

# **Livskvalitet og tilfredshet blant pasienter med amyotrofisk lateral sklerose**

Atle Leirvik og Mona Liverød

Trygve Holmøy (Veileder)

Prosjektoppgave  
Det medisinske fakultet  
Universitetet i Oslo  
2006

## Innledning

### Amyotrofisk lateral sklerose (ALS)

ALS er den hyppigste formen for motornevronsykdom (Gjerstad, Skjeldal, and Helseth 251-55). Sykdommen er progressiv degenerativ og rammer selektivt motoriske nevroner i ryggmarg, hjernestamme og motorisk cortex. Ved ALS er både øvre og nedre motornevron affisert. Amyotrofi vil si atrofi og svakhet av muskler og betegner affeksjon av de perifere motoriske nevroner i hjernestammen eller i ryggmargens forhorn. Lateral sklerose er en patologisk-anatomisk beskrivelse som betegner at også øvre motornevron i cortex cerebri med axoner til corticocobulbære og corticospinale baner i ryggmargens sidestrenger er affisert.

Det er ikke enighet om etiologien bak utvikling av ALS. En rekke teorier om ulike miljøgifter, autoimmune tilstander og virusinfeksjoner har blitt lansert, men det finnes ingen epidemiologiske bevis på en slik sammenheng. Det er heller ikke enighet om hvorvidt den tilgrunnliggende prosessen er den samme hos alle pasientene, eller om det finnes flere ulike årsaksforhold som resulterer i liknende sykdomsbilder.

Selv om ALS er den tredje vanligste neurodegenerative sykdommen etter Alzheimer og Parkinson sykdom, er den relativt sjelden med en insidens på ca 2/100000 i undersøkelser med tilstrekkelige epidemiologiske data (Chio et al. 239-44;Seljeseth, Vollset, and Tysnes 1262-66;Traynor et al. 504-09).

Gjennomsnittlig levetid fra diagnosen stilles er 1,5 til 3 år (del Aguila et al. 813-19;Drory et al. 17-20;Louwerse et al. S10-S17;Magnus et al. 709-14;Sorenson et al. 280-82), men det er stor spredning i overlevelse. De ulike studiene spriker når det gjelder 5 års overlevelse, med tall fra 7 % (del Aguila et al. 813-19) til oppunder 40% (Rosen 638-42). Dårlige prognostiske faktorer innebefatter høy alder, bulbær start og forsinket diagnostisering (Louwerse et al. S10-S17). Når det hovedsaklig er nedre motornevron som er affisert kan levetiden med sykdommen være betydelig lenger.

”Klassisk ALS” rammer menn noe oftere enn kvinner. Debuten sees oftest etter 50 års alder, men kan forekomme i 20-årene. Symptomene starter i ekstremitetene hos 75 %, oftest asymmetrisk, med muskelsvakhet og klossethet i en hånd. Senere sees atrofi av distal muskulatur i hånd og arm. Atrofien tiltar og fascikulasjoner blir tydelige. De dype senereflekser blir ofte svært livlige. Mange plages av diffust utbredte muskelsmerter etter lang tids sykdom. 25 % av pasientene får tale- og svelgvansker som tegn på bulbær parese før det utvikler seg generalisert sykdom. Hjernenervene til øyets muskulatur affiseres i liten grad. Sykdommen progredierer jevnt, uanhengig av debutsymptomer, mot gangbesvær og spastisitet i underekstremiteter. Pasienten blir avhengig av rullestol og senere sengeliggende.

*Hereditær ALS* forekommer som autosomal dominant og recessiv arvelig. Førstnevnte sees oftest etter 50 års alder. Sistnevnte er kun kjent i Skandinavia. Sykdomsbildet er som ved spontan forekomst. Debuten kommer imidlertid ofte tidligere og progresjonen er raskere.

Hos noen er de første symptomene svelge- og talevansker. Stemmen blir gjerne hes og endret. Vanskene progredierer inntil fullstendig parese. Pasientene får behov for PEG og kommunikasjons hjelpemidler, samtidig som spyttsekresjon blir et problem. Disse pasientene

med *progressiv bulbærparese* (bulbær ALS) har spesielt dårlig prognose. Klinisk sees atrofi og hypomobilitet av tungen. Ofte sees også livlige fascikulasjoner på tungen og nedsatt bruk av mimisk muskulatur. Hos noen domineres bildet av bulbærparese, mens andre i tillegg preges av ekstremitetspareser.

ALS er en klinisk diagnose. Det ble i 1994 etablert kriterier for å stille diagnosen ALS (Brooks Suppl-107) og disse ble senere revidert (Brooks et al. 293-99), men disse kriteriene er først og fremst beregnet brukt i klinisk forskning og nytten av disse kriteriene i klinisk sammenheng er usikker (Traynor et al. 1171-76). Kort sammenfattet krever kriteriene tegn på affeksjon av både øvre og nedre motornevroner og en progressiv spredning av tegn/symptomer til flere segmenter.

## **Omsorg og behandling av pasienter med ALS**

Det finnes ingen kausal behandling for ALS. Sykdommens progresjon kan imidlertid forsinkes med glutamathemmeren Riluzole. I to store randomiserte studier viste denne medisinen seg å øke overlevelsestiden med 3-6 måneder (Lacomblez et al. S242-S250; Miller et al. 191-206). Under sykdommens jevne progresjon oppstår flere nye problemer av økende alvorlighetsgrad. Pasientene har behov for hjelp fra fagpersoner innen flere felt vedrørende tale- og svelgvansker, transportproblemer, psykiske problemer og eventuelt lungeproblemer.

Ved Ullevål Universitetssykehus (UUS) er oppfølging av pasienter med Amyotrofisk lateral sklerose (ALS) i Oslo organisert i et tverrfaglig ALS-team. En fast stab bestående av nevrolog, ergoterapeut, fysioterapeut, sykepleier, ernæringsfysiolog, psykiatrisk sykepleier og sosionom følger pasienten gjennom hele sykdomsforløpet. Pasientene følges regelmessig opp med tanke på kommunikasjonsbehov og behov for alternativ og supplerende kommunikasjon (ASK) gjennom konsultasjon hos ALS-teamets nevrolog og ergoterapeut. Behovet for ernæringstilpasning og PEG, samt ulike transporthjelpemidler og tilrettelegging av hjemmesituasjonen vurderes også ved konsultasjonene hver tredje måned eller hyppigere. Teamet samarbeider med lungeavdelingen for vurdering av behov for hjelpemidler, og med hjelpemiddelsentralen. Ved UUS har denne tverrfaglige formen for kontakt med ALS-pasienter bestått i nærmere 9 år, siden 1997. Antall ALS-pasienter tilknyttet teamet ligger relativt konstant rundt 20, og i perioden 1997-2005 har teamet behandlet 90 pasienter.

ALS-teamet ved UUS ønsket en evaluering fra brukerne på sitt tilbud. Det var et poeng for fagpersonene i teamet at intervjuerne ikke hadde tilknytning til teamets daglige arbeid. Dette for at pasientene skulle føle størst mulig frihet til å svare oppriktig. Vi valgte å ta denne oppgaven og har intervjuet 14 ALS-pasienter som følges av teamet.

