

Forskning

"komme i knibe med LAM": patienters perspektiver på at leve med Lymphangiomiomatosis

Amanda Belkin¹ Karen Albright^{2,3}, Kaitlin Fier^{1,3}, Jennifer Desserich¹ og Jeffrey J Swigris¹ *

* Kontaktforfatter: Jeffrey J Swigris swigrisj@njc.org

forfatter Samarbejdspartnere

¹ Autoimmune Lung Center og interstitiel lungesygdom Program, National Jewish Health, 1400 Jackson Street, Denver, CO 80206, USA

² Institut for Fællesskabet og Behavioral Health, Colorado School of Public Health og Colorado sundhedsresultater Program, University of Colorado School of Medicine, Aurora, CO, USA

³ University of Colorado School of Public Health, Aurora, CO, USA

For alle forfatter mails, skal du logge på.

Sundhed og livskvalitet Resultater 2014 12:79 DOI: 10,1186 / 1477-7525-12-79

Den elektroniske version af denne artikel er den komplette én og kan findes online på:
<http://www.hqlo.com/content/12/1/79>

modtaget:

22 Februar 2014

accepteret:

17 maj, 2014

Udgivet:

21 maj, 2014

© 2014 Belkin m.fl. .; licenstager BioMed Central Ltd

Dette er en Open Access artiklen distribueret under betingelserne i Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0>), som tillader ubegrænset brug, distribution og reproduktion i ethvert medie, forudsat det oprindelige arbejde er behørigt krediteret. Creative Commons Public Domain Dedication afkald (<http://creativecommons.org/publicdomain/zero/1.0/>) gælder for de data, der stilles til rådighed i denne artikel, medmindre andet er angivet.

Abstrakt

Baggrund

Lymphangiomiomatosis (LAM) er en sjælden, progressiv lungesygdom, der rammer næsten

udelukkende kvinder, og er oftest diagnosticeret før overgangsalderen. Det vigtigste symptom på LAM er åndenød. LAM patienternes opfattelse af, hvordan sygdommen har konsekvenser for deres liv er stort set ukendt, men sådanne oplysninger kan være nyttige til at generere patientens rapporterede resultatmål til brug i lægemiddelforsøg (eller andre forskningsundersøgelser) og formulere interventioner rettet mod at lette de byrder, LAM pålægger patienter.

Formål

At forstå patienternes opfattelse af, hvordan LAM påvirker deres liv.

metoder

Vi brugte reflektiv hold analyse til at analysere udskrifter fra semistrukturerede fokusgrupper udført med LAM patienter. Ved LAMposium 2013 forsøgte vi at bestemme, hvad patienterne opfatter som de primære symptomer på LAM, og hvordan sygdommen påvirker dem i deres dagligdag.

resultater

De 37 deltagere beskrev syv primære symptomer på LAM og fem fælles psykologiske erfaringer i at leve med sygdommen. Åndenød og lav energi (eller træthed) dominerede symptomatisk billede; hoste, fornemmelser i brystet, søvnbesvær, gastrointestinale problemer, og milde kognitive vanskeligheder var mindre almindelige. De fælles psykologiske erfaringer deltagerne rapporterede inkluderede frustration, bekymring, tab af identitet, forlegenhed, og i nogle af deltagerne, en sund trodsighed mod sygdommen.

konklusioner

Patienterne opfatter de fysiske symptomer fra LAM at være påtrængende og begrænsende. Kvinder, der lever med LAM er frustrerede ved deres fysiske begrænsninger, og de bekymrer sig om, hvordan fremtiden vil være hvis sygdommen skrider frem. Terapeutiske indgreb bør tage sigte på at forbedre disse opfattelser.

