0.43**

*p<0.05 **p<0.01 ***p<0.001. ^{1.)} KASAM tillkommer som oberoende variabel i delarbete IV.

7 DISKUSSION

Syftet med denna avhandling var att jämföra diagnoserna CIP och ED med avseende på kliniska karaktäristika, sjukdomarnas inverkan på patienternas livssituation samt att undersöka vårdbehov före och efter införande av specialistdagvård för motilitetsrubbingar. Avhandlingen visar att det är möjligt att genomföra en intervention där patienterna erbjuds vård av ett tvärprofessionellt team vid specialistdagvård, där fokus ligger på individanpassad vård och behandling samt god kontinuitet och tillgänglighet. Vidare visar resultaten att patienter med CIP har ett svårare sjukdomstillstånd med nedsatt fysisk- och generell hälsa samt sämre förväntad överlevnad än patienter med ED, medan båda patientgrupperna skattar en låg förmåga att bemästra stressfyllda situationer.

7.1 VÅRDBEHOV OCH LIVSSITUATION (DELARBETE I-III)

7.1.1 Sjukvårdsbehov

En tidigare pilotstudie av sjukvårdsbehov som genomfördes vid Gastrocentrum visade att dessa patienter med CIP hade ett omfattande behov av slutenvård för (36) och resultaten i delarbete II med utökad databas stärkte dessa fynd. Behovet av sjukhusvård var generellt stort med långa och omfattande inläggningar under period I. Slutenvårdsbehovet kunde reduceras genom att istället erbjuda vård vid specialistdagvård. Kontinuitet, teamarbete och få personer runt patienten var med största sannolikhet framgångsfaktorer i delarbete II. Kontinuitet med hjälp av specialistkompetent vårdpersonal har rapporterats ge liknande resultat för patienter med inflammatorisk tarmsjukdom (77), liksom för patienter med annan kronisk sjukdom såsom grav hjärtsvikt och kronisk obstruktiv lungsjukdom, där behovet av antalet dagar i slutenvård minskade när vården organiserades med hjälp av ett och samma specialistteam som mötte patienten kontinuerligt (33, 78). I studien av Smith och medarbetare betonades även vikten av kontinuitet och tillgänglighet till specialistsjuksköterska och specialistläkare som viktiga trygghetsfaktorer för en förbättrad hälsorelaterad livskvalitet och tillfredsställelse med vården hos patienter med inflammatorisk tarmsjukdom (79). Flera studier har också visat på en god effekt av riktade utbildningsinsatser för patientgrupper med irritable bowel syndrome (IBS) och IBD. Ökad kunskap om sin sjukdom och behandling samt mötet med andra personer med liknande problematik, har lett till förbättrad acceptans av sjukdomen samt en utveckling av den egna individens resurser för bättre egenvård, vilket också har minskat

behovet av att söka vård (80-87). Utifrån fynden i delarbete II som visade att nutritionsbehov och behov av smärtlindring var oförändrade oavsett vårdform skulle det vara intressant att studera effekter av individanpassad utbildning för patientens egenvård inom nutritions- och smärtproblem.

7.1.2 Kostnadsaspekter

Tidigare publicerade studier har visat att slutenvårdskostnaden generellt står för en hög andel av den totala vårdkostnaden för patienter med olika mag-tarmsjukdomar (88, 89). Liknande resultat fanns under period I innan interventionen med ändrad vårdform etablerades. Därefter reducerades kostnaden med mer än 90 % från period I till period III när antalet vårddagar och vårdtillfällen minskade (delarbete II). Denna kostnadsreduktion var överraskande stor. En möjlig orsak till att kostnaden reducerades i slutenvård skulle kunna vara att motsvarande kostnad för öppenvård med fler mottagnings- och akutbesök, ökade när slutenvårdsbehovet minskade. Fynden i delarbete II motsäger detta då antalet besök hölls konstant under de tre perioderna och därmed skedde ingen ökning av kostnaden. En annan orsak skulle kunna vara att den omfattande utredning som sker av patientens tillstånd innan rätt diagnos ställs genererade en del av den höga kostnaden under period I. Det som talar emot detta är att kostnaden för vård är beräknad efter att patienten har fått sin diagnos. Det är därför sannolikt att den förändrade vårdformen med tvärprofessionellt team är förklaringen till den observerade reduktionen av slutenvårdskostnaden.

7.1.3 Symtomförekomst, vårdbehov och hälsorelaterad livskvalitet

Majoriteten (96 %) av de båda patientgrupperna i delarbete I hade problem med buksmärtor, en ökning av buksmärtor var också den vanligaste orsaken (71%) till att patienterna sökte vård på sjukhus (delarbete II). Liknande resultat har beskrivits från andra centra för patienter med CIP (12, 14, 25). Symtomen buksmärta och uppdriven buk visade sig ha ett starkt samband med reducerad funktions- och aktivitetsförmåga hos patienter med CIP. Sålunda rapporterade de en nedsatt förmåga att kunna gå och förflytta sig och större svårighet med att klara av personlig skötsel. Liknande samband mellan symptom och fysisk funktionsförmåga saknades helt hos patienter med ED (delarbete III). En sannolik förklaring till detta är att patienter med CIP har en mer avancerad och invalidiserande sjukdom med omfattande dysfunktion i tarmen och mer avancerade histopatologiska förändringar, särskilt en högre andel med myopati än patienter med ED (14, 15, 25). Däremot erhöles inga skillnader mellan de båda

patientgruppernas självskattade symtomförekomst (delarbete III). Ökad visceral känslighet hos patienter med ED skulle kunna förklara denna diskrepans. Visceral hypersensitivitet har rapporterats hos patienter med IBS (90, 91). ED skulle kunna vara en undergrupp inom gruppen för funktionella mag-tarmsjukdomar med en mer avancerad men IBS-liknande sjukdom. En sådan relation skulle kunna innebära att patienter med ED också har en ökad visceral känslighet i tarmen och på grund av detta upplever och rapporterar svåra symtom. Denna faktor utvärderades inte i denna avhandling, men är en intressant och angelägen forskningsfråga för framtida studier.

En betydande risk för malnutrition fanns hos båda patientgrupperna (delarbete I). Stanghellini och medarbetare visade att malnutrition var vanligare hos patienter med vissa avvikelser i tunntarmsmanometri såsom skurar (bursts) av icke propagerad fasisk aktivitet och perioder av ihållande okoordinerad fasisk aktivitet (25). Detta skulle kunna vara en förklaring till varför nästan hälften av patienterna med CIP hade ett mer omfattande behov av intravenöst nutritionsstöd. Tunntarmsmanometri hos patienter med CIP visade markant fler ”bursts” och perioder av ihållande okoordinerad fasisk aktivitet än hos dem med ED (delarbete III-IV). Sambandet mellan manometriska avvikelser och malnutrition (25) skulle också kunna vara en del av förklaringen till att vi inte heller kunde påvisa någon förändring i behovet av nutritionsstöd över tiden oavsett genomförda förändringar av vårdformer (delarbete I-II). Det stora behovet av nutritionsstöd hos patienter med CIP och ED indikerar betydelsen av kontinuerlig uppföljning av patientens nutritionsstatus, planering av individuella och långsiktiga mål samt utvärdering av dessa för att minimera risken för malnutrition och viktning.

