

FORSKNING

Fysisk aktivitet og helsekompetanse for personer med familiære torakale aortaaneurismer og -disseksjoner

[Heidi Johansen](#)

Ergoterapeutspesialist

TRS kompetansesenter for sjeldne diagnoser, Sunnaas sykehus

[Gry Velvin](#)

Forsker og sosionom

TRS kompetansesenter for sjeldne diagnoser, Sunnaas sykehus

[Genetisk aorta-sykdom](#)

[Fysisk aktivitet](#)

[Helsekompetanse](#)

[Mixed methods](#)

Sykepleien Forskning 2022;17(88791):e-88791

DOI: [10.4220/Sykepleienf.2022.88791](https://doi.org/10.4220/Sykepleienf.2022.88791)

Sammendrag

Bakgrunn: De fleste med familiære torakale aortaaneurismer og aortadisseksjoner (FTAAD) får råd om fysiske restriksjoner. Begrunnelsen er at økt blodtrykk kan gi høyere risiko for akutt aortadisseksjon på grunn av svekket bindevev i åreveggene. Å leve med en potensielt livstruende sykdom som FTAAD kan for mange være angstfylt og utfordrende.

Hensikt: Hensikten var å få mer kunnskap om hvordan personer med FTAAD-diagnoser opplever og erfarer sin livssituasjon, og hvordan de håndterer utfordringer ved fysisk aktivitet.

Metode: Tverrsnittsstudie med «mixed methods»-design og kombinasjon av resultater fra kvalitative fokusgrupper (n = 36) og kvantitativ spørreundersøkelse (n = 52). Utvalget besto av personer med genetisk verifisert FTAAD-diagnose: Marfans syndrom, Loeys-Dietz' syndrom og vaskulær Ehlers-Danlos' syndrom.

Resultat: Spørreundersøkelsen viste at de fleste deltakerne (85 prosent) hadde fått råd om fysisk aktivitet, med vekt på visse restriksjoner. De hadde modifisert og redusert sin fysiske aktivitet, og 40 prosent var mindre aktive enn anbefalt. Angstsymptomer (94 prosent), smerter (79 prosent) og fatigue (58 prosent) var utbredt. Vi fant at både økende angst og økende fatigue viste signifikant sammenheng med lavere nivå av fysisk aktivitet. I fokusgruppene beskrev mange at det var vanskelig å omsette rådene til praksis, med påfølgende inaktiv livsstil. Å finne balansen mellom hva som er helsefremmende og helseskadelig aktivitet, så ut til å være utfordrende for mange. Mye tyder på at hvordan denne gruppen blir møtt av helsepersonell, og hvordan helsepersonell formidler råd om fysisk aktivitet og restriksjoner, har sentral betydning for hvordan de opparbeider seg nødvendig helsekompetanse.

Konklusjon: Det er viktig at fagpersoner som møter personer med FTAAD-diagnoser, er oppmerksom på utfordringene de har. Mer kunnskap om hvilke aktiviteter og type trening som er helsefremmende, kan bidra til at personer med FTAAD-diagnoser etablerer trygge aktivitetsvaner, bedre helsekompetanse og ny livsmestring generelt.

Familiære torakale aortaaneurismer og aortadisseksjoner (FTAAD) er betegnelsen på en gruppe arvelige bindevevstilstander med høy risiko for dilatasjon og aneurisme eller disseksjon i hovedpulsåren (aorta) fordi bindevevet er svekket (1).

De vanligste tilstandene inkluderer Loeys-Dietz' syndrom (LDS), vaskulær Ehlers-Danlos' syndrom (vEDS) og Marfans syndrom (MFS). Siden det finnes bindevev i hele kroppen, kan flere organsystemer være påvirket, blant annet hjerte- og åresystemet, muskel- og skjelettsystemet, indre organer og synet. Symptomene ved de ulike FTAAD-diagnosene er i stor grad overlappende, men kan opptre forskjellig, i ulike kombinasjoner og kan utvikle seg over tid (1).

I Norge og internasjonalt er det vanlig at de som får bekreftet en FTAAD-diagnose, får råd om restriksjoner ved fysisk aktivitet og trening. Begrunnelsen for rådene er at økt blodtrykk ved fysisk aktivitet kan være forbundet med høyere risiko for akutt aortadisseksjon på grunn av svekket bindevev i åreveggene. Derfor anbefales bruk av blodtrykkssenkende medisiner og å unngå aktiviteter som øker blodtrykket (2, 3).

Rådene om fysisk aktivitet er generelle og sier hva de må være forsiktig med, og bør derfor tilpasses hver enkelt persons helsetilstand (2). Ifølge internasjonale retningslinjer kan de fleste delta i utholdenhetsaktiviteter med lett til moderat intensitet, slik som sykling, jogging, svømming og dansing. De bør unngå kollisjonsidrett, ekstremsport, statiske øvelser, fysisk aktivitet utover «snakkefart» og maksimal utholdenhetstesting (2–4).

En nylig publisert norsk kunnskapsoppsummering om fysisk aktivitet ved FTAAD-diagnoser viser at det finnes få primærstudier (5). Likevel finnes det tre internasjonale oversiktsartikler (2, 6, 7) om fysisk aktivitet ved FTAAD som påpeker at fysisk aktivitet er viktig for å ivareta helsen og unngå uheldig stillesittende livsstil (5).