Indledning

Lymphangiomyomatosis (LAM) er en sjælden, progressiv og uhelbredelig lungesygdom, diagnosticeret overvejende i kvinder i den fødedygtige alder [1-3]. LAM forekommer sporadisk (S-LAM) eller som en pulmonal manifestation af knolde sklerose kompleks (TSC-LAM) [4]. I begge tilfælde, abnorme, glatte muskelceller-lignende celler (LAM celler) af ukendt oprindelse, infiltrerer lungerne og forårsager dannelse af utallige, tyndvæggede cyster. Som funktionel lungeparenkym erstattes af pladsoptagende, luftfyldte cyster, patienter bliver mere og mere forpustet - i de fleste tilfælde, hypoxæmi udvikler inden for ti år symptomdebut [3,5,6]. Den fremherskende symptom på LAM er funktionsdyspnø; hoste er variabelt til stede; og pneumothorax kan forekomme enten som den første manifestation og tvinger kvinderne til at søge lægehjælp, eller på andre tidspunkter i løbet af sygdomsforløbet [7].

I en nylig retssag fandt man ud af, at sirolimus standser LAM progression, det tilbyder kvinder med LAM en levedygtig behandlingsmulighed, og for første gang håb mod hærgen af sygdommen [8]. Desværre er brugen af sirolimus ikke uden problemer. Det er ikke ensartet effektiv, tolereres ikke af alle kvinder med LAM og helbreder ikke sygdommen. Yderligere, besidder det en række potentielle bivirkninger, kræver rutine overvågning af blod, og der er fortsat tvivl når en behandling indledes med sirolimus. På trods af det håb, at sirolimus er bragt til hele LAM samfundet, vil mange kvinder med LAM fortsat se deres vilkår forværres, kan kræve lungetransplantation og i sidste ende kan dø af

sygdomsprogression.

Baseret på eksisterende spørgeskemaer, i forhold til den almindelige befolkning, har kvinder med LAM forringet livskvalitet, især i områder, der vurderer fysisk funktion [7]. Men til vores viden, er en kvalitativ undersøgelse med det primære formål at fange patienternes opfattelse af, hvordan LAM påvirker deres liv, aldrig blevet gennemført. Dette efterlader et stort hul i vores forståelse af de virkelige konsekvenser LAM har på personer med denne sygdom. Vi har udført denne kvalitative undersøgelse, at indfange og omhyggeligt undersøge LAM patienternes opfattelse af byrder forårsaget af denne sygdom, og at opnå en bedre forståelse af, hvordan sygdommen påvirker dem i deres dagligdag.

Metoder

Vi brugte bekvemmelighed prøveudtagning for at rekruttere deltagere fra LAMposium møde i Cincinnati, Ohio i april 2013. På dette møde, gennemførte vi syv semi-strukturerede fokusgrupper (FGS) med LAM patienter til at undersøge deltagernes erfaringer med symptomer og effekten af LAM på dagligdagen. En FG blev udført med TSC-LAM patienter og seks FGS var med S-LAM patienter. Hver FG varede cirka 1,5 timer, blev gennemført på engelsk af et medlem af undersøgelsen hold (AB eller JS) er uddannet i kvalitative dataindsamling og blev digitalt optaget og derefter transskriberet ordret. Undersøgelsen blev godkendt af Institutional Review Board på National Jewish Health i Denver, Colorado (HS-2774); skriftligt informeret samtykke blev givet af alle deltagere.

FG data blev analyseret i en iterativ proces, der involverer etablerede kvalitative indhold metoder og reflektiv hold analyse [9-11]. Den kvalitative data softwareprogram ATLAS.ti v.7.0 (Scientific Software Development, GmbH, Berlin) blev anvendt til datahåndtering og analyse. FG-transkripter blev læst flere gange for at opnå nedsækning og kode kategorier blev derefter udviklet ved hjælp af en emergent snarere end en priori tilgang [11]. Medlemmer af undersøgelsen holdet anvendte de resulterende koder til afskrifter, mødte regelmæssigt for at kontrollere nye resultater, diskutere emergente nye koder og temaer, og vurdere de foreløbige resultater af analysen processen [12,13].

Resultater

37 kvinder deltog hver i en FG (n = 5 for TSC-LAM FG og n = 5, 5, 6, 6, 5, og 5 for de seks S-LAM FGS). Deltagernes baselinekarakteristika er vist i tabel 1. Syv primære symptomer og fem fælles psykologiske erfaringer var emergente i dataen. Deltagerne identificerede åndenød, lavt energiforbrug, hoste, fornemmelser i brystet, søvnbesvær, gastrointestinale problemer, og milde kognitive vanskeligheder som de primære fysiske symptomer på LAM, mens frustration, bekymring, tab af identitet, forlegenhed, og trodsighed blev identificeret som de fælles psykologiske erfaringer (tabel 2).