7.2 SJUKDOMENS PÅVERKAN PÅ LIVSSITUATIONEN (STUDIE I+III-IV)

En av de tre vanligaste dödsorsakerna i patientgruppen var självmord (delarbete I). Orsakerna till självmorden bland patienterna i denna studie är inte helt klarlagd men det kan finnas en association till patientens sjukdom som kan upplevas som en hopplös situation med ständig smärta, långa sjukskrivningar och oförmåga att kunna upprätthålla ett arbete. Patienter med CIP upplever sin generella hälsa som nedsatt när de jämför sig med personer i samma åldersgrupp, de har mindre ork för vardagssysslor och tillsammans med mycket liten framtidstro upplever de en hopplöshet (delarbete III). Troliga förklaringar till att de upplever sin generella hälsa som dålig är dels symptomens svårighetsgrad (delarbete III) och dels att deras förmåga att bemästra olika stressfyllda situationer är nedsatt (delarbete IV). Fysiologiska fynd såsom hypomotilitet

och inadekvat svar på måltidsstimulering visade sig också indikera en sämre prognos hos patienter med CIP (delarbete I). Hypomotilitet har även beskrivits av Stanghellini och medarbetare som en riskfaktor för död (25). Magni och medarbetare har rapporterat att patienter med kronisk buksmärta har en högre prevalens för självmord oberoende av depressionstillstånd. Andra riskfaktorer som kan påverka till suicid är ett skört socialt nätverk, tidigare suicid eller suicidförsök inom familjen, hopplöshet i samband med obotlig diagnos och svårigheter med att bemästra stress (92). Ett lågt KASAM visades i denna avhandling vara en starkt predicerande faktor för en mindre bra relation till make/maka och familj och närstående och ett dåligt psykiskt välbefinnande hos båda patientgrupperna. Ett eventuellt samband mellan KASAM och långtidsprognos för de två patientgrupperna undersöktes inte i denna avhandling.

Ett lågt KASAM var associerat med låg HRQL hos patienter med ED (delstudie IV). Ett flertal tidigare studier har visat att patienter med hög KASAM skattar den hälsorelaterade livskvaliteten högre än patienter med låg KASAM. De har således lättare att bearbeta och bemästra olika situationer som uppstår i relation till sin sjukdom och de upplever ett högre psykosocialt välbefinnande än personer med en låg KASAM. (53, 57, 67, 93, 94). Genom att införa mätning av KASAM i den kliniska verksamheten skulle det bli möjligt att få en djupare kunskap och förståelse för olika patienters förmåga att bemästra stressfyllda situationer. Mätning av KASAM skulle också kunna underlätta identifieringen av patienter med särskilda behov av vård.

Fletcher och medarbetare har studerat vilka strategier som är betydelsefulla för en god balans mellan familj, arbete, fritid och sjukdom hos patienter med IBD och IBS (83). Viktiga strategier som nämns är bl.a. attityd och acceptans till sin sjukdom, olika avslappningstekniker och god kunskap om sjukdomen och dess behandling (83, 84, 86). Några av patienterna med CIP eller ED skattade en hög KASAM. Dessa patienter kan uppleva livet som meningsfullt och hanterbart samt upprätthålla en god hälsorelaterad livskvalitet trots sin sjukdom. Det kan därför vara viktigt att i framtida studier försöka identifiera de strategier dessa patienter använder sig av. Kunskap om sådana strategier skulle kunna integreras i pedagogiska insatser för patienter med låg KASAM, för att stödja dem att hitta sina egna styrkor och resurser.

Septiska komplikationer till total parenteral nutrition var en av de vanligaste orsakerna till död bland patienter med CIP och ED (delarbete I). Tidigare studier av patienter med

CIP som behandlats med TPN har visat att dessa löper ökad risk att utveckla livshotande komplikationer (12, 14, 95). Redan för 20 år sedan publicerades studier som utvärderade långtidsbehandling med parenteral nutrition. Studierna visade att nutritionsbehandling med fördel kan ges i hemmet och att komplikationsrisken var mycket låg (96, 97). Liknande resultat visade Lloyd och medarbetare från en 25 års långtidsuppföljning av TPN i hemmet, där mortaliteten mer berodde på den underliggande gastrointestinala sjukdomen än komplikationer till TPN (98). Även Amiot och medarbetare framhåller värdet av TPN i hemmet både för individen själv och för minskad komplikationsrisk (99). Såväl Lloyd som Amiot och medarbetare betonar dock vikten av att patienter med TPN i hemmet fortlöpande skall ha kontakt med specialutbildad sjuksköterska och läkare med kompetens inom området nutrition (98, 99).

7.3 SOCIODEMOGRAFISKA VARIABLER, FUNKTIONS- OCH AKTIVITETSFÖRMÅGA

Majoriteten av patienterna som var i arbetsför ålder var oförmögna att arbeta. Flertalet patienter hade sjukersättning eller aktivitetsersättning till följd av sin sjukdom och dess smärtproblematik (delarbete II). Ett starkt samband fanns mellan buksmärta, postprandiella symtom som uppblåsthet och funktions- och aktivitetsförmåga (fysisk dimension och arbete i SIP) för patienter med CIP. Sannolikt förklaras detta av att sjukdomen är avancerad och invalidiserande för denna patientgrupp (delarbete III). Whittemore och medarbetare rapporterade i sin studie att oförmåga till yrkesarbete kan för merparten av människor betyda avsaknad av en yrkesidentitet och därigenom en förlorad tillhörighet i ett socialt nätverk samt en starkt försämrad ekonomi (31). Ekonomiska problem har i ett flertal studier rapporterats vara en faktor som kan leda till sämre hälsorelaterad livskvalitet (30, 100), vilket inte har varit en variabel som har ingått i våra studier, men bör beaktas i framtida studier av HRQL.

7.4 GENUS OCH HÄLSORELATERAD LIVSKVALITET

Merparten patienter i båda diagnosgrupperna var kvinnor (delarbete I-IV), dock var andelen kvinnor i gruppen med ED signifikant ($p < 0.05$) högre jämfört med CIP (delarbete I). Andelen kvinnor (70-75%) med CIP i delstudie I+III-IV var något lägre än andelen kvinnor (80%) i den studie av 59 patienter med CIP som Stanghellini och medarbetare rapporterade (25). Rosa-e-Silva och medarbetare fann i sin studie av patienter med CID att 95/113 patienter (83%) var kvinnor (26), vilket väl

överensstämmer med andelen kvinnor (83%) i delarbete I. En överrepresentation av kvinnor har också rapporterats i en stor studie av patienter med IBS men orsaken till kvinnlig överrepresentation är okänd (101). Generellt rapporterar kvinnor en sämre HRQL än män (40). I delstudie III hittades ingen signifikant skillnad beträffande självskattad funktions- och aktivitetsförmåga, HRQL eller symptomförekomst vare sig mellan könen eller mellan de två patientgrupperna CIP och ED. Antalet män var dock få i båda patientgrupperna vilket gör slutsatserna från sådana jämförelser ytterst osäkra.

7.5 KLINISK BETYDELSE

Intentionen med detta avhandlingsarbete var att öka kunskapen om CIP och ED för att förbättra vård och behandling för dessa patientgrupper.