Mange har også et muskel-skjelett-system som er påvirket, slik som overbevegelige ledd og skjelettfeilstillinger (1, 8), kroniske smerter (8, 9), og angst (10, 11), alvorlig fatigue (10, 12) eller redusert livskvalitet (11, 13) er vanlig. Mange har også utfordringer i arbeidslivet (8, 11, 12) og har vansker med å finne gode former for fysisk aktivitet (5).

Det finnes lite kunnskap om hvordan anbefalingene om fysisk aktivitet oppleves, og hvordan personer med FTAAD-diagnosene håndterer rådene i praksis (5). Relevant helseinformasjon og god helsekompetanse er viktig for å treffe kunnskapsbaserte beslutninger om egenmestring av sykdom og fysisk aktivitet (14).

Hensikten med studien

Hensikten var å få en oversikt over hvilke utfordringer personer med FTAAD-diagnoser har ved fysisk aktivitet. Vi ønsket dessuten å få utdypende kunnskap om hvordan de opplever og håndterer utfordringene i hverdagen.

Vi stilte følgende forskningsspørsmål:

1. Opplever personer med FTAAD utfordringer knyttet til fysisk aktivitet, og i så fall hvilke?
2. Hvordan erfarer og mestrer de fysisk aktivitet og trening?
3. Hvilken betydning har informasjon og helsekompetanse for hvordan de håndterer livsutfordringer ved fysisk aktivitet?

Metode

I denne «mixed methods»-studien (15, 16) inkluderte vi et tverrsnittsutvalg som besto av voksne med bekreftet FTAAD-diagnoser (LDS, vEDS, MFS). Fokusgruppene ble gjennomført først og dannet grunnlaget for spørreundersøkelsen. Deretter oppsummerte og syntetiserte vi resultatene.

Studieprotokoll

Artikkelen er en del av et større forskningsprosjekt om psykososiale aspekter og fysisk aktivitet hos personer med FTAAD: LDS, vEDS og MFS. Prosjektet ble tilrådd av Regionale komiteer for medisinsk og helsefaglig forskningsetikk (REK sør-øst, referansenummer 2017/745). Alle deltakerne fikk tilsendt skriftlig informasjon om studien og fylte ut skriftlig samtykkeerklæring. Det var frivillig å delta.

Brukermedvirkning i prosjektet

En referansegruppe som besto av tre brukerrepresentanter, Kari Anne Hove Sørli, Roald Sørmoie og Elin Schau, var ansatt og involvert i hele forskningsprosessen, etiske betraktninger samt utarbeidelsen av protokoll, spørreskjema og intervjuguide.

I denne artikkelen bidro de aktivt i analysearbeid, kombinasjon av resultater og var delaktige i diskusjonen om artikkelens struktur, innhold og tekstutforming. Vi hadde flere fysiske og digitale møter samt e-postutveksling. Som forskere hadde vi stor nytteverdi av å ha med brukerrepresentanter, da de utvidet vår forståelse, ga nye perspektiver og kvalitetssikret våre analyser og fremstillinger.

Deltakere

I forbindelse med to brukersamlinger i 2017 og 2018 gjennomførte vi fokusgruppeintervjuer av voksne med bekreftet FTAAD-diagnoser. Til sammen deltok 36 personer (LDS = 11, vEDS = 11, MFS = 14).

Høsten 2018 sendte vi ut spørreskjemaet til alle voksne over 18 år med bekreftet LDS og vEDS (n = 70). Det var 52 personer som svarte (svarprosent 74 prosent) – 34 med LDS og 18 med vEDS fylte ut informert samtykke og spørreskjema.

Vi gjennomførte ikke spørreundersøkelse blant personer med MFS fordi en tilsvarende undersøkelse nylig var gjennomført (9–11). Kun én deltaker (LDS) som deltok i fokusgruppeintervjuene, svarte ikke på spørreundersøkelsen.

Kvalitative data

Vi utviklet en semistrukturert intervjuguide med bakgrunn i våre kliniske erfaringer, forskning og samarbeid med referansegruppen. Deltakerne ble inndelt i seks fokusgrupper: to fokusgrupper for hver diagnose (fem til sju deltakere).

Vi la vekt på heterogenitet i alder, kjønn, utdanning og arbeidsdeltakelse innenfor hver fokusgruppe. Hensikten var å få mer kunnskap om deltakernes erfaringer med og perspektiver på fysisk aktivitet og aktivitetsrestriksjoner. Foruten oss førsteforfattere var seks andre personer involvert som moderator og co-moderatorer i fokusgruppene.

Både disse og førsteforfatterne er fagpersoner med lang klinisk og/eller forskningserfaring med diagnosegruppene. Alle hadde gjennomført et internt opplæringsprogram om fokusgruppeintervjuer, med vekt på intervjueteknikk, gruppekommunikasjon og for forståelse.

Hvert fokusgruppeintervju varte fra to til to og en halv time og ble tatt opp på bånd. Vi som førsteforfattere transkriberte intervjuene og analyserte dem med systematisk tekstkondensering, basert på Giorgis fenomenologiske analyse, som er velegnet for fokusgruppeintervjuer (17).

Vi benyttet tematisk trinnanalyse: 1) oversikt over materialet, 2) koding, 3) kondensering, og 4) syntetisering (se tabell 1). Førsteforfatterne gjennomførte de innledende analysene uavhengig av hverandre. Deretter ble tolkninger og uenigheter diskutert med referansegruppen, som også var med i den videre analysen. Vi fulgte anbefalte kriterier for rapportering av kvalitative data, COREQ (18).

