



04.11.2024

Livskvalitet og mestring ved akutt porfyri

- *Hva påvirker hvordan vi opplever sykdom?*


Janice Andersen
Genetisk veileder
Pasientkurs tirsdag 29. oktober 2024


1

Hva kjennetegner akutt porfyri?

- Sjelden sykdom
- Arvelig
- Latent: har man en diagnose eller en genetisk disposisjon?
- Stor variasjon i symptomer
- Kan oppleves som diffust og uklart
- Behandling?
- Forebygging
- Kontroller




Fatsomhet Intern (gul)



2

Vi opplever sykdom forskjellig

- I hvilken grad man opplever en sykdom som truende og farlig er *ikke nødvendigvis* avhengig av symptomene på sykdommen eller hvilke symptomer man opplever.
- *Hva påvirker hvordan sykdom oppleves?*



Fatsomhet Intern (gul)

3

Hvordan forholde seg til sykdom

- Noen tar ingen hensyn og er ikke bekymret
Jeg kommer ikke til å la det påvirke livet mitt på noen måter. Jeg kommer til å gjøre det jeg vil, eller la være. Jeg kommer aldri til å ta hensyn til porfyrien i den grad at det stopper meg fra å gjøre noe jeg har lyst til.
- Andre er engstelige og kan synes dette er fryktelig skummelt
Så jeg vet jo aldri når jeg kan få det da, plutselig slår det ut, det er jo det som er så skummelt.




Fatsomhet Intern (gul)

4

Alvorlighetsgrad

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




Fatsomhet Intern (gul)

5

Sykdommens konsekvenser

- *Jeg vet ikke helt, jeg føler bare at hvis jeg blir syk, så blir det akkurat slik som det har blitt med far, at jeg ikke kan jobbe, blir uføretrygdet og, ja, må ta alt med ro og plutselig blir jeg dårlig og så blir jeg bedre igjen og så blir jeg dårlig, og så er det opp og ned sånn hele veien*



Fatsomhet Intern (gul)

6

Årsaker

- Om det er ytre eller indre årsaker til sykdommen
 - Arvelig (indre)
 - Utløsende faktorer, som medikamenter (ytre)
 - Må ha en økning av porfyriner i kroppen (indre)
- PV og HCP:
- Må ha lys for å utløse hudsymptomer (ytre)



Følsomhet Intern (gul)

7

Hva påvirker hvordan sykdom oppleves? Forts..

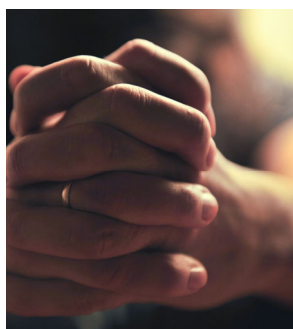
- Kontrollerbarhet
 - I hvilken grad kan *jeg* påvirke sykdommen?
 - I hvilken grad kan den behandles?



Følsomhet Intern (gul)

8

Usikkerhet



Det er jo skummelt. Det er det jo. Jeg tenker på når jeg får familie selv, så vil jeg jo ikke at ungene mine skal ha en syk mor, for å si det sånn. Vil jo kunne være frisk og forsørge dem selvfølgelig.



Følsomhet Intern (gul)

9

Sykdommens «identitet»

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

Ja, jeg føler det kan du si. At det kan blandes inn i så mye, at du klarer ikke helt å skille hva som er hva, i alle fall når jeg ikke har det sånn sett selv. Hvis jeg plutselig får det en dag så er det ikke sikkert at jeg kobler det med en gang. At jeg bare tror at det er sikkert noe annet.



Følsomhet Intern (gul)

10

Hva er hva?

- Hvis man tenker at porfyri kan forårsake mange ulike symptomer og helseplager
- Risikerer å oppleve porfyri som farligere enn det er
- Kan medføre sykeliggjøring
- Risikerer å ikke få rett behandling
- De som har aktiv sykdom må forholde seg til symptomer i større grad enn dem som ikke har det
- »Det handler om livskvalitet«



Følsomhet Intern (gul)

11

Tidsperspektiv

- Hvor lenge varer sykdommen?
- Kronisk eller forbigående?
- På en skala fra 1-10 svarte personer med AIP 9
- Noe man skal forholde seg til hele livet
- Langtidskomplikasjoner



www.colourbox.com



Følsomhet Intern (gul)

12

Hva vet vi om hvordan AIP oppleves?

- Spørreskjema som måler oppfatning av sykdom
- Skala fra 1 til 10
- Konsekvenser: 3,8
- Forståelse av sykdommen: 6,2
- Personlig kontroll: 6,5
- Behandlingskontroll: 5,4
- Bekymring: 3 (PCT: 3,3)
- Følelsesmessig påvirkning: 3,2



Følsomhet Intern (gul)

NAPOS: Brief Illness Perception Questionnaire, 2010 (upublisert)

13

Den gyldne middelvei

Om jeg på en måte hadde hatt det litt mer aktivt, at det var mer sånn at jeg måtte legges inn på sykehus og litt mer sånn, så er det annerledes, men så lenge jeg ikke har merket noe til det ennå, så har ikke jeg noen grunn til å ta hensyn til det. Ennå.



Følsomhet Intern (gul)

14

Gå til anbefalte kontroller

- Vi vet noen strever med oppfølging
- Hvem skal følge opp?
- Hvor ofte det er hensiktsmessig å gå til kontroll hvis man er genetisk disponert?
- Hvordan sende inn prøver korrekt?



Følsomhet Intern (gul)

15

Utfordringer



- Hvordan sende kontrollprøve?
- Analyseoversikten
 - Prøvetaking og forsendelsemateriell
- Unngå rigide leveregler ved genetisk disposisjon (latent)
- Ikke forveksle porfyri med andre sykdommer



Følsomhet Intern (gul)

16

Målsetning for kurset

- Fremme mestring
- At dere har rett og tilstrekkelig kunnskap
- Økt følelse av kontroll og forståelse
- Redusere engstelse
- Sjekk legemidler
- Vite hva dere skal gjøre for å unngå symptomer
- Behandle symptomer (hvis aktuelt)
- Ellers leve som normalt!



Følsomhet Intern (gul)

17

Hva kan vi på NAPOS tilby?

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



Følsomhet Intern (gul)

18