Tabel 1. Baseline karakteristika for 37 fokusgruppe deltagere med LAM – se bagerst

Tabel 2. sygdomsrelaterede emner nævnt af fokusgruppe deltagere – se bagerst

Symptomer

Åndenød og lav energi var allestedsnærværende blandt deltagerne; omtrent halvdelen af prøven beskrev enten det ene eller den anden som det dominerende symptom på LAM.

Deltagerne beskrev åndenød med forskellige aktiviteter, herunder brusebad, vaske deres hår, gå på plant underlag, til fods, mens de transporterer selv relativt lette laster, gå op ad hældninger, og op ad

trapper. Gåture og taler samtidig var ikke muligt for mange kvinder, fordi de ville blive dybt forpustet. Nogle anerkendte øget åndenød efter at have spist. Som en af deltagerne sagde: "Lidt efter lidt er der mindre jeg kan gøre komfortabelt [uden at blive forpustet]." På grund af åndenød, blev deltagerne ofte nødt til selv at "strategiplanlægge enhver opgave", gennemgå mentale beregninger for at bestemme, om de havde ånde eller energi til at udføre dem. Opgaver eller dagligdags aktiviteter (fx husarbejde) blev udført "i ryk", og med avanceret planlægning og forberedelse. En deltager beskrev lægge ting "i bunden af trappen til at tage ovenpå [i] en tur i stedet for tre eller fem, som du plejede at gøre." Deltagerne understregede også behovet for at pace sig selv i løbet af dagen; mange blev dog også frustrerede, at deres langsommere tempo som forhindrede dem i at "få så meget gjort", som de havde i deres "før-LAM dage." Deltagerne rapporterede også, at åndenød syntes at variere med vejrmønstre, det blev mere alvorligt og begrænset på dage med ekstreme temperaturer (høj eller lav), høj luftfugtighed og stærk vind.

Lavt energi blev nævnt i forskellige udtryk, herunder "træthed", "ekstrem udmattelse", "absolut knusende træthed" og følelsen "udslettet". Selv om deltagerne forsøgte at sørge for at de har energi til alle behov, [i husstanden]" beskrev nogle følelsen som så dyb træthed, at de ikke kunne opfylde disse behov. Med ordene fra en kvinde, "glemme middag for familien. Jeg er færdig ". Ikke alene var lav energi i sig selv en hindring for at udføre daglige opgaver, forsøg på at overvinde det var frustrerende tidskrævende. En deltager bemærkede, at "det ser ud til at tage en masse tid bare at hvile". Forståeligt, påvirker lav energi selvopfattelse. Som en af deltagerne udtrykte det, "Jeg kan ikke lide at være træt. Jeg kan godt lide, hvem jeg plejede at være. "

Selv mindre almindeligt omtalt end åndenød og lavt energiforbrug, var hoste til stede hos mange deltagere. De fleste angav, at hoste var værre om morgenen og opstod regelmæssigt når der blev talt. Hvæsen var variabelt til stede, men betegnes ikke som særligt fremtrædende eller generende. Mange deltagere havde haft en eller flere episoder af pneumothorax (PTX) under hele forløbet af deres sygdom. Men på tilfældige tidspunkter, hvor PTX blev bestemt ikke at være årsag, ville disse kvinde - såvel som mange kvinder, der aldrig havde haft en PTX- opleve en nagende tyngde eller ømhed i brystet, nogle gange beskrevet som et "jag" i lungerne. Flere deltagere rapporterede evne til at sanse og endda forudsige barometertryk ændringer baseret på, hvordan deres bryst føltes.