Få studier belyser ALS-pasienters egenopplivede livskvalitet, og resultatene er ikke entydige (Jenkinson et al. 835-40; Krivickas, Shockley, and Mitsumoto Suppl-9). Det er gjort internasjonale undersøkelser som viser at pasienter tilknyttet et ALS-team/klinikk uttrykker bedre livskvalitet og har lengre overlevelsestid enn pasienter fulgt opp på annen måte, utenfor et slikt tverrfaglig team. (Van Den Berg et al. 1264-67; Traynor et al. 1258-61) Vi fant ingen publiserte studier som har undersøkt hvor tilfreds pasientene er med teambehandling. Oppfølgingen av pasientene i team er mer ressurskrevende for sykehuset da det blant annet innebærer hyppigere konsultasjoner enn man ellers ville hatt. Dette gjør at det er viktig å undersøke om pasientene opplever denne relativt sett kostbare behandlingen som god og meningsfylt. I tillegg ville vi se om det var visse grupper av pasientene som var mer eller mindre tilfreds enn andre pasienter slik at det er mulig å eventuelt skreddersy deler av

behandlingen for spesielle grupper av ALS-pasienter. Vi valgte derfor å også måle pasientenes helserelaterte livskvalitet og gjøre en objektiv vurdering av deres nevrologiske dysfunksjon for å se om det fantes noen korrelasjoner mellom dette og hvor tilfreds pasientene er.

**Problemstillingene** vi ville besvare var disse:

- Hvor tilfredse er ALS-pasienter i Oslo med oppfølgingen de får ved ALS-teamet, UUS?
- Har grad av nevrologisk dysfunksjon noe å si for hvor tilfredse pasientene er med behandlingen ved ALS-teamet?
- Er det sammenheng mellom livskvalitet og tilfredshet med ALS-teamets oppfølging?
- Har grad av nevrologisk dysfunksjon noe å si for selvrapportert livskvalitet?
- Er det noen sammenhenger mellom den mentale og den fysiske livskvaliteten

## Metode

14 pasienter ble intervjuet i 2004/2005. Intervjuene ble gjennomført på nevrologisk poliklinikk ved Ullevål Universitetssykehus i forbindelse med at pasientene var inne til sine faste kontroller hos ALS-teamet. Alle intervjuene ble gjennomført av en eller begge forfattere av denne oppgaven. Vi benyttet 2 spørreskjemaer, short form 36 health survey (sf-36) og et evalueringskjema utviklet av ALS-teamet. Alle pasienter svarte på evalueringskjemaet, en pasient svarte ikke på sf-36. Alle pasienter som var til kontroll de aktuelle dagene ble spurt om de ville delta, alle sa ja. Det ble presisert ovenfor pasientene at intervjuerne ikke var en del av ALS-teamet og at pasientenes svar ville bli anonymisert ovenfor teamet. I tillegg til dette gikk vi i etterkant også gjennom pasientenes journaler og ga hver enkelt en objektiv score på nevrologisk dysfunksjon ut fra systemet beskrevet under.

Det hadde vært ønskelig med mer en 14 pasienter i en slik undersøkelse. Grunnen til at så få er inkludert er todelt. For det første er dette en sjelden sykdom og ALS-teamet har til enhver tid ca 20 pasienter. Ullevål Universitetssykehus har den største pasientpopulasjonen med ALS i Norge og antallet kunne neppe blitt større noe annet sted i Norge. For det andre ble ikke pasienter som ikke hadde erfaring med ALS-teamet spurt om å være med. Vi krevde minst 2 kontroller hos ALS-teamet for å bli inkludert.

### **Spørreskjema for evalueringen av håndteringen av ALS-pasienter ved Ullevål Universitetssykehus**

Skjemaet er utviklet i samråd med ALS-teamets nevrolog ved Ullevål Universitetssykehus og hensikten er å belyse de ulike sidene av teamet og de ulike fagpersonenes arbeidsområder. Skjemaet består av 12 spørsmål der pasienten gir en score på en skala fra 1-7 på hvert enkelt spørsmål. 1 betyr svært fornøyd, 7 betyr svært misfornøyd. Spørsmål 1-8 omhandler hvor fornøyd pasientene er med ulike aspekter av informasjon og bistand fra ALS-teamet. Spørsmål 9-11 omhandler ønske om og utbytte av møter for pasienter og pårørende. Spørsmål 12 ber pasienten gi en samlet vurdering av hvor fornøyd han/hun er med teamet. Dette spørsmålet ble lagt inn for å muliggjøre en analyse av korrelasjon med andre data uten å måtte lage en vektet score av de andre spørsmålene. På flere av spørsmålene har en del pasienter ikke avgitt svar da de ikke har hatt behov for hjelp på det området.

#### Spørsmålene

- 1: Hvor fornøyd er du med måten du har blitt informert om sykdommen?
- 2: Hvor fornøyd er du med informasjonen som har blitt gitt til dine pårørende?
- 3: Har ALS-teamet vært til hjelp for å takle psykiske reaksjoner på sykdommen?
- 4: Hvor fornøyd er du med hjelpen du har fått fra ALS-teamet til å tilrettelegge din hjemmesituasjon?
- 5: Hvor fornøyd er du med bistanden du har fått fra ALS-teamet vedrørende eventuelle pusteproblemer? (Hvis det ikke har vært pusteproblemer besvares ikke spørsmålet)
- 6: Hvor fornøyd er du med hjelpen du har fått fra ALS-teamet vedrørende spisevansker? (Hvis det ikke har vært spisevansker besvares ikke spørsmålet)
- 7: Hvor fornøyd er du med hjelpen du har fått fra ALS-teamet vedrørende eventuelle talevansker?
- 8: Har det vært greit å komme i kontakt med fagpersonene ved ALS-teamet?

- 9: Har du hatt utbytte av å være på fellesmøter for ALS-pasienter ved Ullevål sykehus? (Hvis du ikke har vært med på slike møter besvares ikke spørsmålet)
- 10: Bør sykehuset arrangere fellemøter for pasienter med ALS?
- 11: Bør sykehuset arrangere møter for pårørende til ALS-pasienter?
- 12: Hvor fornøyd er du med ALS-teamet ut fra en samlet vurdering?

### **Short form health survey 36 (SF-36)**

Sf-36 er et vitenskapelig validert spørreskjema om helserelatert livskvalitet med 36 spørsmål som egner seg både for selvutfylling og som semistrukturert intervju. Ut fra disse spørsmålene kan man utlede en profil med 8 skalaer som beskriver fysisk funksjon (physical function PF), begrensninger pga fysisk funksjon (role physical RP), begrensninger pga emosjonelle problemer (role emotional RP), smerte (bodily pain BP), sosial funksjon (social function SF), mental helse (mental health MH), vitalitet (vitality VT) og generell helse (general health GH). I tillegg er det et spørsmål om forandringer i helse siste år som ikke inngår i noen skala. Disse 8 skalaene kan videre sammenfattes i to summerte mål som beskriver henholdsvis fysisk livskvalitet (physical component summary PCS) og mental livskvalitet (mental component summary MCS).

SF-36 har så langt blitt brukt i nærmere 4000 publikasjoner i en rekke land og har vist seg nyttig til å måle den relative påvirkningen på livskvalitet for spesifikke sykdommer samt innvirkningen på livskvalitet ved ulike behandlingstiltak (Ware). Informasjon om utvikling av SF-36, dets psykometriske evaluering, studier rundt pålitelighet og gyldighet, normative data og dokumentasjon av de summerte målene kan finnes i manualene (Ware, Kosinski, and Keller; Ware et al.).

**Figur 1: De enkelte spørsmålene og deres sammenfatning til ulike skalaer og summerte mål. Modifisert og oversatt fra sf-36.org.**

\* Signifikant korrelasjon med andre summerte mål.