Tabell 1. Tematisk trinnanalyse

Ulike steg i den tematiske analysen	Konkretisering av stegene i analysen
Steg 1. Få oversikt og bli kjent med materialet <ul style="list-style-type: none">• Forfatterne (GV, HJ) leste grundig gjennom materialet uavhengig av hverandre	<ul style="list-style-type: none">• Fikk oversikt over materialet.• Startet prosessen med å lete etter temaer og benyttet analyse for temautvikling.
Steg 2. Koding – lage de første kodene <ul style="list-style-type: none">• Forfatterne (GV, HJ) lette etter hovedmønstre og koder i materialet uavhengig av hverandre.	<ul style="list-style-type: none">• Utviklet koder fra foreløpige temaer.• Kodet og utviklet meningsbærende elementer og deretter sorterte og samlet de meningsbærende elementene i enheter.
Steg 3. Kondensering og lete etter temaer <ul style="list-style-type: none">• Forfatterne (GV, HJ) kondenserte materialet uavhengig av hverandre.• Forfatterne (GV, HJ) vurderte kritisk aktuelle temaer sammen, for så å involvere referansegruppen i denne diskusjonen.	<ul style="list-style-type: none">• Søkte etter mønstre i materialet.• Diskuterte temaer, koder og kategoriseringer kritisk.• Fant frem til konsensus for temaer og betegnelser.
Steg 4. Syntetisering og gi temaene navn <ul style="list-style-type: none">• Forfatterne (GV, HJ) rekontekstualiserte og fant sammen frem til navn på temaer.• Forfatterne (GV, HJ) diskuterte temanavn med medlemmene i referansegruppen for å komme frem til konsensus.	<ul style="list-style-type: none">• Biter av teksten ble satt sammen igjen.• Presenterte analysert tekst med fremtredende innhold og mening.• Holdt analytisk distanse og diskusjon.• Knyttet underliggende meninger i temaene og kategoriene til hverandre for å skape hovedtemaer.

Kvantitative data

Med bakgrunn i resultatene fra fokusgruppeintervjuene og i samarbeid med referansegruppen utarbeidet vi et studiespesifikt spørreskjema med spørsmål om demografiske og medisinske forhold. I tillegg inkluderte vi følgende validerte instrumenter:

- Fatigue Severity Scale (FSS) – et mye brukt instrument som måler utmattelse og fatigue. Ni spørsmål skåres på en skala fra 0–7 (19).
- Standardized Nordic Questionnaire – inkluderte et spørsmål som måler om personer har kroniske smerter med varighet over tre måneder (ja/nei) (20).
- The Hospital Anxiety & Depression scale (HADS) – et mye brukt instrument som måler symptomer på angst (HADS-A) og depresjon (HADS-D), med sju spørsmål for hver skala, der spørsmålene skåres på en skala fra 0–3 (21).

Instrumentene er oversatt til norsk og validert for norske forhold (22–24).

I tillegg inkluderte vi seks spørsmål om fysisk aktivitet og trening fra HUNT-undersøkelsen (25).

Vi brukte deskriptiv statistikk for å presentere demografiske, medisinske og validerte spørreskjemadata. I analysen av sammenhenger mellom ulike variabler brukte vi bivariat analyse. Vi fulgte anbefalte kriterier for rapportering av kvantitative data, STROBE (26).

Kombinasjon av data

Delstudiene ble først analysert hver for seg, og deretter gjennomførte vi en «mixed methods»-analyse (16) med hovedvekt på å analysere, integrere og syntetisere resultatene fra de to delstudiene. Ved å sammenstille data fra de ulike delstudiene var målet å gi bredere og mer utdypende forståelse av hvordan deltakerne opplever og håndterer utfordringer knyttet til fysisk aktivitet.

Vi tok utgangspunkt i temaene som fremkom i analysen av fokusgruppene, og sammenstilte resultatene fra delstudiene. Vi gjorde det tydelig fra hvilken delstudie resultatene fremkom.

Resultater

Deltakerne

Tabell 2 viser en oversikt over deltakerne i begge delstudiene. Forholdsvis mange hadde utdannelse over 13 år, og forholdsvis få jobbet i 100 prosent stilling.

Tabell 2. Informasjon om deltakerne i begge delstudiene

	Spørreskjemastudien n = 52	Fokusgruppestudien n = 36
Diagnose LDS, n (%)	34 (65)	11 (31)
Diagnose vEDS, n (%)	18 (35)	11 (31)
Diagnose MFS, n (%)	0	14 (39)
Kjønn, kvinner, n (%)	30 (58)	20 (56)
Median alder (spredning)	43 (18–68)	48 (22–71)
Formell utdannelse over 13 år, n (%)	21 (40)	20 (56)
Jobber 100 prosent stilling, n (%)	14 (27)	14 (39)
Median alder (spredning) ved diagnose	34 (6–63)	
Mottatt råd om fysisk aktivitet, n (%)	46 (89)	
Høyt nivå av fysisk aktivitet*/**, n (%)	31 (60)	
Lavt nivå av fysisk aktivitet*, n (%)	21 (40)	
God muskelstyrke (sammenliknet med andre på tilsvarende alder), n (%)	4 (8)	
God utholdenhet (sammenliknet med andre på tilsvarende alder), n (%)	3 (6)	
Gjennomgått hjerte–kar–kirurgi, n (%)	29 (66)	
Kroniske muskel–skjelett–smerter, n (%)	41 (79)	
Alvorlig fatigue (FSS \geq 5)***, n (%)	30 (58)	
Moderat/alvorlig angst (HADS-A \geq 8)****, n (%)	49 (94)	
Moderat/alvorlig depresjon (HADS-D \geq 8)****, n (%)	40 (77)	

Forkortelser: LDS = Loeys-Dietz syndrom; vEDS = vaskulær Ehlers-Danlos syndrom; MFS = Marfans syndrom

*Fysisk aktivitet-sumskår: beregnet ved å legge sammen verdiene for frekvens, varighet og intensitet av trening. Høyere skår indikerer høyere nivå av fysisk aktivitet. Sumskår under median ble klassifisert som lavt nivå (mindre enn anbefalt), og sumskår på median og over ble klassifisert som høyt nivå av fysisk aktivitet.