Dårlig søvn kvalitet, abdominal oppustethed, og besvær med at tænke blev også beskrevet af nogle af deltagerne. Ønsket om at sove mere end de var i stand til. Mange også almindeligt lejlighedsvis episoder af at vågne op pludselig, føle sig som de "glemte at trække vejret." Nogle af deltagerne beskrev udspiling af maven, oppustethed og den manglende evne til at spise så meget, som de engang gjorde. En deltager udtalte om oppustethed,; "... ved udgangen af en dag, ville jeg ligne jeg var tre måneder gravid". Endelig rapporterede nogle deltagere også om milde kognitive vanskeligheder, beskrev variabelt som "hjerne tåge" eller i forbindelse med særlige aktiviteter, såsom "manglende ord, mens du læser eller skriver."

Psykologiske erfaringer

Et citat anført af forskellige kvinder i to separate FGS var en tråd, der væver sig vej gennem alle FGS og indkapslede den psykologiske oplevelse af at leve med denne sygdom var, "at blive efterladt med LAM". For nogle er det "blive efterladt, tror jeg, følelsesmæssigt med LAM" -Ikke at være i stand til at bevæge sig forbi det faktum, at de var blevet diagnosticeret med en progressiv, uhelbredelig sygdom. For andre kvinder er det "at blive efterladt" en følelse af, at have været givet en dårlig hånd.

I de følgende afsnit, konkretiserer vi de fem vigtigste psykologiske temaer, der fremkom, herunder frustration og vrede, bekymring og frygt, tab af identitet, forlegenhed og skyld, og endelig trods og modstandskraft.

Frustration og vrede

Deltagerne blev tydeligt frustreret over de byrder LAM placerede på deres liv og den måde, sygdommen syntes at give dem følelsen af "... lyst til dit liv er bare helt revet væk under dig". Deltagerne harmedes over, hvordan LAM "[tog] en masse erfaringer fra mit liv", som en ung deltager grådkvalt angav. De harmedes indtrængen på deres evne til at leve så ubekymret som de gerne vil, som en deltager udtrykte: "Jeg er en meget spontan person, og jeg kan ikke forstå, hvordan jeg er nødt til konstant at gøre disse dumme justeringer ... og da jeg bliver sygere, er jeg nødt til at gøre mere ud af dem". Kvinderne fornemmede at de lever med en "pres for at følge med", det var for mange svære at håndtere: "Jeg føler, at jeg er på kanten hele tiden. Og jeg ønsker blot at få lov til at gøre ting i mit eget tempo. "

Mange deltageres frustration og vrede gjorde at de spekulerede på, hvad de havde gjort for at fortjene LAM; som en deltager satte spørgsmål ved, "Jeg har været en god pige ... gjort, hvad jeg skal gøre ... så, nu, hvorfor er jeg ikke i stand til at trække vejret? Jeg har taget mig af mig selv, hvad er det for noget? "LAMs allestedsnærværelse var uundgåelig, da en deltager sukkede," Jeg venter på den dag, hvor jeg ikke tænker over det [at have LAM] bare én gang i løbet af dagen. "

Bekymringer og frygt

Der var bekymring om "... hvad er der i vente for mig i fremtiden ... [hvis LAM skrider frem, og symptomerne forværres]." Mange kvinder forsøgte at styre en husholdning, at være mor til små børn og / eller arbejde uden for hjemmet, mens de bor med spøgelseset LAM-og "... frygter, at der er noget, der kommer til at ske, at jeg ikke kan styre ... "eller spekulerer" hvad slags byrde jeg har tænkt mig at sætte på min familie [som hun bliver ældre og LAM skrider frem]. "Mange deltagere levede med konstant bekymring, at enhver flygtig fornemmelse kan skyldes LAM og et forvarsel om sygdomsprogression. Ligesom andre patienter med kronisk respiratorisk sygdom, for deltagere der ikke anvender supplerende ilt, truslen om at have behov for det lurede (Spørgsmål: Har du frygt "Yeah ... være bundet til ilt hele tiden [griner] ... mere så end døden [griner] . ").