Merparten av patienterna har ett stort behov av nutritionsstöd (delarbeteI-II). Det är därför viktigt att utforma noggranna rutiner för observation och långsiktig uppföljning av nutritionsstatus (29, 35, 102, 103).

Patienter med CIP eller ED skattade en låg HRQL. Det är därför angeläget att i den kliniska verksamheten införa frågeformulär som kan belysa patienternas fysiska, psykiska och sociala välbefinnande. Förutom ökad kunskap om sjukdomars påverkan på patienters livssituation har frågeformulär en fördel jämfört med intervju när det gäller lite känsligare frågor som psykiskt välbefinnande, sexuell funktion och relation till familj och närstående. Kunskapen om patientens HRQL kan tillsammans med medicinska data utgöra ett bättre underlag för planering av individuell behandling och stöd. En större kunskap om detta område kan också leda till en förbättrad koordination av olika vårdresurser (39, 41).

Velikova och medarbetare poängterar att kunskap om patientens skattade fysiska, psykiska och sociala välbefinnande kan förbättra samstämmigheten mellan patienternas beskrivna behov och vårdpersonalens bedömda behov, vilket även kan leda till ett bättre välbefinnande för patienten (104). Enligt en rapport från WHO kan otillräcklig kunskap hos vårdpersonal leda till en sämre koordination av vård och specifika resurser för patienter med kroniska sjukdomar (32). Det är därför angeläget att fortsätta arbetet med att utveckla specialistdagvården för patienter med svåra kroniska motorikrubbningar genom god kontinuitet av vårdpersonal med adekvat kunskap om sjukdomstillstånden.

8 METODOLOGISKA ASPEKTER

8.1 JOURNALGRANSKNING (DELARBETE I+II)

Det är känt att journalgranskning som metod för att retrospektivt inhämta data innebär vissa svagheter. Journalanteckningar kan vara bristfälliga eller till och med saknas (105-107). Journalerna som utgjorde underlag för delarbete I och II förs sedan 1999 elektroniskt och är gemensam för läkare, sjuksköterskor och dietister. I jämförelse med pappersjournal anses den elektroniska journalen ha förbättrat läsbarhet och med ett kvalitativt bättre innehåll (106). Inga journaler eller uppenbara data saknades, inläggningsdata kunde även verifieras via andra fristående elektroniska system för Stockholms läns landsting. Trots de svagheter som retrospektiv datainsamling ur journaler kan medföra anser vi dock att för patienterna i delarbete I-II har fått en god bild av behandlingar och sjukvårds- och vårdbehov.

8.2 KOSTNADSBERÄKNING DELARBETE II

Beräkningarna av kostnaden för slutenvård, öppenvård samt specialistdagvård baserades i delarbete II på en genomsnittlig kostnad per slutenvårds- och specialistdagvårdsplats och per patientår och period (102). Kostnader för öppenvårds- respektive akutvårdsbesök beräknades utifrån den ersättningsmodell, ”klassifikation av öppenvårdsåtgärder i kirurgiska specialiteter” (KÖKS) som var aktuell under studien. En svaghet med att göra en kostnadsberäkning utifrån KÖKS var att det är en ersättningsmodell per öppenvårdstillfälle baserades på rapporterade självkostnader från alla Stockholmssjukhus, vilka sedan viktades mot tiden för ett mottagningsbesök hos läkare eller sjuksköterska, till skillnad mot att beräkna ”Kostnad per patient” (KPP), vilket ger en mer exakt information om kostnader för såväl utförda vårdtjänster som varje enskild patients vårdkontakt avseende slutenvård respektive öppenvård <http://www.skl.se/bunt.asp?C=465>. Anledningen till att inte beräkna kostnader utifrån KPP var dels att modellen infördes först i slutet av studieperioden i delarbete II och dels att beräkningarna då skulle ha gjorts utifrån två olika modeller.

8.3 ATT MÄTA HÄLSORELATERAD LIVSKVALITET OCH SYMPTOM-FÖREKOMST

Syftet i de två delstudierna III-IV var att jämföra två diagnosgrupper med avseende på hälsorelaterad livskvalitet och symptom. Därför valdes frågeformulär som instrument för datainsamlingen, de är också främst avsedda för att nå ett större antal

undersökningspersoner. Frågeformulär är också att föredra vid stor geografisk spridning av de personer som skall tillfrågas samt att det anses vara ett kostnadseffektivt sätt att genomföra undersökningar på (72).

Två generella frågeformulär användes i denna avhandling för att mäta hälsorelaterad livskvalitet: Sickness Impact Profile och Swedish Health-Related Quality of Life Questionnaire. Variablerna inom de olika dimensionerna kan verka lika men frågorna i de två frågeformulären är konstruerade på olika sätt och kompletterar varandra. En viktig skillnad är att SWED-QUAL ger möjlighet att besvara frågor som berör både positiva och negativa aspekter av HRQL i förhållande till sjukdom och kronisk smärta (54) medan SIP mäter graden av funktions- och aktivitetsförmåga till följd av sjukdom (56). Generella frågeformulär valdes för att möjliggöra en jämförelse med andra patienter med kronisk sjukdom (64, 108). Utöver detta var kravet att instrumenten skulle vara översatta och testade för svenska förhållanden med dokumenterat god validitet och reliabilitet (39, 54, 55, 58, 72, 109-112). Frågeformulär som metod har även visat sig ha en fördel när det gäller frågor som kan uppfattas som känsliga (72, 113).

För att ha kontroll över mätsituationen och minimera eventuella svagheter med frågeformulär som metod (72, 113), besvarade alla patienter frågeformulären vid ett ordinarie besök hos läkare eller sjuksköterska. Sannolikt är detta även förklaringen till varför bortfallet var så lågt, 55/61 patienter (90%) besvarade frågeformulären.

8.3.1 Reliabilitet & validitet

8.3.1.1 Reliabilitet

En hög reliabilitet innebär att frågan som ställs i ett frågeformulär uppfattas lika av flera respondenter och ett likvärdigt svar kan då förväntas av dessa personer. För att bedöma intern homogenitet hos en skala eller test kan reliabilitetskoefficienten Chronbachs alpha koefficient användas. Chronbachs alpha bör vara minst 0,7 för att reliabiliteten skall betraktas som god. Frågeformulären (SIP, SWED-QUAL, SOC, GSRS) i detta avhandlingsarbete uppvisade god reliabilitet för majoriteten av delskalorna i båda patientgrupperna. En av delskalorna, "Förstoppning" i frågeformuläret GSRS visade sig ha en lägre intern homogenitet. En trolig förklaring till detta är att patienten kan ha semantiska problem med att särskilja begreppen förstoppning respektive hård avföring. Detta innebär att det blir svårt att besvara frågan och den uppfattas heller inte lika av

alla patienter. Motsvarande problem har beskrivits av Dimenäs och medarbetare (55) och även Walter och medarbetare rapporterar om den mångfald av begrepp som identifieras med förstoppning såsom hård avföring, smärta vid defekation, behov av att använda laxermedel med flera begrepp (114).

8.3.1.2 Validitet

Validitet är en bedömning av i vilken utsträckning frågeformuläret ger en användbar och värdefull information i en specifik kontext. Giltigheten är också ett mått på oönskade systematiska fel. Inget av de använda frågeformulärens har tidigare validitetstestats enkom för patientgruppen med CIP eller ED, vilket kan ses som en svaghet. Dock var alla frågeformulärens validitetstestade både för svensk referensgrupp och för olika kroniska sjukdomar samt gastrointestinala sjukdomar (110, 111, 115-117).