<u>Spørsmål</u>	<u>Skala</u>	<u>Summert mål</u>
3a Anstrengende aktiviteter 3b Moderate aktiviteter 3c Løfte/bære handlekurv 3d Gå opp flere etasjer 3e Gå opp en etasje 3f Bøye deg/sitte på huk 3g Gå mer enn to kilometer 3h Gå noen hundre meter 3i Gå hundre meter 3j Vaske deg/kle på deg	Fysisk funksjon (PF)	<b>Fysisk livskvalitet</b>  (PCS)
4a redusere arbeid pga fysisk helse 4b utrettet mindre enn ønsket 4c hindret i visse gjøremål 4d problemer med å gjennomføre arbeid	Begrensninger pga fysisk funksjon (RP)	
7 Smerte 8 effekt av smerte	Smerte (BP)	
1 Egenopplevd helse totalt 11a blir lett syk 11b like frisk som andre 11c tror helsen vil forverres 11d har utmerket helse	Generell helse (GH) *	
9a tiltaksløst 9e overskudd 9g sliten 9i trett	Vitalitet (VT) *	<b>Mental livskvalitet</b>  (MCS)
6 emosjonell påvirkning på sosialt liv 10 fysisk påvirkning på sosialt liv	Sosial funksjon (SF) *	
5a redusere arbeid pga mental helse 5b utrettet mindre enn ønsket 5c mindre grundig enn vanlig	Begrensninger pga emosjonelle problemer (RE)	
9b nervøs 9c langt nede 9d rolig/harmonisk 9f nedfor/trist 9h glad	Mental helse (MH)	

Figur 1 viser de ulike spørsmålene, deres sammenfatning til 8 skalaer og den videre sammenfatningen til to summerte mål. Det er brukt ulik vektning av de ulike komponentene som beskrevet i manualene.

De 8 skalaene (PF, RP osv) scores som en absoluttverdi fra 0-100. Det er imidlertid ikke uproblematisk å tolke en slik score hvis man ikke vet noe om hvor den generelle befolkningsnormen ligger. Det har derfor blitt gjort studier for å finne disse befolkningsnormene i en rekke land (Ware) inkludert Norge (Loge and Kaasa 250-58). For å få en norm-basert score gjøres det en lineær transformasjon med utgangspunkt i populasjonens gjennomsnitt og standardavvik. Denne norm-baserte scoren kan dermed tolkes slik at en score over/under 50 betyr over/under gjennomsnittet i befolkningen og 1 poengs avvik tilsvarer 1/10 standardavvik. De summerte scorene (PCS, MCS) oppgis kun som normbaserte verdier, også de med gjennomsnitt 50 og standardavvik 10. Utrekningene av de summerte scorene er ikke et rent vektet gjennomsnitt av de 8 norm-baserte scorene og kan dermed gjerne score høyere/lavere enn de selv den høyeste/laveste komponenten som inngår i scoren. Dette skyldes utregningsmetodene der det brukes z-score transformasjoner i forhold til befolkningsgjennomsnitt og standardavvik. Se manualene for nærmere diskusjon av dette. Våre utregninger er gjort med hjelp av web-baserte verktøy på sf-36.org. Disse verktøyene er basert på scorings-algoritmene i sf-36 manualene (Ware et al.; Ware, Kosinski, and Keller)

Vi benyttet den norske versjonen av skjemaet (v1.2). Vi har valgt å regne ut de norm-baserte scorene i forhold til den generelle befolkningen uavhengig av sosiodemografiske data som alder, kjønn etc. Dette gjør vi delvis fordi vi har en viss spredning av disse dataene innen pasientgruppen og delvis fordi vi antar at sykdommens vil ha en så stor effekt på dataene at de relativt små forskjellene mellom f.eks ulike aldersgrupper ikke ville ha resultert i en annerledes tolking av resultatene.

## **Nevrologisk dysfunksjon**

Vi gikk i ettertid gjennom journalen til hver enkelt pasient og så på funksjon og behov for hjelpemidler på intervjuutidspunktet i forhold til forflytning, spisevansker, talevansker og pusteproblemer. Disse punktene ble valgt ut da de gjenspeiler de viktigste aspektene ved funksjonstap forårsaket av ALS.

Vi scoret hvert av disse punktene fra 0-2 poeng der 0 betyr ingen problemer, 1 betyr nedsatt funksjon og 2 betyr behov for hjelpemidler. Vi valgte å gi 2 poeng for behov for hjelpemidler fremfor faktisk bruk av hjelpemidler da mange pasienter kvier seg for å ta i bruk disse etter hvert som sykdommen progredierer. Hver pasient fikk således en score fra 0-8 poeng som et objektivt mål på pasientens funksjon/helse. Det er utviklet et standardisert scoringsverktøy for å måle funksjon hos ALS-pasienter, ALS functional rating scale (ALSFRS). Vi valgte å ikke bruke dette verktøyet da tiden vi hadde til rådighet under intervjuene ofte var begrenset av at pasientene ble meget slitne og at de hadde avtaler om henting. ALSFRS ville gitt en mer finfordelt score, noen vi neppe ville hatt nytte av med tanke på det relativt lille utvalget av pasienter. Samtidig er det sansynlig at en score basert på journalførte opplysninger rundt funksjonstap og hjelpemidler gir ett relevant bilde av sykdomsaffeksjon da teamet er opptatt av å best mulig dokumentere pasientenes behov for hjelpemidler.

Som nevnt i innledningen ville vi i tillegg til å se på hvor tilfreds pasientene er gjøre en analyse av eventuelle korrelasjoner mellom en del av datasettene. Vi sammenholdt pasientenes samlede vurdering av ALS-teamet med deres mentale og fysiske livskvalitet og med deres nevrologiske dysfunksjon. Tanken bak dette var å se om det var visse grupper av pasienter som hadde spesielt stor, eller spesielt liten glede av den behandlingen de fikk. Vi ønsket også å se på korrelasjoner mellom deres mentale og fysiske livskvalitet og deres nevrologiske dysfunksjon for å vurdere om det er slik at de objektivt sykeste pasientene har lavest livskvalitet. Som ett siste punkt så vi også på korrelasjonen mellom den mentale livskvalitet og den fysiske livskvalitet hos pasientene. Vi har brukt Spearman korrelasjonstest for å analysere dataene. I tillegg har vi brukt Mann-Whitney test der dataene naturlig faller i to grupper.