**Fem trente med høyere intensitet enn anbefalt.

***Fatigue severity scale (FSS), høyere skår viser mer fatigue.

****Hospital Anxiety & Depression scale, angstskala (HADS-A) og depresjonsskala (HADS-D). Høyere skår viser mer angst/depresjon.

Skår over 8 blir vurdert som moderate symptomer på angst/depresjon.

Syntetisering av kvantitative og kvalitative data

Funnene fra delstudiene er sammenstilt under fire sentrale hovedtemaer, som fremkom i den kvalitative analysen: 1) «Livsendring – å få en potensielt livstruende diagnose», 2) «Møte med helsepersonell – å motta råd om restriksjoner», 3) «Å finne balansen – å omsette rådene til praksis», og 4) «Hvordan få det til – ønsker for fremtiden».

Livsendring – å få en potensielt livstruende diagnose

Gjennomsnittsalderen for å få diagnosen var 34 år (se tabell 2). I fokusgruppene fremkom det at å få diagnosen medførte endringer på en rekke livsområder. Endringene omfattet restriksjoner i fysisk aktivitet, anbefalt bruk av blodtrykksmedisin og jevnlig medisinsk oppfølging. De var også redd for aortakomplikasjoner og for at andre familiemedlemmer skulle ha diagnosen. Mange beskrev sorgreaksjoner knyttet til at de aldri kunne få tilbake «det normale livet», fordi det ikke finnes noen kurativ behandling.

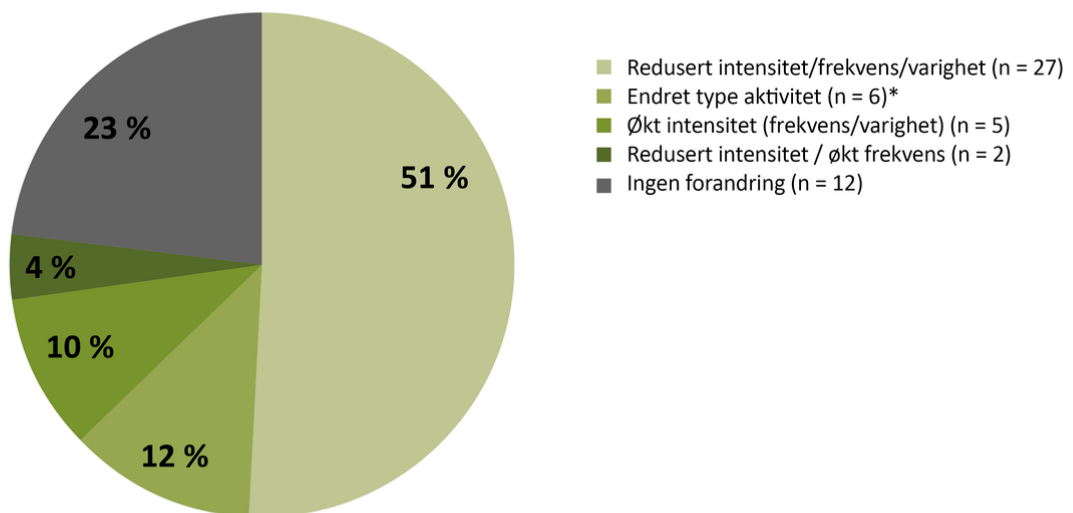
«51 prosent reduserte sin fysiske aktivitet etter at de fikk diagnosen.»

Resultater fra spørreundersøkelsen viste at 51 prosent reduserte sin fysiske aktivitet etter at de fikk diagnosen (se figur 1). Antallet deltakere som var fysisk aktive daglig, falt fra 39 prosent før de fikk diagnosen, til 17 prosent etter at de fikk diagnosen og råd om å overholde bestemte fysiske restriksjoner.

I fokusgruppene beskrev mange at de måtte endre oppfatning av «trening». Det de tidligere trodde var helsebringende, kunne nå være helseskadelig.

Spesielt vanskelig var dette for de unge voksne som nylig hadde fått diagnosen: «For meg var kontrasten enorm. Før trente jeg med høy intensitet nesten hver dag og elsket konkurranse. Det var fantastisk å få høy puls, trene hardt og føle meg i god form. Jeg trodde aldri det kunne skade kroppen min» (ung mann med vEDS).