9 SLUTSATSER

Fynden från de ingående arbetena i avhandlingen visar att:

Det är möjligt att minska slutenvårdsbehovet och reducera kostnaden genom att patienterna erbjuds vård av ett tvärprofessionellt team vid specialistdagvård med fokus på individanpassad vård och behandling samt god kontinuitet och tillgänglighet.

CIP och ED skiljer sig åt med hänsyn till graden av motorisk dysfunktion i tarmen, behov av nutritionsstöd samt långsiktig prognos. Patienter med CIP skattade också sämre funktions- och aktivitetsförmåga samt reducerat allmänt hälsotillstånd jämfört med patienter med ED, medan de två grupperna skattade sina symtom i liknande omfattning. Buksmärtor och postprandiella symtom visade sig ha ett högt samband med upplevd funktions- och aktivitetsförmåga samt HRQL hos patienter med CIP. Motsvarande samband fanns i betydligt mindre omfattning hos patienter med ED.

Båda patientgrupperna skattade en låg KASAM som är förenligt med en nedsatt förmåga att bemästra stressfyllda situationer. KASAM tillsammans med symptomsvårighet och en lång tids sjukdom tycks ha en hög påverkan på psykosocial dimension (SIP) och positiv affekt (SWED-QUAL) hos patienten med CIP. Hos patienter med ED sågs däremot endast KASAM ha en hög påverkan på psykosocial dimension (SIP) och HRQL.

Fynden indikerar att kronisk intestinal pseudo-obstruktion och enteral dysmotilitet är två olika sjukdomstillstånd som behöver olika handläggning av vård och behandling. Baserat på avhandlingens resultat rekommenderas att frågeformulär som utvärderar patientens självskattade känsla av sammanhang och hälsorelaterad livskvalitet införs i den kliniska verksamheten som stöd för att identifiera och utvärdera behovet av individuell vård och behandling.

10 TACK TILL

Alla Er som har stöttat mig på olika sätt genom min resa i mag- tarmkanalen, som har varit både lång, slingrig och med ett antal hinder att ta sig förbi. Jag vill på detta sätt säga ett varmt och innerligt tack till de personer som på olika sätt gjort denna avhandling möjlig, särskilt vill jag tacka:

Tack till Er som har besvarat dessa frågor om sjukdomens påverkan på livssituationen utan Er medverkan hade detta arbete varit omöjligt.

Ett varmt tack till min huvudhandledare Greger Lindberg som har väglett mig igenom alla svårigheter med en aldrig sinande tro på vad jag kan förmå, även om jag själv har tvivlat många gånger. Din kunskap om dessa två patientgrupper som både forskare och kliniker har varit ovärderliga för mig som forskarstuderande. Du har också tålmodigt lotsat mig igenom och bringat klarhet inom statistikens oändliga labyrint.

Ett stort tack till min biträdande handledare Ann Gardulf, för ditt engagemang, uppmuntran och stöd under mitt avhandlingsarbete. Tack för att du så generöst har delat med dig av din kunskap inom fältet för livskvalitetsforskning.

Ett stort tack till min andra biträdande handledare Elisabet Welin Henriksson som främst har kommit in i slutskedet av mitt avhandlingsarbete och bidraget med nya kritiska ögon, kreativa synpunkter, stimulerande diskussioner och givit ett enormt stöd.

Jag vill också framföra ett varmt tack till professor Curt Einarsson för att du var den som uppmuntrade och stöttade mig till att börja göra ”egen” forskning och fick mig att inse att mina forskningsfrågor inom fältet var viktiga att undersöka.

Professor Jörgen Larsson och f.d. verksamhetschef för Gastrocentrum, tack för att du inte för en dag betvivlade nyttan och viktigheten av att starta specialistdagvård för patienter med svåra motorikrubbningar och att du gjorde det möjligt för mig att bedriva forskning.

Åke Seiger, professor och f.d. prefekt för Institutionen för neurobiologi, vårdvetenskap och samhälle, ett stort tack för att du gav mig förutsättningar att slutföra mitt

avhandlingsarbete och för ditt genuina intresse att kontinuerligt följa progressen i mitt avhandlingsarbete. Ett tack också till sektionschef Torkel Falkenberg för ditt stöd och uppmuntran under mitt avhandlingsarbete.

Jag vill också framföra ett tack till professor och prefekt för Institutionen för medicin, Jan Bolinder för att jag fick möjligheten att skriva min avhandling vid din institution och ett tack till professor Rolf Hulterantz för ditt stöd och att du tillhanda höll en doktorandplats på kliniken.

Min mentor Rein Seensalu, tack för din proffsiga coaching, du har verkligen lyckats med att skaka om mig och tvinga mig att tro på mig själv genom ”att allt är möjligt men det måste också vara kul”. Det var också du som en gång introducerade mig till forskningsvärlden genom att anställa mig som forskningssjuksköterska.

Tusen tack, till alla mina kollegor och vänner vid sektionen för omvårdnad som välvilligt ställt upp och kritiskt granskat mitt avhandlingsarbete samt givit stöd genom glada uppmuntrande ord när uppförsbacken känts ovanligt lång.

Ett särskilt tack till Barbro Mendel för intressanta diskussioner om KASAM och för att du med liv och lust tog dig an och granskade min ”kappa”. Tack Petter Gustavsson, för att du tog dig tid och lyssnade och gav mig goda råd beträffande regressionsanalysens underbara värld.

Tack också till mina kära kollegor vid K61, Gastrocentrum såväl sjuksköterskor som läkare som tog emot mig med öppna armar när jag kom tillbaka för att avsluta mitt avhandlingsarbete, det värmdes!

Margareta, Agneta, Sabine och Kethy, kära vänner vad skulle jag göra utan Er? Ni har tvingat mig att göra andra roliga saker än avhandlingsarbete, som att gå akvarellkurs och teater, spela boule, äta goda middagar och dricka gott vin, det vill säga det som gör livet gott, tack!

Florence: Atte, Mariann, Ulrika och Ursula tack för att ni så tålmodigt har stått ut med fru virrpanna som både glömt våra obligatoriska månatliga träffar och varit allmänt asocial på våra gemensamma resor.

Jag vill också tacka min familj, min mor Solveig som är min bästa support och har så varit i hela mitt liv och mina båda bröder Kenneth och Peter, som nog många gånger har undrat om jag aldrig blir fullärd, ni ligger mig alla varmt om hjärtat!

Sist men inte minst vill jag tacka mina två älskade barn Robin och Hedvig för att ni finns och att ni är det allra bästa som har hänt mig. Tillslut ett stort tack till min bästa vän och älskade make Svenne, du helt ovärderlig för mig!

Avhandlingen har genomförts med ekonomiskt stöd från Ruth och Richard Julins stiftelse, Projektmedel för omvårdnadsforskning vid Gastroenterologiskt centrum, Huddinge universitetssjukhus, Landstingets fond för vårdutveckling vid Huddinge universitetssjukhus, Forskningsnämnd vård, Centrum för vårdforskning, Karolinska Institutet samt Institutionen för neurobiologi, vårdvetenskap och samhälle, sektionen för omvårdnad, Karolinska Institutet.