## **Resultater**

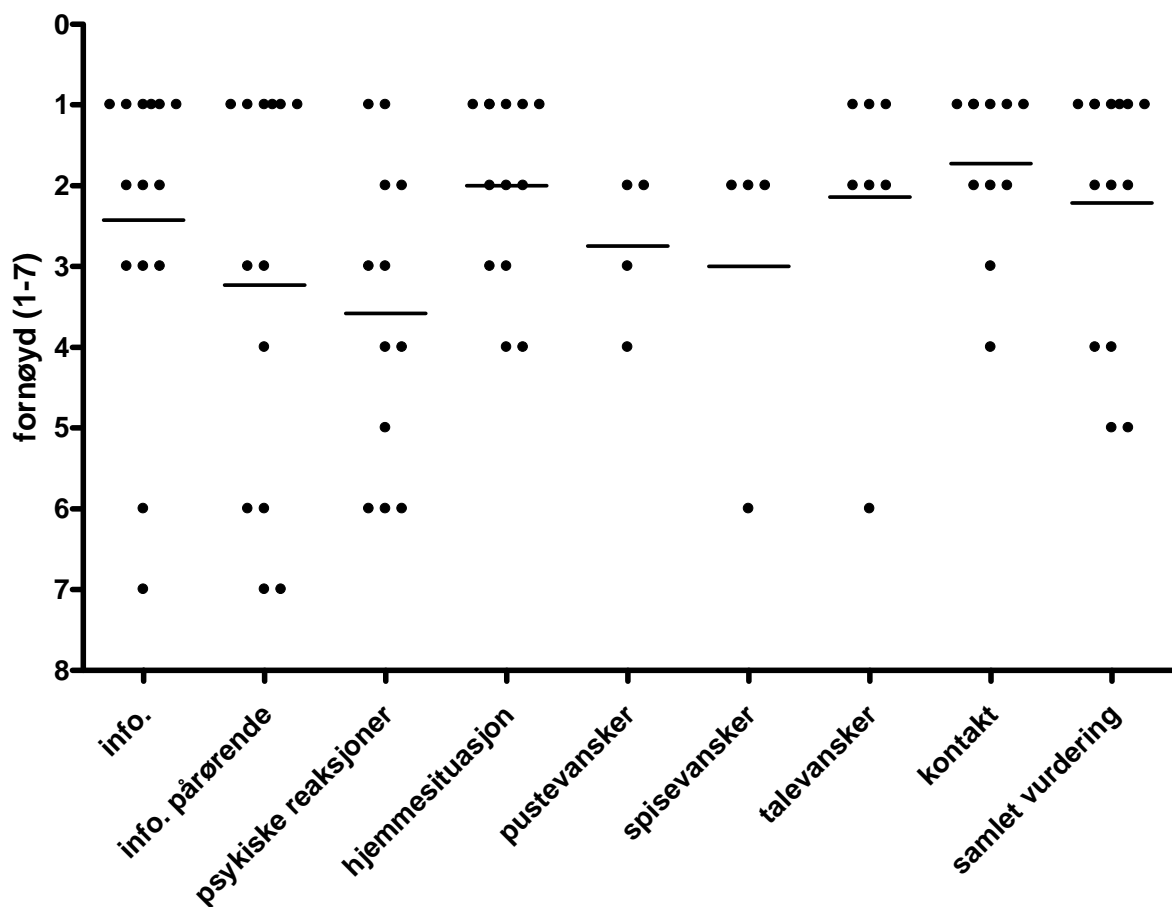


## Er pasientene tilfreds med behandlingen?

Gjennomgående var pasientene tilfreds med behandlingen hos teamet (Figur 2). På en skala fra 1 til 7, der 1 er best, varierte gjennomsnittsverdiene fra 1.7-3.6. Pasientene var mest tilfreds med hvor greit det har vært å komme i kontakt med fagpersonene i teamet og med hjelp til å tilrettelegge hjemmesituasjonen. De var minst tilfreds med hvordan teamet har vært til hjelp for å takle psykiske reaksjoner på sykdommen og med informasjon gitt til pårørende. Når pasientene blir bedt om å gi en samlet vurdering er de fleste meget eller svært fornøyd. Vi har litt for få pasienter inkludert til å kunne gi veldig sikre konklusjoner. 95 % konfidensintervall rundt spørsmålet om samlet vurdering strekker seg fra 1.3 – 3.1, men 9 av 13 pasienter har tross alt gitt en score på 1 eller 2 som betyr svært/meget fornøyd.

**Figur 2: Tilfredshet med ALS-teamet**

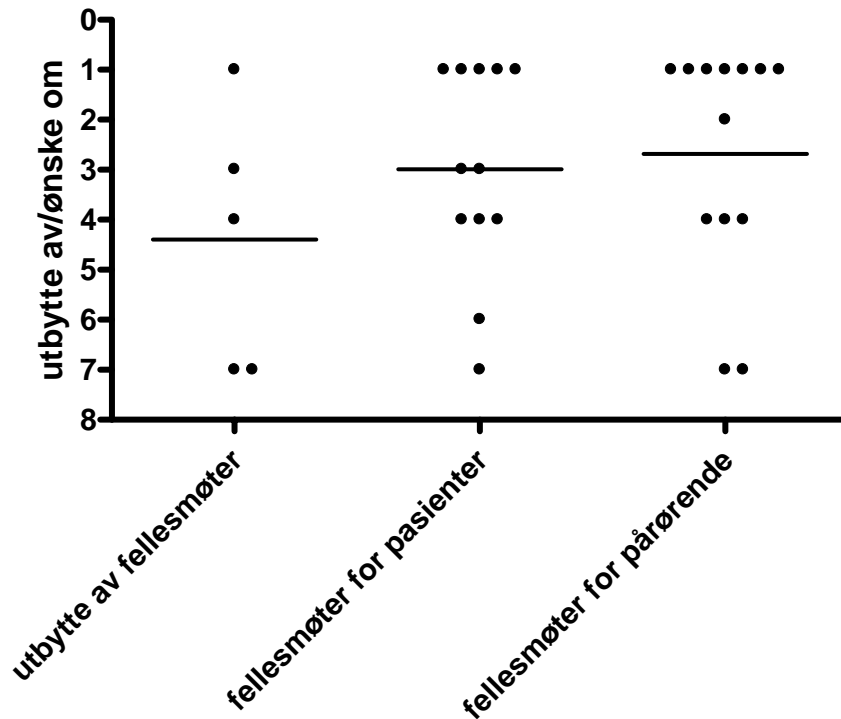
Hvert datapunkt representerer en pasients svar på det aktuelle spørsmål. Gjennomsnitt av svarene angis som en horisontal linje. 1 betyr svært fornøyd, 7 betyr svært misfornøyd.



### Har pasientene interesse for, og utbytte av fellesmøter?

Når det gjelder interesse for fellesmøter (figur 3) for pasienter eller pårørende er det en stor spredning i svarene, men mange er meget interessert i at dette arrangeres. Bare fem av pasientene i studien har vært på fellesmøter og utbyttet ser ut til å ha vært variabelt. Dette må sees i sammenheng med at det i den aktuelle perioden ikke ble arrangert mange fellesmøter for pasientene.

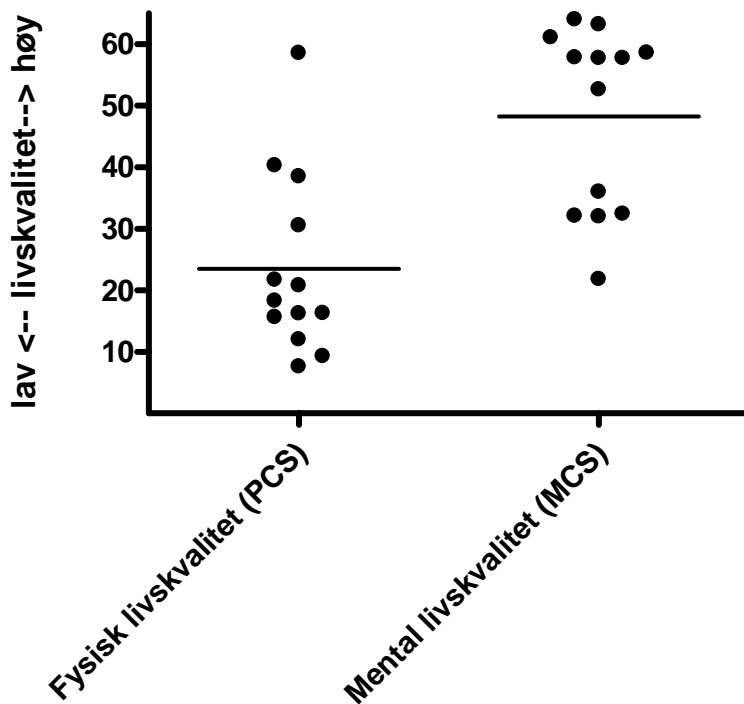
Figur 3: Interesse for, og utbytte av fellesmøter. Hvert datapunkt representerer en pasients svar på det aktuelle spørsmål. 1 betyr stort utbytte av/sterkt ønske om, 7 betyr intet utbytte av/ikke ønske om.