Figur 1. Tilpasning av fysisk aktivitet etter diagnose



*Endret type aktivitet, for eksempel fra: ball-lek, vektløfting, kampsport, slalåm til: svømming, sykling, gåturer/skiturer, lett vekttrening

Møte med helsepersonell – å motta råd om restriksjoner

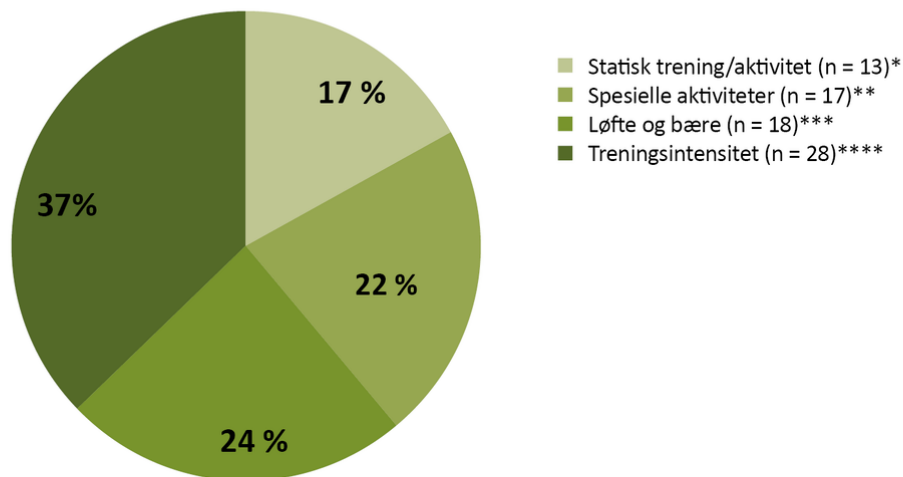
Til sammen 89 prosent av deltakerne i spørreundersøkelsen hadde fått råd om fysiske restriksjoner i forbindelse med at de fikk diagnosen (se tabell 2). Restriksjonene var knyttet til treningsintensitet (37 prosent), løfting eller bæring (24 prosent), statisk trening (17 prosent) og visse typer fysisk aktivitet som kollisjonsidretter, ekstremsport eller konkurranser (22 prosent) (se figur 2).

De fleste deltakerne i fokusgruppene bekreftet også at de hadde fått råd om restriksjoner. En utfordring var at anbefalingene ofte fokuserte på begrensninger og lite på muligheter: «Det var vanskelig å motta all informasjon når en er i sjokk. Jeg følte meg overveldet, deprimert og forvirret. Jeg skulle ønske helsepersonell hadde hatt mer tid. Jeg følte jeg hadde så mange ubesvarte spørsmål når jeg dro» (en middelaldrende kvinne med LDS).

Deltakernes møte med helsepersonell så ut til å ha en sentral betydning for hvordan de forholdt seg til fysisk aktivitet og trening. Mange mente det var viktig at informasjonen var tilpasset deres situasjon, med mulighet til å prøve ut fysisk aktivitet i praksis og tid til å stille spørsmål. De uttrykte at de hadde behov for hjelp til å finne frem til riktig aktivitetsnivå.

Mye tyder på at helsepersonell kan ha en viktig funksjon med å styrke denne pasientgruppens helsekompetanse gjennom individtilpasset informasjon og hjelp til å finne lystbetonte fysiske aktiviteter.

Figur 2. Aktivitetsrestriksjoner mottatt i rådgiving



* Statisk trening / aktivitetsrestriksjoner: unngå øvelser der kroppen holdes i en stilling over tid, som å stå i planke

** Aktivitetstyperestriksjoner: unngå kontaktidrett, kampsport, ekstremsport og konkurranser

*** Løfte- og bærerestriksjoner: ikke bære tungt, individuell maksvekt

**** Intensitetsrestriksjoner: holde «snakkefart», pulsrestriksjoner, individuelle makspulsrestriksjoner

Å finne balansen – å omsette rådene til praksis

Nesten halvparten av deltakerne i spørreundersøkelsen rapporterte at de hadde dårligere utholdenhet og muskelstyrke enn jevnaldrende. Kun 8 prosent rapporterte om «god» muskelstyrke, og 6 prosent rapporterte om «god» utholdenhet (tabell 2).

Nesten alle (77 prosent) hadde forandret sine fysiske aktivitetsvaner (figur 1), 40 prosent trente mindre enn anbefalt (lavt aktivitetsnivå), og omtrent 10 prosent trente med høyere intensitet enn anbefalt (tabell 2).

«Det var vanskelig å opprettholde motivasjonen over tid når treningen hadde liten effekt.»

I fokusgruppene fremkom det at de fleste var motivert for trening, men det var vanskelig å opprettholde motivasjonen over tid når den hadde liten effekt. Spesielt de unge var opptatt av å «bygge muskler», noe som kan være uforenlig med anbefalinger om å trene på et lett til moderat nivå. Noen valgte å overse rådene og trente hardere enn anbefalt, mens andre hadde sluttet å trene: «Hva er vitsen når jeg ikke kan trene som kompisene, jeg blir jo alltid på utsiden og annerledes» (ung mann med LDS).

Andre beskrev problemer med å opprettholde motivasjonen og kontinuiteten i aktiviteter på grunn av gjentatte avbrudd med smerter, fatigue og sykehusopphold med operasjoner og rekonvalesens.

Spørreundersøkelsen viste at majoriteten var plaget av kroniske smerter (79 prosent) og fatigue (58 prosent) (tabell 2). Alvorlig fatigue hadde signifikant sammenheng med lavere fysisk aktivitetsnivå (tabell 3).

Dette funnet ble også bekreftet i fokusgruppene, noe som førte til at de lett kom inn i en negativ spiral med redusert fysisk aktivitet, økt tretthet eller fatigue og smerter: «Gjentatte avbrudd med smerter og operasjoner gjør meg trøtt: Det er ikke så enkelt å stadig starte på nytt og på nytt» (middelaldrende dame med LDS).