11 REFERENSER

1. Lindberg G, Iwarzon M, Hammarlund B. 24-hour ambulatory electrogastrography in healthy volunteers. *Scand J Gastroenterol.* 1996; 31: 658-64.
2. Lindberg G, Iwarzon M, Stal P, Seensalu R. Digital ambulatory monitoring of small-bowel motility. *Scand J Gastroenterol.* 1990; 25: 216-24.
3. Lindberg G, Törnblom H, Iwarzon M, Nyberg B, Martin JE, Veress B. Full thickness biopsy findings in chronic intestinal pseudo-obstruction and enteric dysmotility. *Gut.* 2009; Jan 9 [epub ahead of print].
4. Scott SM, Knowles CH, Wang D, Yazaki E, Picon L, Wingate DL, Lindberg G. The nocturnal jejunal migrating motor complex: defining normal ranges by study of 51 healthy adult volunteers and meta-analysis. *Neurogastroenterol Motil.* 2006; 18: 927-35.
5. Stal P, Lindberg G, Ost A, Iwarzon M, Seensalu R. Gastroesophageal reflux in healthy subjects. Significance of endoscopic findings, histology, age, and sex. *Scand J Gastroenterol.* 1999; 34: 121-8.
6. Dudley HAF, Sinclair ISR, McLaren IF, McNair TJ, Newsam JE. Intestinal pseudo-obstruction. *J R Coll Surg Edin.* 1958; 3: 206-17.
7. Christensen J, Dent J, Malagelada JR, Wingate DL. Pseudo-obstruction. *Gastroenterol Intl.* 1990; 3: 107-19.
8. Faulk DL, Anuras S, Christensen J. Chronic intestinal pseudoobstruction. *Gastroenterology.* 1978; 74: 922-31.
9. De Giorgio R, Sarnelli G, Corinaldesi R, Stanghellini V. Advances in our understanding of the pathology of chronic intestinal pseudo-obstruction. *Gut.* 2004; 53: 1549-52.
10. Stanghellini V, Camilleri M, Malagelada JR. Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction: clinical and intestinal manometric findings. *Gut.* 1987; 28: 5-12.
11. Wingate D, Hongo M, Kellow J, Lindberg G, Smout A. Disorders of gastrointestinal motility: towards a new classification. *J Gastroenterol Hepatol.* 2002; 17 Suppl: S1-14.
12. Sutton DH, Harrell SP, Wo JM. Diagnosis and management of adult patients with chronic intestinal pseudoobstruction. *Nutr Clin Pract.* 2006; 21: 16-22.
13. Vantrappen G, Janssens J, Coremans G, Jian R. Gastrointestinal motility disorders. *Dig Dis Sci.* 1986; 31: 5S-25S.

14. Mann SD, Debinski HS, Kamm MA. Clinical characteristics of chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction in adults. *Gut*. 1997; 41: 675-81.
15. Lindberg G, Tornblom H, Iwarzon M, Nyberg B, Martin J, Veress B. Full thickness biopsy findings in chronic intestinal pseudo-obstruction and enteric dysmotility. *Gut*. 2009.
16. Giordano C, Sebastiani M, De Giorgio R, Travaglini C, Tancredi A, Valentino ML, Bellan M, Cossarizza A, Hirano M, d'Amati G, Carelli V. Gastrointestinal dysmotility in mitochondrial neurogastrointestinal encephalomyopathy is caused by mitochondrial DNA depletion. *Am J Pathol*. 2008; 173: 1120-8.
17. Li V, Hostein J, Romero NB, Marsac C, Mezin P, Bost R, Degoul F, Fardeau M, Fournet J. Chronic intestinal pseudoobstruction with myopathy and ophthalmoplegia. A muscular biochemical study of a mitochondrial disorder. *Dig Dis Sci*. 1992; 37: 456-63.
18. Schuffler MD, Baird HW, Fleming CR, Bell CE, Bouldin TW, Malagelada JR, McGill DB, LeBauer SM, Abrams M, Love J. Intestinal pseudo-obstruction as the presenting manifestation of small-cell carcinoma of the lung. A paraneoplastic neuropathy of the gastrointestinal tract. *Ann Intern Med*. 1983; 98: 129-34.
19. Lindberg G. *Gastrointestinala motilitetsrubbnigar*. Södertälje: AstraZeneca Sverige AB 2009.
20. Heneyke S, Smith VV, Spitz L, Milla PJ. Chronic intestinal pseudo-obstruction: treatment and long term follow up of 44 patients. *Arch Dis Child*. 1999; 81: 21-7.
21. Rudolph CD, Hyman PE, Altschuler SM, Christensen J, Colletti RB, Cucchiara S, Di Lorenzo C, Flores AF, Hillemeier AC, McCallum RW, Vanderhoof JA. Diagnosis and treatment of chronic intestinal pseudo-obstruction in children: report of consensus workshop. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 1997; 24: 102-12.
22. Seidl H, Pehl C, Schepp W, Schmidt T. [Chronic intestinal pseudo-obstruction--review and update 2008]. *Z Gastroenterol*. 2008; 46: 704-11.
23. Colemont LJ, Camilleri M. Chronic intestinal pseudo-obstruction: diagnosis and treatment. *Mayo Clin Proc*. 1989; 64: 60-70.
24. Schuffler MD, Rohrmann CA, Chaffee RG, Brand DL, Delaney JH, Young JH. Chronic intestinal pseudo-obstruction. A report of 27 cases and review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 1981; 60: 173-96.
25. Stanghellini V, Cogliandro RF, De Giorgio R, Barbara G, Morselli-Labate AM, Cogliandro L, Corinaldesi R. Natural history of chronic idiopathic intestinal pseudo-

- obstruction in adults: a single center study. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2005; 3: 449-58.
26. Rosa-e-Silva L, Gerson L, Davila M, Triadafilopoulos G. Clinical, radiologic, and manometric characteristics of chronic intestinal dysmotility: the Stanford experience. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2006; 4: 866-73.
27. Knowles CH, Veress B, Tornblom H, Wallace S, Paraskeva P, Darzi A, Martin JE, Nyberg B, Lindberg G. Safety and diagnostic yield of laparoscopically assisted full-thickness bowel biopsy. *Neurogastroenterol Motil*. 2008; 20: 774-9.
28. Scolapio JS, Ukleja A, Bouras EP, Romano M. Nutritional management of chronic intestinal pseudo-obstruction. *J Clin Gastroenterol*. 1999; 28: 306-12.
29. Stanghellini V, Cogliandro RF, de Giorgio R, Barbara G, Salvioli B, Corinaldesi R. Chronic intestinal pseudo-obstruction: manifestations, natural history and management. *Neurogastroenterol Motil*. 2007; 19: 440-52.
30. Robinson CA. Managing life with a chronic condition: the story of normalization. *Qual Health Res*. 1993; 3: 6-28.
31. Whittemore R, Dixon J. Chronic illness: the process of integration. *J Clin Nurs*. 2008; 17: 177-87.
32. Century PaHCWFTs, . The Challenge of Chronic Conditions: World Health Organization, Noncommunicable Diseases and Mental Health Cluster, Chronic Diseases and Health Promotion Department 2005.
33. Roig E, Perez-Villa F, Cuppoletti A, Castillo M, Hernandez N, Morales M, Betriu A. [Specialized care program for end-stage heart failure patients. Initial experience in a heart failure unit]. *Rev Esp Cardiol*. 2006; 59: 109-16.
34. Wagner EH. The role of patient care teams in chronic disease management. *BMJ*. 2000; 320: 569-72.
35. Silk DB. Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction: the need for a multidisciplinary approach to management. *Proc Nutr Soc*. 2004; 63: 473-80.
36. Iwarzon M. Sjukvårds- och omvårdnadsbehov hos patienter med kronisk intestinal pseudo-obstruktion. Stockholm: Hälsohögskolan; 1997.
37. Morse JM. Responding to threats to integrity of self. *ANS Adv Nurs Sci*. 1997; 19: 21-36.
38. Delmar C, Boje T, Dylmer D, Forup L, Jakobsen C, Moller M, Sonder H, Pedersen BD. Independence/dependence--a contradictory relationship? Life with a chronic illness. *Scand J Caring Sci*. 2006; 20: 261-8.