Tab af identitet

Nogle deltagere opfattede at LAM havde fjernet deres identitet (som arbejdstager, en virksomhedsfuld person, et produktivt medlem af samfundet, mv.) - Som en kvinde sagde "[LAM er] at gøre mit liv lille, på grund af træthed." Nogle kvinder følte de havde mistet deres uafhængighed, herunder en, der sagde: "Jeg er nødt til at stole på min mand til at gøre en masse ting", og en anden, der gav genlyd, "Jeg har ikke noget imod at bede om hjælp, men jeg harmes over det". Fra kombinationen af dyspnø og træthed, mange kvinder har måttet ændre deres liv dramatisk, og for de aktive kvinder, blev dette opfattet som et tab af identitet: "... min aktive livsstil har netop taget en tilbageskridt for bare at forsøge at administrere at komme gennem dagen ".

Forlegenhed og skyld

Deltagernes fysiske begrænsninger eller deres manglende evne til at arbejde eller deres behov for at anvende supplerende ilt (eller disse i kombination) har gjort, at kvinderne føler sig flov eller skyldig om at "optræde svage" og generelt "dårlige [om] at skulle sige" lad os gå langsommere ', fordi jeg ønsker ikke at gå langsommere. "

Trods og modstandskraft

Mange kommentarer viste, at kvinderne havde flyttet sig forbi det første chok for at blive diagnosticeret med LAM ("I første omgang [på tidspunktet for diagnosen] går du gennem alle disse følelser, [og] nu har du måske har en lejlighedsvis øjeblik, men du sidder ikke fast der længere. "). Flere deltagere beskrev, hvordan de havde tilpasset sig på mange måder til livet med LAM: fysisk ("vi [hun og hendes mand] kan stadig gå sammen og nyde de ting, vi brugte til at nyde [går på cykelture], det er bare i forskelligt tempo. "); og følelsesmæssigt ("Jeg besluttede at bestemme over det [leve med LAM]. jeg satte mig tilbage i spidsen igen og sagde 'ok'").

Der var en følelse af trodsighed til "bare fortsætte at leve med dette [LAM]" uanset hvad udfordringer sygdommen bragte; en forpligtelse til at "finde noget, du kan gøre, der gør dig glad, og at du føler at du bidrager"; og at "lade gå en lille smule, og lade folk tage sig af mig." En deltager, der brugte supplerende ilt beskrev, hvordan hun var forpligtet til at fortsætte med at leve sit liv på sine vilkår "[kvinder, der ser mig på i fitness centeret siger]" du er en sådan inspiration! Du er her med ilt »... og jeg sagde:" Jeg er ikke en inspiration. Jeg er bare stædig «.

Diskussion

Vi rekrutterede 37 kvinder med enten TSC- eller S-LAM til at deltage i en af seks FGS at få en bedre forståelse af symptomerne og andre virkninger af at leve med sygdommen. Dette er den første undersøgelse af patienter med LAM. I en sygdom så sjældent som LAM, 37 er et imponerende antal, et antal som vi aldrig kunne have opnået uden vilje fra LAM samfundet til at give os mulighed for at gennemføre vores undersøgelse på LAMposium.

Ikke overraskende blev funktionsdyspnø opfattet som et fremtrædende symptom, det var til stede med aktiviteter, der spænder fra lav-energi-demand-aktiviteter, såsom at vaske hår, til høj-energi-demand-aktiviteter, som at gå op ad hældninger. I National Heart Lung and Blood Institute (NHLBI) undersøgelse af 203 kvinder med LAM, dyspnø var den mest fremtrædende symptom, til stede i over 70% af personerne ved baseline [7]. Hvæsen blev rapporteret af 46% og hoste med 31% af deltagerne i undersøgelsen. I vores kohorte, blev vi imponeret af den fremtrædende træthed, både med hensyn til, hvor ofte det blev nævnt på tværs FGS og hvor alvorligt forringende det var for så mange kvinder. Vi har mistanke om at der ikke blev spurgt specifikt om træthed i NHLBI undersøgelsen. Vi blev også ramt af den opfattende indflydelse vejr har på sværhedsgraden af åndenød og andre lungesyntomer i vores FG deltagere. Et andet symptom der blev nævnt af flere kvinder - men én, som LAM patienter ikke frivilligt har givet os i klinikken - var abdominal udspiling og følelsen af at føle sig oppustet. Ingen havde chyloperitoneum eller andre intraabdominale abnormiteter at tage højde for. Den omstændighed, at hver af de syv symptomer og fem psykologiske erfaringer blev nævnt i mere end halvdelen (mindst fire) fokusgrupperne (og halvdelen af de emner blev nævnt i alle syv fokusgrupper) støtter gyldigheden af disse temaer som indfanger de opfattelser Lam patienter har.