## Hvordan er pasientenes helserelaterte livskvalitet?

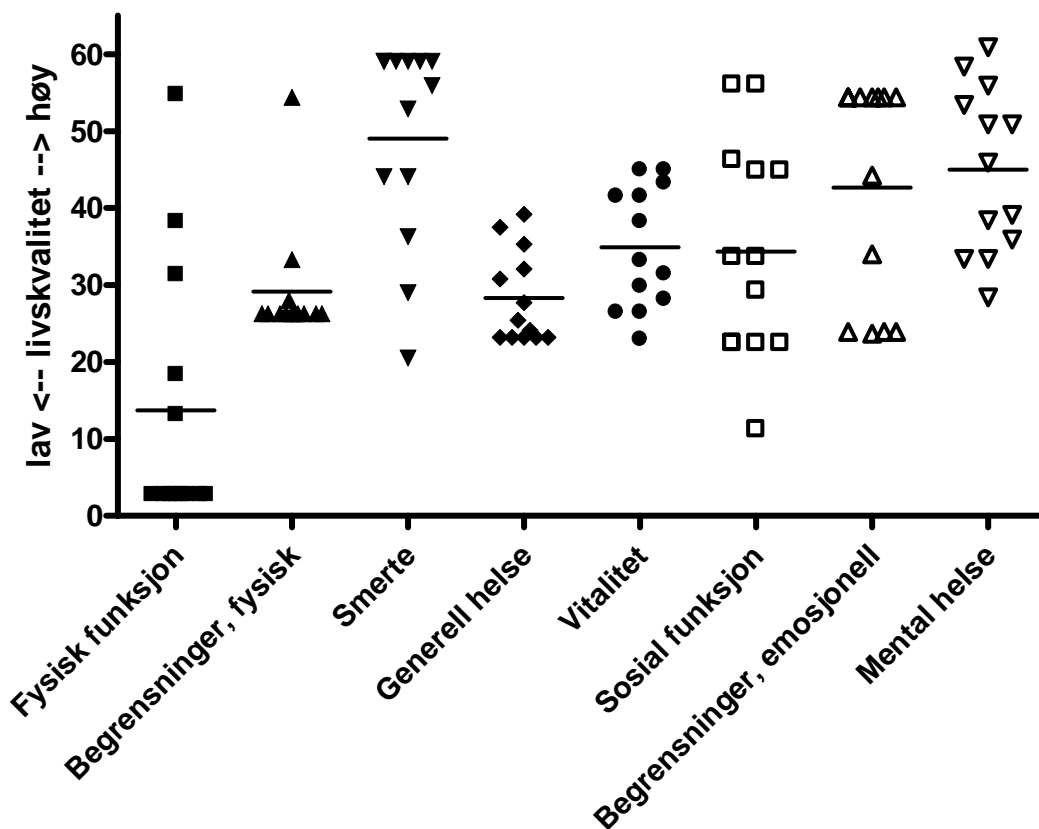
På sf-36 scoret pasientene i snitt meget lavt på den fysiske komponenten av livskvalitet (PCS) og relativt sett høyt på den mentale komponenten (MCS) (figur 4). PCS er et samlet mål for den fysiske delen av den helserelaterte livskvaliteten, MCS er et mål for den mentale delen. Scoringene som vises her er som nevnt i metode-delen norm-baserte og kan sees i forhold til en populasjonsnorm med gjennomsnitt 50 og ett standaravvik på 10. Som grafen viser ligger hovedvekten av pasientene meget lavt på fysisk livskvalitet, men relativt sett høyt på mental livskvalitet. Det kan her også nevnes at det var to pasienter i studien som brukte CPAP/BIPAP. Begge disse scoret ikke overraskende særdeles lavt på fysisk livskvalitet, men var faktisk samtidig de to som scoret høyest på mental livskvalitet.

**Figur 4:** De samlede scorene for fysisk og mental livskvalitet målt med short form survey 36. Hvert datapunkt representerer en pasients samlede score for henholdsvis fysisk og mental livskvalitet. Denne scoren er norm-basert slik at 50 representerer gjennomsnittscoren i den norske populasjonen.



Når vi ser på de 8 skalaene i sf-36 (figur 5) ser vi at pasientene scorer relativt likt normalbefolkning på smerte. Ellers fordeler skalaene seg nesten gjennomgående slik at de komponentene som korrelerer mest med fysisk livskvalitet er lavest og de som korrelerer mest med mental livskvalitet er høyest. Det kan her virke forvirrende at ingen av komponentene som korrelerer sterkt med mental livskvalitet er høyere enn samlet score for mental livskvalitet. Dette skyldes utregningsmetodene der det brukes z-score transformasjoner i forhold til befolkningsgjennomsnitt og standardavvik. Se manualene for nærmere diskusjon av dette.

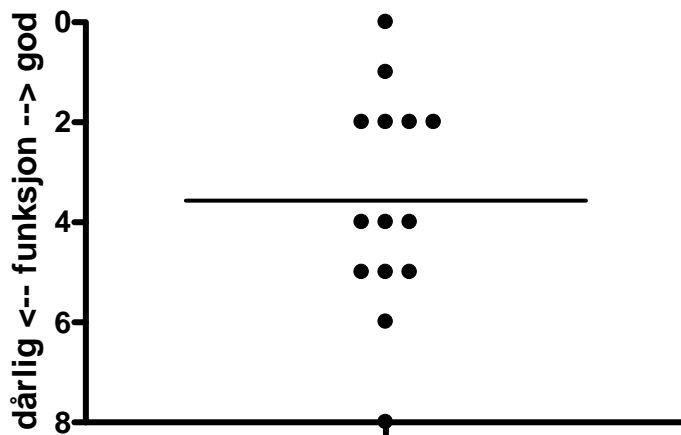
Figur 5: De 8 skalaene som inngår i sf-36. Beskriver ulike aspekter ved pasientens helserelaterede livskvalitet. De fire første komponentene er de som utgjør hovedvekten av den samlede fysiske livskvaliteten, mens de fire siste utgjør hovedvekten av den mentale livskvaliteten. Som figuren viser opplever mange av pasientene meget lav fysisk funksjon og store begrensninger i hverdagen pga dette. Samtidig opplever mange en mental helse omtrent som befolkningsgjennomsnittet. De fleste har lite smerter. Se ellers figur 1.



## Hvordan er pasientens neurologiske dysfunksjon?

Som nevnt i metodedelen har vi målt denne ut fra nedsatt funksjon og/eller behov for hjelpemidler på de områdene som typisk rammes ved ALS (forflytning, tale, spising og pust). Skalaen går fra 0-8, der 0 er best funksjon. Grafen viser at det er stor spredning og at pasientene naturlig fordeler seg i to grupper, en med dårlig funksjon og en med god.

**Figur 6: Pasientenes neurologiske dysfunksjon. Pasientene ble scoret ut fra nedsatt funksjon og/eller behov for hjelpemidler på områdene forflytning, tale spising og pust. Vi scoret hvert av disse punktene fra 0-2 poeng der 0 betyr ingen problemer, 1 betyr nedsatt funksjon og 2 betyr behov for hjelpemidler. Dette resulterer i en score fra 0-8 der 0 betyr god funksjon, mens 8 betyr sterkt nedsatt funksjon på alle fire områder.**