39. Sullivan M, Ahlmen M, Archenholtz B, Svensson G. Measuring health in rheumatic disorders by means of a Swedish version of the sickness impact profile. Results from a population study. *Scand J Rheumatol*. 1986; 15: 193-200.
40. Wiklund IK, Glise H. Quality of life in different gastrointestinal conditions. *Eur J Surg Suppl*. 1998: 56-61.
41. Gunnars B. Livskvalitet under cytostatikabehandling: en studie av cancerpatienters upplevelser och erfarenheter. Lund: Lunds universitet; 1991.
42. Nordenfelt L. Livskvalitet och Hälsa - Teori och kritik. Stockholm: Almqvist & Wiksell 1991.
43. WHOQOL Group. Measuring quality of life: The development of the world health organization quality of life instrument (WHOQOL). Geneva: WHO 1993b.
44. Mendel B. Yrsel ur ett patients perspektiv - en klinisk och epidemiologisk studie på personer med öronrelaterad yrsel. Stockholm: Karolinska Institutet; 2007.
45. Oxelmark L, Nordstrom G, Sjoqvist U, Lofberg R. Anxiety, functional health status, and coping ability in patients with ulcerative colitis who are undergoing colonoscopic surveillance. *Inflamm Bowel Dis*. 2004; 10: 612-7.
46. Ramfelt E, Lutzen K, Nordstrom G. Treatment decision-making in a group of patients with colo-rectal cancer before surgery and a one-year follow-up. *Eur J Cancer Care (Engl)*. 2005; 14: 327-35.
47. Ringstrom G, Storsrud S, Lundqvist S, Westman B, Simren M. Development of an educational intervention for patients with Irritable Bowel Syndrome (IBS): a pilot study. *BMC Gastroenterol*. 2009; 9: 10.
48. Antonovsky A. Health, Stress and Coping: New Perspective on Mental and Physical Well-Being San Francisco: Jossey-Bass 1979.
49. Cederfjall C, Langius-Eklof A, Lidman K, Wredling R. Self-reported adherence to antiretroviral treatment and degree of sense of coherence in a group of HIV-infected patients. *AIDS Patient Care STDS*. 2002; 16: 609-16.
50. Langius A, Bjorvell H. Coping ability and functional status in a Swedish population sample. *Scand J Caring Sci*. 1993; 7: 3-10.
51. Wettergren L, Bjorkholm M, Axdorph U, Langius-Eklof A. Determinants of health-related quality of life in long-term survivors of Hodgkin's lymphoma. *Qual Life Res*. 2004; 13: 1369-79.
52. Langius A, Bjorvell H. Den salutogena modellen och användning av KASAM-formuläret i omvårdnadsforskningen - metodredovisning. *Vard Nord Utveckl Forsk*. 1996; 16: 28-32.

53. Mendel B, Bergenius J, Langius A. The sense of coherence: a tool for evaluating patients with peripheral vestibular disorders. *Clin Otolaryngol Allied Sci.* 2001; 26: 19-24.
54. Brorsson B, Ifver J, Hays RD. The Swedish Health-Related Quality of Life Survey (SWED-QUAL). *Qual Life Res.* 1993; 2: 33-45.
55. Dimenas E, Carlsson G, Glise H, Israelsson B, Wiklund I. Relevance of norm values as part of the documentation of quality of life instruments for use in upper gastrointestinal disease. *Scand J Gastroenterol Suppl.* 1996; 221: 8-13.
56. Bergner M, Bobbitt RA, Carter WB, Gilson BS. The Sickness Impact Profile: development and final revision of a health status measure. *Med Care.* 1981; 19: 787-805.
57. Gottberg K, Einarsson U, Fredrikson S, von Koch L, Holmqvist LW. A population-based study of depressive symptoms in multiple sclerosis in Stockholm county: association with functioning and sense of coherence. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2007; 78: 60-5.
58. Langius A, Bjorvell H, Lind MG. Functional status and coping in patients with oral and pharyngeal cancer before and after surgery. *Head Neck.* 1994; 16: 559-68.
59. Larsen J, Nordstrom G, Bjorkstrand B, Ljungman P, Gardulf A. Symptom distress, functional status and health-related quality of life before high-dose chemotherapy with stem-cell transplantation. *Eur J Cancer Care (Engl).* 2003; 12: 71-80.
60. Eriksson LE, Nordstrom G, Berglund T, Sandstrom E. The health-related quality of life in a Swedish sample of HIV-infected persons. *J Adv Nurs.* 2000; 32: 1213-23.
61. Gottberg K, Einarsson U, Ytterberg C, de Pedro Cuesta J, Fredrikson S, von Koch L, Widen Holmqvist L. Health-related quality of life in a population-based sample of people with multiple sclerosis in Stockholm County. *Mult Scler.* 2006; 12: 605-12.
62. Hagsten B, Svensson O, Gardulf A. Health-related quality of life and self-reported ability concerning ADL and IADL after hip fracture: a randomized trial. *Acta Orthop.* 2006; 77: 114-9.
63. Larsen J, Gardulf A, Nordstrom G, Bjorkstrand B, Ljungman P. Health-related quality of life in women with breast cancer undergoing autologous stem-cell transplantation. *Cancer Nurs.* 1996; 19: 368-75.