Knapheden på offentliggjorte data placerer resultaterne af vores undersøgelse i forbindelse med hvad der er kendt om de psykologiske virkninger af at leve med LAM vanskelig. I NHLBI undersøgelsen, scorer på psykiske totalscore fra SF-36 (et summarisk mål, der omfatter elementer, som spørger om forskellige aspekter af mental sundhed, herunder humør), var ikke forskellig fra normative værdier fra den amerikanske voksne befolkning generelt [7] . Men spørgeskemaer er i stand til fuldt ud at fange den rigdom af data fra FGS. Blandt vores deltagere, var psykologiske virkninger varieret og omdrejningspunkter, i det mindste delvist, på sygdommens scene. For de fleste kvinder bliver det at få overleveret en diagnose om en kronisk, fremadskridende sygdom ødelæggende, at placere kvinder i risikogruppen for at blive "efterladt" i en følelsesmæssig dal. Når angsten for at blive diagnosticeret var overstået, står kvinderne over for de daglige frustrationer af at leve med LAM. Dette omfatter at beskæftige sig med symptomer, og bliver tvunget til at tilpasse sig LAM, pålagt livsstils ændringer, herunder at gøre tingene i et langsommere tempo, strategiplanlægning og rationere energi til at gøre

det gennem dagen. Disse og de andre psykologiske erfaringer, vi observerede, herunder frygt og bekymring, tab af identitet, forlegenhed og skyld er fælles for patienter med andre kroniske, invaliderende lungesygdomme [14]. For eksempel, blandt patienter med pulmonal hypertension (PH, en anden sygdom, der rammer især kvinder), McDonough og hendes kolleger identificeret to hovedtemaer at beskrive oplevelsen af at leve med PH "holde igen" og "omdefinere liv" [15]. Holder tilbage omfattede komponenter og undertemaer som åndenød (den fremherskende symptom observeret), frygt for effekten af fysisk overanstrengelse, foregribelse af sygdomsprogression, og den manglende evne til at leve med spontanitet; mens "omdefinere liv" var drevet af nogle af dem bliver tvunget til at bruge supplerende ilt, der lever med usikkerhed og tilpasse sig en ny livsstil inden for rammerne af PH.

Fremtidig forskning bør fokusere på, hvorvidt og hvordan byrder LAM kan mindskes. For eksempel, hvordan LAM patienter kan opnå fordele i funktionsevne, symptomheftighed og livskvalitet fra traditionel pulmonal rehabilitering (PR) programmer? Vi formoder, de gør, men til vores viden, dette er ikke blevet systematisk undersøgt. Efterforskere kunne vurdere hver enkelt komponent i PR for at udvikle nye, eller revidere eksisterende praksis for at maksimere deres nytte for LAM patienter. Det var helt klart for os, at LAM patienter (og deres familier) nød kammeratskabet og pædagogiske miljø ved LAMposium. Mere end det, LAMposium forenet, forenede og styrkede LAM patienter mod sygdommen. Gennem dette møde, og flere andre bestræbelser har LAM Foundation blevet en model for patient fortalervirksomhed, netværk og forskning til sjældne sygdomme.