Spørreundersøkelsen viste at 94 prosent hadde symptomer på angst og 77 prosent på depresjon (tabell 2). Høyere angstnivå viste også en sammenheng med lavere nivå av fysisk aktivitet (tabell 3).

«Deltakerne i fokusgruppene beskrev at de var grunnleggende bekymret for om de trente riktig.»

Deltakerne i fokusgruppene beskrev at de var grunnleggende bekymret for om de trente riktig. De ble opptatt av å lytte til kroppens signaler, der de var oppmerksom på hjertebank, stikk i brystet eller ujevne hjerteslag, noe som igjen skapte ubehag og angst.

For noen ble det et paradoks at de unngikk fysisk aktivitet fordi de var redd for de medisinske komplikasjonene, samtidig som de var opptatt av at fysisk aktivitet var helsefremmende: «Jeg må trene, det er viktig for kroppen min, men samtidig vet jeg at det kan være farlig. Faktisk føler jeg meg engstelig innimellom, og det er slitsomt å lytte til egen kropp, da kan jeg lett skulke treningen fordi det alltid minner meg på at jeg er annerledes» (ung mann med LDS).

Tabell 3. Sammenheng mellom nivå av fysisk aktivitet og demografiske og kliniske faktorer

Univariat lineær regresjonsanalyse (ANOVA)				
	n	cB	95 % KI cB	p cB
Diagnose, vEDS	46	0,03	-0,2 til 0,3	0,773
Kjønn, kvinner	46	0,1	-0,3 til 0,2	0,779
Alder (år)	46	-0,01	-0,01 til 0,002	0,089
Utdanningsnivå ≥ 13 år	46	-0,1	-0,3 til 0,2	0,505
Arbeider fulltid	46	0,03	-0,2 til 0,3	0,822
Mottatt treningsråd/ restriksjoner	45	0,1	-0,2 til 0,5	0,490
Kroniske muskel- skjelett-smerter	46	-0,1	-0,4 til 0,1	0,343
Fatigue (FSS (0-7))*	45	-0,1	-0,2 til -0,01	0,033***
Symptomer på angst (HADS-A (0-21))**	45	-0,1	0,01 til 0,1	0,021***
Symptomer på depresjon (HADS-D (0-21))**	45	-0,04	-0,1 til 0,02	0,199

Forkortelser: LDS = Loeys-Dietz syndrom; vEDS = vaskulær Ehlers-Danlos syndrom; cB = regresjonskoeffisient; 95 % KI = 95 % konfidensintervall
Dikotome variabler: vEDS = ja/nei, kvinne = ja/nei; utdanningsnivå ≥ 13 år = ja/nei; arbeid fulltid = ja/nei; kroniske muskel-skjelett-smerter = ja/nei
Kontinuerlige variabler: alder, fatigue, symptomer på angst (HADS-A), symptomer på depresjon (HADS-D).
*Fatigue severity scale (FSS), høyere skår viser mer fatigue.
**Hospital Anxiety & Depression scale, angstskala (HADS-A) og depresjonsskala (HADS-D). Høyere skår viser mer angst/depresjon.
***Statistisk signifikant forskjell $p < 0,05$.

Hvordan få det til – ønsker for fremtiden

Spørreundersøkelsen viste at kun 9 av 52 personer rapporterte at de hadde fått mulighet til å utforske nye fysiske aktivitetsvaner innenfor trygge rammer, på rehabiliteringsopphold. Det var 32 prosent ($n = 16$) som rapporterte om et behov for rehabilitering med psykososial støtte og individtilpassede råd om fysisk aktivitet.

I fokusgruppene var deltakerne opptatt av egenansvaret, men uttrykte samtidig et behov for psykologisk og praktisk støtte fra profesjonelle. De ønsket seg konkrete råd, hjelp til å finne frem til hva som er helsefremmende trening, og hjelp til å mestre treningsangst.

Spesielt var de opptatt av muligheten for tverrfaglig rehabilitering i forbindelse med diagnostiseringen, etter operasjoner og i perioder med mye smerter og fatigue: «Jeg ønsker at det var et støtteapparat og noen som kunne fortelle meg hva som er trygt og fungerer bra. Jeg trenger noen som forstår min situasjon og kan støtte meg i å være trygg» (en ung kvinne med vEDS).

Diskusjon

Studien viser at personer med FTAAD har store utfordringer med fysisk aktivitet. Mye tyder på at møter med helsepersonell og hvordan de formidler råd om fysisk aktivitet og restriksjoner, har betydning for hvordan gruppen opparbeider seg nødvendig helsekompetanse.

Til tross for at både forskningsmiljøer og kliniske miljøer er kjent med at personer med FTAAD-diagnoser har store utfordringer med fysisk aktivitet, finnes det svært lite empirisk forskning (2,5-7). Selv om det er enighet om at personer med FTAAD bør være fysisk aktive og blir anbefalt regelmessig trening i lett til moderat tempo (2, 5-7), viser vår studie at mange reduserer aktivitetsnivået sitt og trener mindre enn anbefalt.

Mye usikkerhet påvirker helsepersonellens råd

Selv om diagnosene er arvelige, hadde de fleste i studien vår fått diagnosen i voksen alder, gjennomsnittlig 34 år for personer med LDS og vEDS og 22 år for MFS (12). For mange var det et sjokk å få diagnosen – det var utfordrende å endre livsstil i voksen alder, og de strevde med å omsette rådene om fysisk aktivitet til praksis.