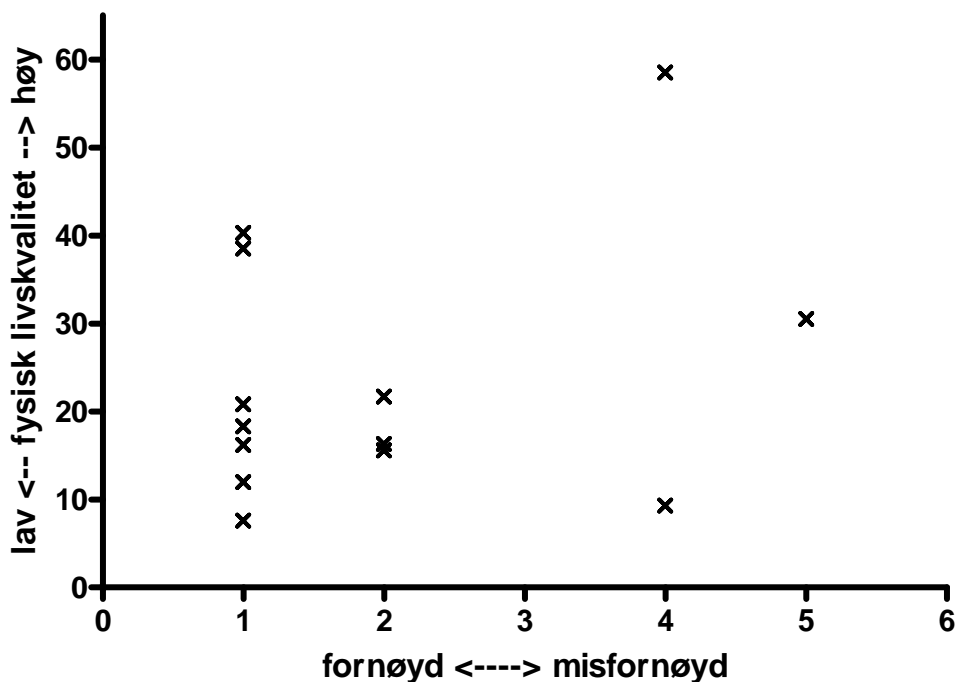


## Korrelasjoner

Ett aspekt ved denne oppgaven er å se om det er noen grupper av pasienter som skiller seg ut i forhold til å være spesielt fornøyd eller misfornøyd med behandlingen. Vi har derfor analysert om det er korrelasjoner mellom hvor tilfreds pasientene er samlet sett og henholdsvis deres livskvalitet og deres neurologiske dysfunksjon. I tillegg har vi villet se på korrelasjonen mellom neurologisk dysfunksjon og livskvalitet og korrelasjonen mellom ulike aspekter av livskvalitet.

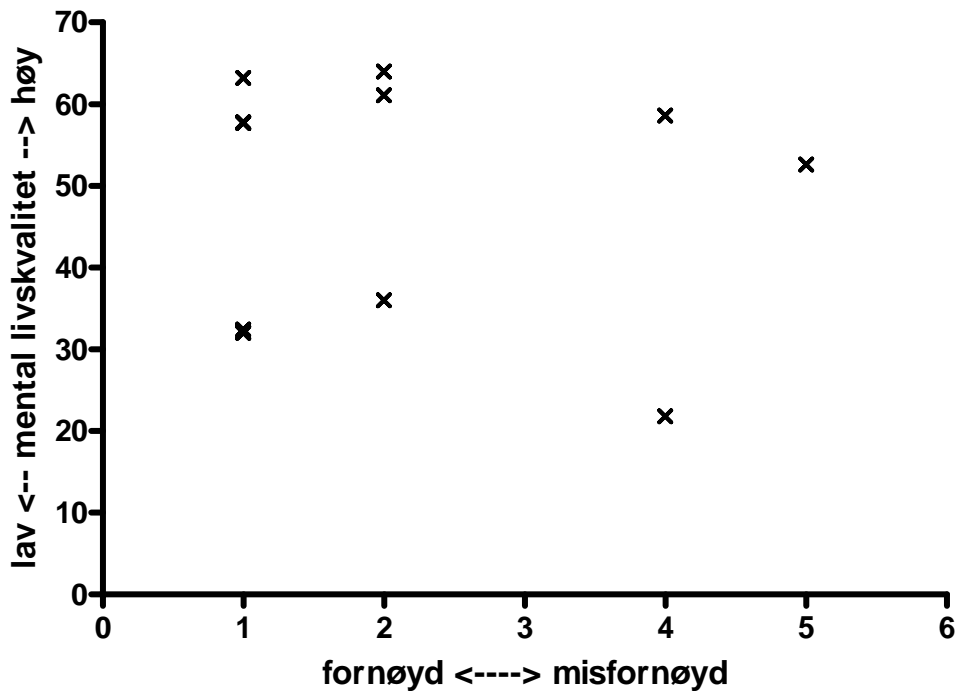
Som figur syv og åtte viser ser man umiddelbart at våre data ikke viser noen korrelasjon mellom henholdsvis fysisk og mental livskvalitet og hvor tilfreds pasientene er. Vi har også analysert disse dataene med to ulike statistiske metoder (Spearman korrelasjon og Mann-Whitney test) uten at disse testene viste noen korrelasjon.

**Figur 7: Fysisk livskvalitet plottet mot grad av tilfredshet. Analyse av dataene med Spearman korrelasjon viste ingen signifikante korrelasjoner ( $r=0,1475$ ,  $p=0,63$ ). Vi delte også dataene inn i en høy og en lav gruppe og analyserte med Mann-Whitney test. Dette viste heller ingen korrelasjoner ( $U=13,5$ ,  $p=0,93$ ). Det betyr ikke at det ikke finnes en slik korrelasjon, men vår datamengde er for liten til å kunne si dette sikkert.**



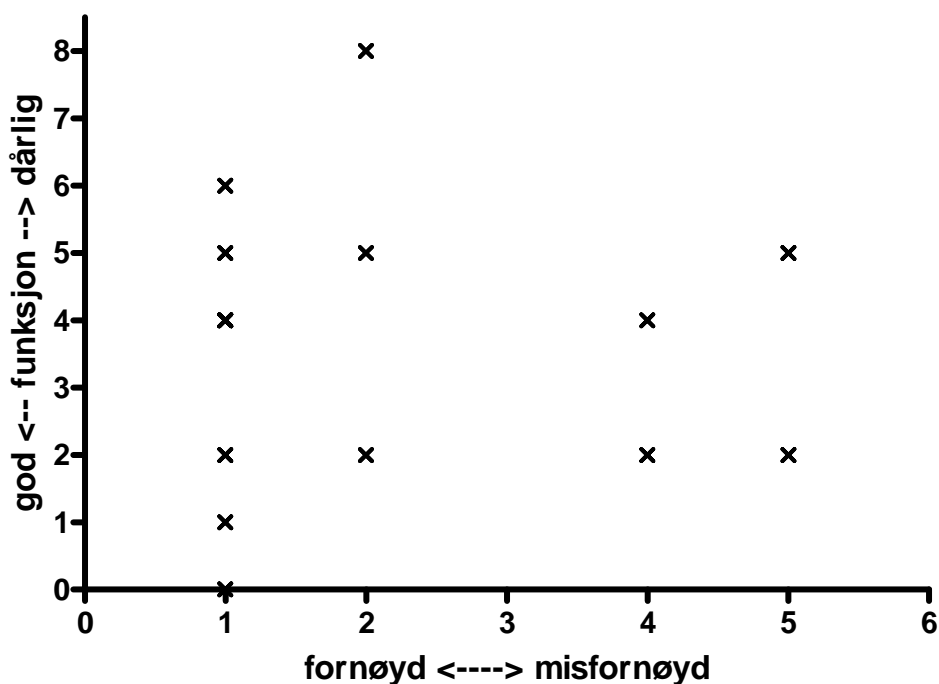
**Figur 8: Mental livskvalitet plottet mot grad av tilfredshet. Analyse av dataene med Spearman korrelasjon viste ingen signifikante korrelasjoner ( $r=0,05126$ ,  $p=0,87$ ). Vi delte også dataene inn i en høy og**

en lav gruppe og analyserte med Mann-Whitney test. Dette viste heller ingen korrelasjoner ( $U=22,5$ ,  $p=0,83$ ).



Heller ikke nevrologisk dysfunksjon og grad av tilfredshet viser noen korrelasjon (figur 8)

Figur 9: Nevrologisk dysfunksjon plottet mot grad av tilfredshet. Heller ikke her viste analyse av dataene med Spearmann korrelasjon noen signifikant korrelasjon ( $r=0,1013$ ,  $p=0,7303$ ). Vi delte også her dataene inn i en høy og en lav gruppe og analyserte med Mann-Whitney test. Dette viste heller ingen signifikant korrelasjon ( $U=25$ ,  $p=0,9497$ ).



Vi finner heller ingen signifikant korrelasjon mellom pasientenes nevrologiske dysfunksjon og deres fysiske og mentale livskvalitet. Spearman korrelasjonstest gir  $r = -0.28$  og  $p = 0,36$  for den mentale livskvaliteten og  $r = 0.45$  og  $p = 0,12$  for den fysiske livskvaliteten. Mann-Whitney gir samme konklusjon med  $U = 20$  og  $p = 0,95$  for den mentale komponenten og  $U = 28$  og  $p = 0,27$  for den fysiske komponenten.