Som det er almindeligt i kvalitativ forskning, er denne undersøgelse potentielt begrænset af dens relativt lille stikprøve. Men for en sjælden sygdom som LAM, 37 personer er ikke en trivielt antal. Desuden ligesom andre kvalitative undersøgelser, var målet her at søge dybde snarere end bredden, og vi tror, vi nåede vores mål. Det er muligt, at de kvinder, der deltog i disse FGS ikke er repræsentative for andre, der lever med LAM. Mens vi forsøgte at afbøde denne mulighed ved at gennemføre fokusgrupper på LAMposium mødet, der trækker en forskelligartet gruppe af patienter fra hele nationen, er det ikke desto mindre vanskeligt at afdække generaliserbarhed til den større LAM befolkningen, herunder patienter, der var ude af stand til eller uvillige til at rejse. Vi har ikke oplysninger om, hvor mange kvinder der aktivt deltager i støttegrupper; man kan med rimelighed forvente, at de, der gør kan have en anderledes emotionel oplevelse af at leve med LAM. Det nye landskab af LAM afspejler, at størstedelen af deltagerne brugte sirolimus. Dette kan have påvirket erfaringer på flere måder: narkotika bivirkninger kan være ansvarlige for visse fysiske symptomer og / eller håbet om, at-for første gang-at have en effektiv terapi for LAM kan have positivt påvirket følelsesmæssige trivsel. Endelig kan kvinder med TSC har været påvirket af ikke-LAM aspekter af deres sygdom; givet, at vores fokus var på LAM (og ikke andre manifestationer af TSC, ligesom dermatologiske eller neurologisk), vi valgte bevidst ikke at identificere de aspekter eller sonde til at skelne deres indvirkning på TSC-LAM patienternes dagligdag.

Sammenfattende har vi gennemført FGS med 37 kvinder, der har enten TSC- eller S-LAM og erobrede en rig cache data om deres fysiske og psykiske erfaringer med at leve med denne sygdom. De mest dominerende symptomer var åndenød og træthed, og den psykologiske oplevelse var domineret af frustration og bekymring. Yderligere forskning er nødvendig for at afdække, om og hvordan byrderne ved denne sygdom kan afbødes.

Konkurrerende interesser

Forfatterne erklærer, at de ikke har nogen konkurrerende interesser.

Forfatteres bidrag

AB, KA, JS: Undersøgelse konceptualisering; AB, KF, JD, JS: Dataindsamling; KA, JS: Dataanalyse;

AB, KA, KF, JD, JS: manuskript forberedelse og redigering. Alle forfattere læst og godkendt den endelige manuskript.

Kvittering

Denne undersøgelse blev støttet delvist af en ubegrænset, investigator-initierede bevilling fra LAM Foundation. Dr. Swigris støttes delvist af en Karriereudvikling Award fra NIH (K23 HL092227).

Referencer

1.

Corrin B, Liebow AA, Friedman PJ: Pulmonal lymphangiomyomatosis. En gennemgang.

Am J Pathol 1975 79 (2): 348-382. PubMed Abstrakt | PubMed Central Full Text

2.

Taylor JR, Ryu J, Colby tv, Raffin TA: Lymphangiomyomatosis. Klinisk kursus i 32 patienter.

N Engl J Med 1990, 323 (18): 1254-1260. PubMed Abstrakt | Forlag Full Text

3.

Johnson SR, Tattersfield AE: Nedgang i lungefunktion i lymphangiomyomatosis: relation til overgangsalderen og progesteron behandling.

Am J Respir Crit Care Med 1999 160 (2): 628-633. PubMed Abstrakt | Forlag Full Text

4.

Moss J, Avila NA, Barnes PM, Litzenberger RA, Bechtle J, Brooks PG, Hedin CJ, Hunsberger S, Kristof S: Udbredelse og kliniske karakteristika for lymphangiomyomatosis (LAM) hos patienter med tuberøs sklerose kompleks.

Am J Respir Crit Care Med 2001 164 (4): 669-671. PubMed Abstrakt | Forlag Full Text

5.

Johnson SR, Whale CI, Hubbard RB Lewis SA, Tattersfield AE: Overlevelse og sygdomsprogression i britiske patienter med lymphangiomyomatosis.

Thorax 2004, 59 (9): 800-803. PubMed Abstrakt | Forlag Full Text | PubMed Central Full Text

6.

Taveira-DaSilva AM, Stylianou MP, Hedin CJ, Hathaway O, Moss J: Nedgang i lungefunktionen hos patienter med lymphangiomyomatosis behandlet med eller uden progesteron.

Bryst 2004 126 (6): 1867-1874. PubMed Abstrakt | Forlag Full Text

7.