De fleste hadde fått informasjon om diagnosen og råd om fysisk aktivitet. Likevel var mange opptatt av at anbefalingene hovedsakelig var knyttet til restriksjoner og handlet lite om hvilke muligheter som fantes. Usikkerhet om hvordan økt blodtrykk ved treningsaktivitet og aortakomplikasjoner henger sammen, kan ifølge Braverman og medarbeidere (3) påvirke hvordan helsepersonell gir råd.

Ifølge Cheng og medarbeidere (2) er det utfordrende for helsepersonell å veilede pasienter med FTAAD om livsstilsendringer og restriksjoner ved fysisk aktivitet fordi det mangler evidensbasert kunnskap. Mange deltakere beskrev at de var engstelig for fysisk aktivitet, og at det var vanskelig å finne balansen mellom hva som var helsebringende, og hva som var helseskadelig. Dette dilemmaet er også beskrevet i andre studier (27).

Mangel på konkrete råd kan føre til inaktivitet

Graden av angst og fatigue så ut til å ha negativ sammenheng med hvor fysisk aktive deltakerne var. Usikkerhet og mangel på konkrete råd kan føre til inaktivitet med negative følger som redusert muskulatur, leddstivhet, dårlig kondisjon, økt smerte og fatigue samt redusert psykososial fungering (28).

«Usikkerhet og mangel på konkrete råd kan føre til inaktivitet.»

Jensen og medarbeidere (7) er opptatt av viktigheten av å styrke helsekompetansen til personer med FTAAD-diagnoser, og mener at de bør få realistisk og nøktern informasjon om både fordeler og helserisiko med fysisk aktivitet. Forskning har vist at det å styrke pasientens helsekompetanse gir mer trygghet, bedre kontroll og økt livskvalitet (14).

Mange trenger hjelp til å se muligheter

I vår studie fremkom det at mange hadde behov for mer nyansert informasjon og hjelp til å se muligheter, ikke bare begrensninger. Fugelli og Ingstad (29) vektlegger betydningen av «gladhelse» i helsefremmende arbeid, i motsetning til informasjon preget av et negativt syn med advarsler og risiko.

Vi antar derfor at konkret, realistisk og optimistisk informasjon kort tid etter at de har fått FTAAD-diagnosen, kan bidra til mindre angst, både knyttet til fysisk aktivitet og redusert helse.

Personer med disse diagnosene bør få tilbud om perioder med tettere oppfølging når de prøver å finne ny livsmestring, nye aktivitetsvaner og tilpasset nivå av fysisk aktivitet. Det kan bidra til at de lettere forstår, kan vurdere og anvende helserådene, og dermed får styrket sin helsekompetanse.

Fagpersoner som sykepleiere og annet helsepersonell har en viktig rolle i å motivere og hjelpe personer med FTAAD-diagnoser til å mestre å leve med en potensielt livstruende sykdom (5, 10, 30).

Styrker og svakheter ved studien

En styrke var at alle deltakerne hadde medisinsk bekreftet FTAAD-diagnose og var rekruttert fra alle helseregionene i Norge. Resultatene fra delstudiene bekrefter hverandre og gir utfyllende kunnskap om utfordringer personene med FTAAD opplever.

I spørreundersøkelsen benyttet vi måleinstrumenter som er validert for norske forhold, og fokusgruppene ble utført av erfarne fagpersoner og forskere. Vi har tilstrebet oss å være transparente og har beskrevet mer utdypende detaljer om basismetodikken i tidligere publisert artikler (11, 30).

Deltakerne i studien var få, og resultatene må dermed tolkes med forsiktighet. Vi mener at studien gir viktig kunnskap om hvilke utfordringer og erfaringer personer med FTAAD-diagnoser har med fysisk aktivitet og hverdagsmestring.

Konklusjon

Studien viser at 40 prosent av deltakerne er mindre fysisk aktive enn anbefalt til tross for at de fleste har fått råd om fysisk aktivitet. Mange beskrev høy grad av angst, smerter og fatigue, som kan ha betydning for fysisk aktivitet. Det er viktig at personer med FTAAD får individtilpasset diagnoseinformasjon og hjelp til å finne lystbetonte aktiviteter.

Anbefalingene bør ikke bare vektlegge begrensninger, men også muligheter og anledning til praktisk utprøving. Mange har derfor behov for tettere oppfølging og motivering, individuell tilrettelegging og psykososial støtte for å finne helsefremmende aktiviteter.

Vi takker spesielt Kari Anne Hove Sørlø, Roald Sørmo og Elin Schau for viktig og inspirerende samarbeid. Deres bidrag har vært med på å kvalitetssikre innholdet i artikkelen og har gitt oss førsteforfattere og forskere en dypere og bedre forståelse av problematikken. I tillegg vil vi takke TRS kompetansesenter for sjeldne diagnoser for at vi fikk gjennomføre prosjektet. Tusen takk også til alle deltakerne som har deltatt i fokusgruppeintervjuer og spørreskjemaundersøkelsen.

Nettsiden til TRS kompetansesenter for sjeldne diagnoser (5) skal være oppdatert på kunnskap om disse gruppene. Fagpersoner lokalt og i spesialisthelsetjenesten oppfordres til å ta kontakt med TRS ved behov.

Artikkelen har delt førsteforfatterskap.