Hvis vi skal se på korrelasjonen mellom den mentale og den fysiske livskvaliteten kan man ikke se på samlet score for mental kontra fysisk livskvalitet da disse ikke er uavhengige variable, men regnes ut på grunnlag av de samme 8 skalaene med ulik vektning. Hvis vi analyserer de to ulike komponentene som utgjør den største vektningen av henholdsvis fysisk og mental livskvalitet, nemlig fysisk funksjon og mental helse, fremkommer det heller ingen statistisk signifikant korrelasjon (Spearman  $r = -0,3204$  og  $p = 0,2859$ ).

### **Hvor mange pasienter bør inkluderes for å få sikrere data?**

95 % Konfidensintervallet for scoren på samlet tilfredshet er 1,3-3,1. For å få dette intervallet ned til 1,7-2,7 kreves det at  $n=40$ .

De fleste korrelasjoner er så svake at det vil kreves ett uforholdsmessig stort antall pasienter for å få noen sikre tall. Ett unntak er Spearman korrelasjonstest for sammenhengen mellom objektiv funksjon og fysisk livskvalitet. Hvis vi hadde hatt 50 pasienter ville vi fått en statistisk styrke på 94%.



## Diskusjon

I denne undersøkelsen med 14 ALS-pasienter behandlet ved ALS-teamet på Ullevål universitetssykehus fant vi at pasientene gjennomgående er tilfreds med den behandlingen teamet kan tilby. I tillegg til tidligere undersøkelser som viser at behandling i team øker overlevelse (Traynor et al. 1258-61) og øker den mentale helserelaterte livskvaliteten (Van Den Berg et al. 1264-67) gir denne studien videre støtte til fordelene ved å behandle ALS-pasienter i tverrfaglige team.

Det er et problem at vi har så få pasienter inkludert i studien. Dette gjør at mange konklusjoner ikke kan stilles sikkert, og også konfidensintervallet rundt samlet vurdering av teamet er forholdsvis stort. Som nevnt i metoddelen skyldes dette hovedsakelig at dette er en relativt sjelden sykdom og at vi dermed måtte ha fulgt teamet over flere år for å få et større materiale. Eventuelt kunne vi inkludert pasienter fra flere ALS-team, men teamene i Norge er organisert på til dels svært ulike måter, og dette ville vanskeliggjøre sammenholding av data. Dette ligger nok utenom omfanget av en studentoppgave, men studieopplegget kan enkelt utvides med flere pasienter i senere studier.

Vi kan ikke ut fra denne undersøkelsen konkludere med at pasienter behandlet i team er mer tilfreds enn pasienter behandlet utenfor team da vi ikke har en kontrollgruppe. Årsaken til dette er at det er meget vanskelig å finne en kontrollgruppe da så å si alle ALS-pasienter i Oslo behandles av teamet på Ullevål. Dette kunne vært en interessant problemstilling for en senere studie. Vi kan allikevel konkludere med at det oppleves positivt for pasientene i denne studien å behandles i teamet på Ullevål.

Pasientene er minst tilfreds med hvordan teamet har bidratt til å takle psykiske reaksjoner på sykdommen. Samtidig scorer pasientene relativt sett høyt på helserelatert mental livskvalitet (MCS) og tidligere studier viser at team-behandling har mest innvirkning på nettopp den mentale delen av livskvalitet (Van Den Berg et al. 1264-67). Også her hadde det vært nyttig med en kontrollgruppe som kunne gi oss et sikkert svar på om den høye mentale livskvaliteten skyldes teambehandlingen. Ut fra tidligere studier kan vi muligens anta at dette også gjelder her. I så fall er det paradoksalt at det er hjelp til det psykiske aspektet pasientene er minst tilfreds med. Teamet har tilknyttet psykiatrisk sykepleier som også har mange andre oppgaver, og teamet har ikke hatt noe strukturert opplegg for pårørende. Det faktum at de fleste pasientene likevel er godt tilfredse med tilbudet kan tyde på at de ikke vektlegger dette punktet så høyt at det påvirker deres totaloppfatning av teamet. Dette kan skyldes at ingen av pasientene var klinisk deprimerte. På bakgrunn av tilbakemeldingene i denne studien vil allikevel teamet omorganisere tilbudet på dette området. Psykiske reaksjoner ved ALS er svært like de som sees ved kreft (Fegg et al.) og man ser derfor for seg et samarbeid med senter for lindrende behandling.

Det ser også ut til å være et forbedringspotensiale i forhold til å gi informasjon til pårørende.

Vi hadde i utgangspunktet forventet at pasienter med stort behov for hjelpemidler ville være mest tilfreds med tilbudet fra ALS-teamet. Den mest nærliggende forklaringen er at materialet er for lite til å vise eventuelle korrelasjoner. I vårt materiale er antall misfornøyde pasienter såpass lite at noen korrelasjon ikke kan fremkomme. Det at det ikke er noen korrelasjoner mellom hvor tilfreds pasientene er og henholdsvis deres livskvalitet og nevrologiske

dysfunksjon tyder imidlertid på at teamets tilbud når ulike grupper av pasienter og det er ikke grunnlag for å gjøre noen endringer i opplegget i forhold til enkeltgrupper av pasienter.

I USA har man utarbeidet normer for fysisk og mental livskvalitet scoret med sf-36 for ulike sykdomsgrupper i den generelle amerikanske populasjonen(Ware, Kosinski, and Keller). Tallene blir ikke direkte sammenlignbare med våre da de jo er i forhold til den samlede populasjonen i USA, mens våre tall er i forhold til den samlede populasjonen i Norge. Tallene gir allikevel et visst bilde av ALS sin innvirkning på våre pasienters livskvalitet sammenlignet med noen andre tilstander. Dataene fra USA inkluderer 14 ulike tilstander: hypertensjon, hjerteinfarkt siste år, hjertesvikt, diabetes mellitus, angina, cancer (alle typer utenom hud), kronisk allergi, reumatisk sykdom, ryggproblemer, nedsatt syn/blind, kronisk lungesykdom, kronisk hudsykdom, nedsatt hørsel/døv og nedsatt bruk av en arm/ben (mangler, paralyse eller nedsatt kraft). Hjertesviktpasientene var de som scoret lavest på fysisk livskvalitet med ett gjennomsnitt på 31,02, mens ALS pasientene i denne studien altså scoret 23,5. Dette sier noe om den store innvirkningen ALS har på pasientenes fysiske livskvalitet. Samtidig scoret ALS-pasientene overraskende høyt på mental livskvalitet. Mental livskvalitet for de ulike tilstandene i USA strakk seg fra 44,47 (kronisk lungesykdom) til 49,24(hypertensjon), mens gjennomsnittet blant ALS-pasientene altså var 48,23. Det er vanskelig å si hva dette skyldes. En årsak kan være at sykdommen vanligvis ikke er assosiert med smerte eller depresjon, som har vist seg å ha stor innvirkning på mental livskvalitet(Williams et al. 1587-89). Som nevnt over kan også team-behandlingen i seg selv ha bidratt. Denne relativt høye scoren på de mentale komponentene av livskvaliteten går igjen i andre undersøkelser(Shields et al. 855-62;Lyall et al. 153-56;Jenkinson et al. 835-40), men disse undersøkelsene angir ikke behandlingsregime brukt for pasientene og gir heller ikke noe klart svar på hva dette skyldes. Livskvalitet viser seg også å være forholdsvis stabil med progresjon av sykdommen i andre undersøkelser (Maillot et al.;Rabkin, Wagner, and Del Bene 271-79;Simmons et al.) og vi fant heller ingen korrelasjon mellom nevrologisk dysfunksjon og livskvalitet. Disse undersøkelsene måler imidlertid individuell livskvalitet fremfor helserelatert livskvalitet og er dermed ikke direkte sammenlignbare. Individuell livskvalitet skiller seg fra den helserelaterte ved at den tar hensyn til pasientens vektning av hva som er viktig for han eller henne. Disse ulike måtene å måle livskvalitet på har blitt undersøkt og sammenlignet i flere studier. Generelt ser det ut til at SF-36 kan brukes som et pålitelig og godt mål på livskvalitet hos ALS-pasienter(Shields et al. 855-62;Jenkinson et al. 178-83;Bourke et al. 55-60), men noen studier har påpekt at det ikke finnes noen god korrelasjon mellom de ulike måleinstrumentene(Smith et al. 269-75;Neudert, Wasner, and Borasio). Målingen av livskvalitet i denne studien ble gjort først og fremst for å se etter korrelasjoner i forhold til hvor tilfreds pasientene er uten at det ble funnet noen sammenheng. Korrelasjoner i forhold til andre mål på livskvalitet kan ikke utelukkes.