Ryu JH, Moss J, Beck GJ Lee JC, Brown KK, Chapman JT, Finlay GA, Olson EJ, Ruoss SJ, Maurer JR, Raffin TA, Peavy HH, McCarthy K, Taveira-Dasilva A, McCormack FX, Avila NA, DeCastro RM, Jacobs SS, Stylianou M, Fanburg BL: NHLBI lymphangiomyomatosis registreringsdatabasen: karakteristika for 230 patienter ved tilmelding.

Am J Respir Crit Care Med 2006 173 (1): 105-111. PubMed Abstrakt | Forlag Full Text | PubMed

Central Full Text

8.
McCormack FX, Inoue Y, Moss J, Singer LG, Strange C, Nakata K, Barker AF, Chapman JT, Brantly ML, Stocks JM, Brun KK, Lynch JP 3., Goldberg HJ, Young LR, Kinder BW, Downey GP, Sullivan EJ, Colby tv, McKay RT Cohen MM Korbee L, Taveira-DaSilva AM, Lee HS, Krischer JP Trapnell BC: Effekt og sikkerhed af sirolimus i lymphangioleiomyomatosis.

N Engl J Med 2011, 364 (17): 1595-1606. PubMed Abstrakt | Forlag Full Text | PubMed Central Full Text

9.
Graneheim UH, Lundman B: Kvalitativ indholdsanalyse i sygeplejeforskning: koncepter, procedurer og foranstaltninger for at opnå troværdighed.

Sygeplejerske Educ dag 2004 24 (2): 105-112. PubMed Abstrakt | Forlag Full Text

10.
Hsieh HF, Shannon SE: Tre tilgange til kvalitativ indholdsanalyse.

Qual Health Res 2005, 15. (9): 1277-1288. PubMed Abstrakt | Forlag Full Text

11.
Stemler S: En oversigt over indhold analyse.

Pract AEsler Res Evaluering 2001, 7 (17)

<http://PAREonline.net/getvn.asp?v=7&n=17> webcite

12.
Charmaz K: Konstruktion grounded theory: En praktisk guide gennem kvalitativ analyse. London: Sage; 2006.

13.
Teddie C, Tashakkori A: Foundations of Mixed Methods Research: Integration kvantitative og kvalitative tilgange inden for sociale og adfærdsmæssige Sciences. Los Angeles: Sage; 2009.

14.
Swigris JJ Stewart AL, Gould MK, Wilson SR: Patienternes perspektiver på, hvordan idiopatisk lungefibrose påvirker kvaliteten af deres liv.

Sundhed Qual Life Outcomes 2005 3:61. PubMed Abstrakt | BioMed Central Full Text | PubMed Central Full Text

15.
McDonough A, Matura LA, Carroll DL: Symptom oplevelse af pulmonal arteriel hypertension patienter.

Clin Nurs Res 2011, 20 (2): 120-134. PubMed Abstrakt | Forlag Full Text

Table 1

Baseline characteristics of 37 focus group participants with LAM

Age in years	52 (1st quartile - 3rd quartile 47–61; range 34–68)
Female	37 (100%)
Ethnicity*	
Non-Hispanic	34
Hispanic	1
Race*	
Asian	1
Black	0
Other	1
White	33
LAM	
Sporadic	32
TSC	5
LAM duration in years	7.0 (1st quartile - 3rd quartile 2.2-15.2; range 0.4-39.0) N = 33
FEV ₁ %	66 (1st quartile - 3rd quartile 39–74; range 2–99) N = 30
Using supplemental oxygen	16 (55%) N = 29
Taking sirolimus	18 (72%) N = 25
Work status**	
Full-time	13
Part-time	10
Disabled	6
Retired	3
Other	2
Education: Bachelor's degree or more**	26 (76%)

*N = 35; **N = 34; Values are counts (%) or median (1st quartile - 3rd quartile; range).

Table 2

Disease-related topics mentioned by focus group participants

Topic	Number of the seven focus groups in which the topic was mentioned
Symptoms	
Shortness of breath	7
Low energy	7
Cough	7
Sensations in the chest	5
Difficulty sleeping	6
Gastrointestinal issues	4
Mild cognitive difficulties	5
Psychological experiences	
Frustration	7
Worry	7
Loss of identity	7
Embarrassment	6
Defiance	5

Belkin et al.