64. Antonovsky A. The structure and properties of the sense of coherence scale. *Soc Sci Med.* 1993; 36: 725-33.
65. Bland M. *An introduction to medical statistics.* Third ed. New York: Oxford University Press Inc. 2006.
66. Klang B, Bjorvell H, Cronqvist A. Patients with chronic renal failure and their ability to cope. *Scand J Caring Sci.* 1996; 10: 89-95.
67. Ramfelt E, Langius A, Bjorvell H, Nordstrom G. Treatment decision-making and its relation to the sense of coherence and the meaning of the disease in a group of patients with colorectal cancer. *Eur J Cancer Care (Engl).* 2000; 9: 158-65.
68. Dimenas E, Glise H, Hallerback B, Hernqvist H, Svedlund J, Wiklund I. Quality of life in patients with upper gastrointestinal symptoms. An improved evaluation of treatment regimens? *Scand J Gastroenterol.* 1993; 28: 681-7.
69. Svedlund J, Sjodin I, Dotevall G. GSRS--a clinical rating scale for gastrointestinal symptoms in patients with irritable bowel syndrome and peptic ulcer disease. *Dig Dis Sci.* 1988; 33: 129-34.
70. Glia A, Lindberg G. Quality of life in patients with different types of functional constipation. *Scand J Gastroenterol.* 1997; 32: 1083-9.
71. Simren M, Abrahamsson H, Svedlund J, Bjornsson ES. Quality of life in patients with irritable bowel syndrome seen in referral centers versus primary care: the impact of gender and predominant bowel pattern. *Scand J Gastroenterol.* 2001; 36: 545-52.
72. Polit DF, Beck CH. *Nursing Research -Generation and Assessing Evidence for Nursing Practice.* 8th ed. Philadelphia: J.B Lippincott Company 2008.
73. Kazis LE, Anderson JJ, Meenan RF. Effect sizes for interpreting changes in health status. *Med Care.* 1989; 27: S178-89.
74. Wywich KW, Bullinger M, Aaronson N, Hays RD, Patrick DL, Symonds T. Estimating clinically significant differences in quality of life outcomes. *Qual Life Res.* 2005; 14: 285-95.
75. Bland JM, Altman DG. Cronbach's alpha. *Bmj.* 1997; 314: 572.
76. Vetenskapsrådet. *Riktlinjer för etisk värdering av medicinsk forskning - forskningsetisk policy och organisation i Sverige.* Stockholm, Sverige; 2003.
77. Nightingale AJ, Middleton W, Middleton SJ, Hunter JO. Evaluation of the effectiveness of a specialist nurse in the management of inflammatory bowel disease (IBD). *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 2000; 12: 967-73.

78. Bourbeau J, Julien M, Maltais F, Rouleau M, Beupre A, Begin R, Renzi P, Nault D, Borycki E, Schwartzman K, Singh R, Collet JP. Reduction of hospital utilization in patients with chronic obstructive pulmonary disease: a disease-specific self-management intervention. *Arch Intern Med.* 2003; 163: 585-91.
79. Smith GD, Watson R, Roger D, McRorie E, Hurst N, Luman W, Palmer KR. Impact of a nurse-led counselling service on quality of life in patients with inflammatory bowel disease. *J Adv Nurs.* 2002; 38: 152-60.
80. Bengtsson M, Ulander K, Borgdal EB, Christensson AC, Ohlsson B. A course of instruction for women with irritable bowel syndrome. *Patient Educ Couns.* 2006; 62: 118-25.
81. Kemper DW, Lorig K, Mettler M. The effectiveness of medical self-care interventions: a focus on self-initiated responses to symptoms. *Patient Educ Couns.* 1993; 21: 29-39.
82. Von Korff M, Gruman J, Schaefer J, Curry SJ, Wagner EH. Collaborative management of chronic illness. *Ann Intern Med.* 1997; 127: 1097-102.
83. Fletcher PC, Schneider MA, Van Ravenswaay V, Leon Z. I am doing the best that I can!: Living with inflammatory bowel disease and/or irritable bowel syndrome (part II). *Clin Nurse Spec.* 2008; 22: 278-85.
84. Fletcher PC, Jamieson AE, Schneider MA, Harry RJ. "I know this is bad for me, but...": a qualitative investigation of women with irritable bowel syndrome and inflammatory bowel disease: part II. *Clin Nurse Spec.* 2008; 22: 184-91.
85. Schneider MA, Fletcher PC. 'I feel as if my IBS is keeping me hostage!' Exploring the negative impact of irritable bowel syndrome (IBS) and inflammatory bowel disease (IBD) upon university-aged women. *Int J Nurs Pract.* 2008; 14: 135-48.
86. Bengtsson M, Ohlsson B, Ulander K. Women with irritable bowel syndrome and their perception of a good quality of life. *Gastroenterol Nurs.* 2007; 30: 74-82.
87. Smith GD. Irritable bowel syndrome: Quality of life and nursing interventions. *Br J Nurs.* 2006; 15: 1152-6.
88. Bassi A, Dodd S, Williamson P, Bodger K. Cost of illness of inflammatory bowel disease in the UK: a single centre retrospective study. *Gut.* 2004; 53: 1471-8.
89. Longstreth GF, Wilson A, Knight K, Wong J, Chiou CF, Barghout V, Frech F, Ofman JJ. Irritable bowel syndrome, health care use, and costs: a U.S. managed care perspective. *Am J Gastroenterol.* 2003; 98: 600-7.
90. Ritchie J. Pain from distension of the pelvic colon by inflating a balloon in the irritable colon syndrome. *Gut.* 1973; 14: 125-32.

91. Trimble KC, Farouk R, Pryde A, Douglas S, Heading RC. Heightened visceral sensation in functional gastrointestinal disease is not site-specific. Evidence for a generalized disorder of gut sensitivity. *Dig Dis Sci.* 1995; 40: 1607-13.
92. Magni G, Rigatti-Luchini S, Fracca F, Merskey H. Suicidality in chronic abdominal pain: an analysis of the Hispanic Health and Nutrition Examination Survey (HHANES). *Pain.* 1998; 76: 137-44.
93. Cederfjall C, Langius-Eklof A, Lidman K, Wredling R. Gender differences in perceived health-related quality of life among patients with HIV infection. *AIDS Patient Care STDS.* 2001; 15: 31-9.
94. Eriksson M, Lindstrom B. Antonovsky's sense of coherence scale and its relation with quality of life: a systematic review. *J Epidemiol Community Health.* 2007; 61: 938-44.
95. Silk DB. Pseudo-pseudo-obstruction: lessons in diagnosis and management. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 2004; 16: 959-60.
96. Pironi L, Miglioli M, Ruggeri E, Longo N, Suriani U, Maselli S, Gnudi S, Barbara L. Home parenteral nutrition for the management of chronic intestinal failure: a 34 patient-year experience. *Ital J Gastroenterol.* 1993; 25: 411-8.
97. Warner E, Jeejeebhoy KN. Successful management of chronic intestinal pseudo-obstruction with home parenteral nutrition. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 1985; 9: 173-8.
98. Lloyd DA, Vega R, Bassett P, Forbes A, Gabe SM. Survival and dependence on home parenteral nutrition: experience over a 25-year period in a UK referral centre. *Aliment Pharmacol Ther.* 2006; 24: 1231-40.
99. Amiot A, Joly F, Alves A, Panis Y, Bouhnik Y, Messing B. Long-Term Outcome of Chronic Intestinal Pseudo-Obstruction Adult Patients Requiring Home Parenteral Nutrition. *Am J Gastroenterol.* 2009.
100. Pare P, Gray J, Lam S, Balshaw R, Khorasheh S, Barbeau M, Kelly S, McBurney CR. Health-related quality of life, work productivity, and health care resource utilization of subjects with irritable bowel syndrome: baseline results from LOGIC (Longitudinal Outcomes Study of Gastrointestinal Symptoms in Canada), a naturalistic study. *Clin Ther.* 2006; 28: 1726-35; discussion 10-1.
101. Saito YA, Schoenfeld P, Locke GR, 3rd. The epidemiology of irritable bowel syndrome in North America: a systematic review. *Am J Gastroenterol.* 2002; 97: 1910-5.