Bare 2 av pasientene i denne studien brukte NIV(non-invasive ventilation). Som nevnt i resultatdelen scoret disse pasientene høyt på mental livskvalitet. Det kan godt tenkes at disse to pasientene var ressurspersoner med en god evne til å tilpasse seg en ekstrem livssituasjon og man kan selvfølgelig ikke kan trekke konklusjoner ut fra 2 pasienter. Allikevel belyser disse pasientene et interessant tema. Andre studier viser at både overlevelse og livskvalitet øker med bruk av denne typen behandling(Bourke et al.;Bourke et al. 140-47) og dette er noe som er viktig å formidle til ALS-pasienter når pusteproblemene øker på.

## Reference List

- Bourke, S. C. et al. "Noninvasive ventilation in ALS: indications and effect on quality of life." Neurology 2003 Jul 22;61(2):171-7.
- Bourke, S. C. et al. "Validation of quality of life instruments in ALS." Amyotrophic Lateral Sclerosis & Other Motor Neuron Disorders 5.1 (2004): 55-60.
- Bourke, S. C. et al. "Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial." Lancet Neurology 5.2 (2006): 140-47.
- Brooks, B. R. "El Escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Subcommittee on Motor Neuron Diseases/Amyotrophic Lateral Sclerosis of the World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Diseases and the El Escorial "Clinical limits of amyotrophic lateral sclerosis" workshop contributors." Journal of the Neurological Sciences 124 (1994): Suppl-107.
- Brooks, B. R. et al. "El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis." Amyotrophic Lateral Sclerosis & Other Motor Neuron Disorders 1.5 (2000): 293-99.
- Chio, A. et al. "Incidence of ALS in Italy: Evidence for a uniform frequency in Western countries." Neurology 56.2 (2001): 239-44.
- del Aguila, M. A. et al. "Prognosis in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based study." Neurology 60.5 (2003): 813-19.

Drory, V. E. et al. "Association of APOE epsilon4 allele with survival in amyotrophic lateral sclerosis." Journal of the Neurological Sciences 190.1-2 (2001): 17-20.

Fegg, M. J. et al. "Personal values and individual quality of life in palliative care patients." Journal of Pain and Symptom Management 2005 Aug;30(2):154-9.

Gjerstad, L, OH Skjeldal, and E Helseth. Nevrologi Og Nevrokirurgi. Fra Barn Til Voksen. Vett og viten, 2003.

Jenkinson, C. et al. "The ALS Health Profile Study: quality of life of amyotrophic lateral sclerosis patients and carers in Europe." Journal of Neurology 247.11 (2000): 835-40.

Jenkinson, C. et al. "Use of the short form health survey (SF-36) in patients with amyotrophic lateral sclerosis: tests of data quality, score reliability, response rate and scaling assumptions." Journal of Neurology 249.2 (2002): 178-83.

Krivickas, L. S., L. Shockley, and H. Mitsumoto. "Home care of patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS)." Journal of the Neurological Sciences 152 (1997): Suppl-9.

Lacomblez, L. et al. "A confirmatory dose-ranging study of riluzole in ALS." Neurology 47.6 SUPPL. 4 (1996): S242-S250.

Loge, JH and S Kaasa. "Short Form (SF-36) health survey: Normative data from the general Norwegian population." Scand.J.Soc.Med. 26 (1998): 250-58.

Louwerse, E. S. et al. "Amyotrophic lateral sclerosis: Mortality risk during the course of the disease and prognostic factors." Journal of the Neurological Sciences 152.SUPPL. 1 (1997): S10-S17.

- Lyall, R. A. et al. "A prospective study of quality of life in ALS patients treated with noninvasive ventilation." Neurology 57.1 (2001): 153-56.
- Magnus, T. et al. "Disease progression in amyotrophic lateral sclerosis: Predictors of survival." Muscle & Nerve 25.5 (2002): 709-14.
- Maillot, F. et al. "Quality of life in ALS is maintained as physical function declines." Neurology 2001 Nov 27;57(10):1939.
- Miller, R. G. et al. "Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND)." Amyotrophic Lateral Sclerosis & Other Motor Neuron Disorders 4.3 (2003): 191-206.
- Neudert, C., M. Wasner, and G. D. Borasio. "Individual Quality of Life is not Correlated with Health-Related Quality of Life or Physical Function in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis." Journal of Palliative Medicine 2004 Aug;7(4):551-7.
- Rabkin, J. G., G. J. Wagner, and M. Del Bene. "Resilience and distress among amyotrophic lateral sclerosis patients and caregivers." Psychosomatic Medicine 62.2 (2000): 271-79.
- Rosen, A. D. "Amyotrophic lateral sclerosis. Clinical features and prognosis." Archives of Neurology 35.10 (1978): 638-42.
- Seljeseth, Y. M., S. E. Vollset, and O. B. Tysnes. "Increasing mortality from amyotrophic lateral sclerosis in Norway?" Neurology 55.9 (2000): 1262-66.
- Shields, R. K. et al. "Analysis of health-related quality of life and muscle impairment in individuals with amyotrophic lateral sclerosis using the Medical Outcome Survey and

the Tufts Quantitative Neuromuscular Exam." Archives of Physical Medicine and Rehabilitation 79.7 (1998): 855-62.

Simmons, Z. et al. "Quality of life in ALS depends on factors other than strength and physical function." Neurology 2000 Aug 8;55(3):388-92.

Smith, P. S. et al. "Agreement among three quality of life measures in patients with ALS." Amyotrophic Lateral Sclerosis & Other Motor Neuron Disorders 1.4 (2000): 269-75.

Sorenson, E. J. et al. "Amyotrophic lateral sclerosis in Olmsted County, Minnesota, 1925 to 1998." Neurology 59.2 (2002): 280-82.

Traynor, B. J. et al. "Effect of a multidisciplinary amyotrophic lateral sclerosis (ALS) clinic on ALS survival: a population based study, 1996-2000." Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry 74.9 (2003): 1258-61.

Traynor, B. J. et al. "Incidence and prevalence of ALS in Ireland, 1995-1997 a population-based study." Neurology 52.3 (1999): 504-09.

Traynor, B. J. et al. "Clinical features of amyotrophic lateral sclerosis according to the El Escorial and Airlie House diagnostic criteria: A population-based study." Archives of Neurology 57.8 (2000): 1171-76.

Van Den Berg, J. P. et al. "Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS." Neurology 65.8 (2005): 1264-67.

Ware, John. Health Survey Update:  
<http://www.sf-36.org/tools/sf36.shtml> . 15-1-2006.

Ref Type: Generic

Ware, John et al. SF-36 Health Survey Manual and Interpretation Guide. 1993.

Ware, John, Mark Kosinski, and Susan Keller. SF-36 Physical & Mental Health Summary Scales: A User's Manual. 1994.

Williams, L. S. et al. "Prevalence and impact of depression and pain in neurology outpatients." Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry 74.11 (2003): 1587-89.