102. Iwarzon M, Gardulf A, Lindberg G. Health care use in patients with chronic intestinal dysmotility before and after introducing a specialized day-care unit. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2008; 6: 893-8.
103. Lindberg G, Iwarzon M, Tornblom H. Clinical features and long-term survival in chronic intestinal pseudo-obstruction and enteric dysmotility. *Scand J Gastroenterol*. 2009: 1-8.
104. Velikova G, Booth L, Smith AB, Brown PM, Lynch P, Brown JM, Selby PJ. Measuring quality of life in routine oncology practice improves communication and patient well-being: a randomized controlled trial. *J Clin Oncol*. 2004; 22: 714-24.
105. Anderson DJ, Webster CS. A systems approach to the reduction of medication error on the hospital ward. *J Adv Nurs*. 2001; 35: 34-41.
106. Jha AK, Desroches CM, Campbell EG, Donelan K, Rao SR, Ferris TG, Shields A, Rosenbaum S, Blumenthal D. Use of Electronic Health Records in U.S. Hospitals. *N Engl J Med*. 2009.
107. Nordstrom G, Gardulf A. Nursing documentation in patient records. *Scand J Caring Sci*. 1996; 10: 27-33.
108. Coons SJ, Rao S, Keininger DL, Hays RD. A comparative review of generic quality-of-life instruments. *Pharmacoeconomics*. 2000; 17: 13-35.
109. Bergner M, Bobbitt RA, Kressel S, Pollard WE, Gilson BS, Morris JR. The sickness impact profile: conceptual formulation and methodology for the development of a health status measure. *Int J Health Serv*. 1976; 6: 393-415.
110. Bergner M, Bobbitt RA, Pollard WE, Martin DP, Gilson BS. The sickness impact profile: validation of a health status measure. *Med Care*. 1976; 14: 57-67.
111. Eriksson M, Lindstrom B. Validity of Antonovsky's sense of coherence scale: a systematic review. *J Epidemiol Community Health*. 2005; 59: 460-6.
112. Langius A, Bjorvell H, Antonovsky A. The sense of coherence concept and its relation to personality traits in Swedish samples. *Scand J Caring Sci*. 1992; 6: 165-71.
113. Hansagi H. AP. Enkät och intervju inom hälso- och sjukvård. Handbok för forskning och utvecklingsarbete. Lund: Studentlitteratur 1994.
114. Walter S, Hallbook O, Gotthard R, Bergmark M, Sjodahl R. A population-based study on bowel habits in a Swedish community: prevalence of faecal incontinence and constipation. *Scand J Gastroenterol*. 2002; 37: 911-6.
115. Revicki DA, Wood M, Wiklund I, Crawley J. Reliability and validity of the Gastrointestinal Symptom Rating Scale in patients with gastroesophageal reflux disease. *Qual Life Res*. 1998; 7: 75-83.

116. Carter WB, Bobbitt RA, Bergner M, Gilson BS. Validation of an interval scaling: the sickness impact profile. *Health Serv Res.* 1976; 11: 516-28.
117. Pollard WE, Bobbitt RA, Bergner M, Martin DP, Gilson BS. The Sickness Impact Profile: reliability of a health status measure. *Med Care.* 1976; 14: 146-55.

12 BILAGOR

12.1 BILAGA 1 SIP

Exempel på frågor från frågeformuläret Sickness Impact Profile (SIP)

Personlig skötsel

Svara endast på de påstående som Du är säker på passar in på dig i dagens läge

-
1. Jag får hjälp med svåra förflyttningar, t ex i och ur bil eller badkar.
 2. Jag tar mig inte själv i eller ur en säng eller stol. Jag behöver hjälp av någon annan eller använda hjälpmedel.
 3. Jag står bara en kort stund.
 4. Jag håller balansen.
 5. Jag har svårt att röra mina händer och fingrar, har begränsad rörlighet i dessa.
 6. Jag reser mig endast om någon hjälper mig.
 7. Jag går ner på knä, lutar mig fram eller böjer mig ner bara om jag håller i något.
 8. Hela min rörelseförmåga är ständigt begränsad.
 9. Jag rör mig klumpigt.
 10. Jag håller i något eller använder käpp eller krycka för att ta mig i och ur säng eller stol.
 11. Jag ligger för det mesta.
-

12.2 BILAGA 2 SWED-QUAL

Exempel på frågor från frågeformuläret The Swedish Health-Related Quality of Life Profile (SWED-QUAL)

Fysisk funktionsförmåga

De följande frågorna handlar om aktiviteter som Du kan tänkas utföra en vanlig dag.

Fråga 1. Är Ditt hälsotillstånd för närvarande så bra att Du klarar av att tänkas utföra de nedan uppräknade aktiviteterna? (Sätt kryss för ett alternativ på varje rad)

	Ja, det klarar jag utan svårighet	Ja, det klarar jag med viss svårighet	Ja, det klarar jag med stor svårighet	Nej, det klarar jag inte alls
Ansträngande aktiviteter, t ex tyngre kroppsarbete eller ansträngande sporter	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Måttligt ansträngande aktiviteter, som att gå skogs promenader eller arbeta i trädgården	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Bära två fulla matkassar 100 meter	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Promenera 100 meter	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Gå uppför en trappa	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Böja Dig och ta upp något från golvet	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Klä på Dig	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

12.3 BILAGA 3 SOC

Exempel på frågor från formuläret Sense of Coherence Scale (SOC)

Nedanstående frågor berör skilda områden i livet. Var snäll och markera den siffra som bäst passar in på ditt svar.

Meningsfullhet

Är dina dagliga sysslor:

1	2	3	4	5	6	7
En källa till nöje och djup tillfredsställelse						En källa till smärta och leda

Begriplighet

Händer det att du har en känsla av att du inte exakt vet vad som håller på att hända:

1	2	3	4	5	6	7
Mycket ofta						Mycket sällan/aldrig

Hanterbarhet

När du tänker på svårigheter som du troligtvis kommer att möta i viktiga delar av ditt liv, har du en känsla av att:

1	2	3	4	5	6	7
Du alltid kommer att lyckas övervinna svårigheterna						Du inte kommer att lyckas övervinna svårigheterna

12.4 BILAGA 4 GSRS

Exempel på frågor från frågeformuläretet Gastrointestinal Symptom Rating Scale (GSRS):

Följande besvär handlar om besvär relaterade till magen.

Har Du under den senaste veckan besvärats av uppkördhet?

(Med uppkördhet avses uppspändhet ofta förknippad med en känsla av gaser i magen.)

<input type="checkbox"/>	Inga besvär alls
<input type="checkbox"/>	Obetydliga besvär
<input type="checkbox"/>	Måttliga besvär
<input type="checkbox"/>	Ganska svåra besvär
<input type="checkbox"/>	Svåra besvär
<input type="checkbox"/>	Mycket svåra besvär
<input type="checkbox"/>	Värsta tänkbara besvär

Har Du under den senaste veckan besvärats av magont?

(Med magont avses all slags smärta eller värk i magen.)

<input type="checkbox"/>	Inga besvär alls
<input type="checkbox"/>	Obetydliga besvär
<input type="checkbox"/>	Måttliga besvär
<input type="checkbox"/>	Ganska svåra besvär
<input type="checkbox"/>	Svåra besvär
<input type="checkbox"/>	Mycket svåra besvär
<input type="checkbox"/>	Värsta tänkbara besvär