Forfatterne oppgir ingen interessekonflikter.

FAKTA

Hva studien tilfører av ny kunnskap

- Det finnes per i dag svært lite kunnskap om hvordan personer med arvelig aortasykdom opplever å være fysisk aktive, og hvordan de håndterer råd om aktivitetsbegrensninger i hverdagslivet.
- Vi gjennomførte en «mixed methods»-studie for å få en oversikt over utfordringene personer med arvelige aortatilstander har. Vi ønsket også å få utdypende kunnskap om hvilken betydning informasjon og helsekompetanse har for hvordan de håndterer fysisk aktivitet.
- Resultatene viste at de fleste personer med aortasykdom får råd om aktivitetsbegrensning, men mange strever med å finne balansen mellom hva som er helsefremmende og helseskadelig fysisk aktivitet. Mange opplever også smerter, fatigue og symptomer på angst, noe det er viktig å ta hensyn til i møte med disse pasientgruppene.

Referanser

1. Meester JAN, Verstraeten A, Schepers D, Van Laer L, Loyes BL. Differences in manifestations of Marfan syndrome, Ehlers-Danlos syndrome, and Loews-Dietz syndrome. *Ann Cardiothorac Surg.* 2017;6(6):582–94. DOI: [10.21037/acs.2017.11.03](https://doi.org/10.21037/acs.2017.11.03)
2. Cheng A, Owens D. Marfan syndrome, inherited aortopathies and exercise: What is the right answer? *Postgrad Med J.* 2016;50(2):100–4. DOI: [10.1136/heartjnl-2014-306440](https://doi.org/10.1136/heartjnl-2014-306440)
3. Braverman AC, Harris KM, Kovacs RJ, Maron BJ. Eligibility and disqualification recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities: Task Force 7: aortic diseases, including Marfan syndrome: a scientific statement from the American Heart Association and American College of Cardiology. *J Am Coll Cardiol.* 2015;66(21):2398–405. DOI: [10.1161/CIR.0000000000000243](https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000243)
4. Sunnaas sykehus. Fysisk funksjon, aktivitet og trening ved Marfans syndrom [internett]. Bjørnemyr: Sunnaas sykehus; 27.11.2017 [oppdatert 07.07.2020, hentet 10.09.2021]. Tilgjengelig fra: <https://www.sunnaas.no/fag-og-forskning/kompetansesentre-og-tjenester/trs-kompetansesenter-for-sjeldne-diagnoser/sjeldne-diagnoser/marfans-syndrom/fysisk-funksjon-aktivitet-og-trening-ved-marfans-syndrom>
5. Velvin G, Johansen H. En oversiktsartikkel om fysisk aktivitet og trening for personer med familiære thorakale aortaaneurismer og aortadisleksjoner. *Fysioterapeuten.* 01.12.2021. Tilgjengelig fra: <https://www.fysioterapeuten.no/fagfellevurdert-fysioterapi-hjerte-og-karsykdommer/fysisk-aktivitet-og-trening-for-personer-med-familiaere-thorakale-aortaaneurismer-og-aortadisleksjoner-en-oversiktsartikkel/138124> (nedlastet 10.01.2022).
6. Thijssen CGE, Bons LR, Gokalp AL, Kimmenade RRJ, Mokhles MM, Pelliccia A, et al. Exercise and sports participation in patients with thoracic aortic disease: a review. *Expert Rev Cardiovasc Ther.* 2019;17(4):251–66. DOI: [10.1080/14779072.2019.1585807](https://doi.org/10.1080/14779072.2019.1585807)
7. Jensen TL, Tran P, Kjaer M. Marfan syndrome and exercise: a literature review. *Trans Sports Med.* 2020;3(6):526–35. DOI: [10.1002/tsm2.185](https://doi.org/10.1002/tsm2.185)
8. Johansen H, Velvin G, Lidal I. Adults with Loews-Dietz syndrome and vascular Ehlers-Danlos syndrome: a cross-sectional study of health burden perspectives. *Am J Med Genet A.* 2020;182(1):137–45. DOI: [10.1002/ajmg.a.61396](https://doi.org/10.1002/ajmg.a.61396)
9. Velvin G, Bathen T, Rand-Hendriksen S, Geirdal AØ. Systematic review of chronic pain in persons with Marfan syndrome. *Clin Genet.* 2016;89(6):64–58. DOI: [10.1111/cge.12699](https://doi.org/10.1111/cge.12699)
10. Johansen H, Velvin G, Lidal I. Adults with Loews-Dietz syndrome and vascular Ehlers-Danlos syndrome: a cross-sectional study of patient experiences with physical activity. *Disabil Rehabil.* 11.09.2020. DOI: [10.1080/09638288.2020.1815874](https://doi.org/10.1080/09638288.2020.1815874)
11. Velvin G, Bathen T, Rand-Hendriksen S, Geirdal AØ. Systematic review of the psychosocial aspects of living with Marfan syndrome. *Clin Genet.* 2015;87(2):109–16. DOI: [10.1111/cge.12422](https://doi.org/10.1111/cge.12422)
12. Velvin G, Bathen T, Rand-Hendriksen S, Geirdal AØ. Work participation in adults with Marfan syndrome: demographic characteristics, MFS related health symptoms, chronic pain, and fatigue. *Am J Med Genet A.* 2015;167(12):3082–90. DOI: [10.1002/ajmg.a.37370](https://doi.org/10.1002/ajmg.a.37370)
13. Johansen H, Velvin G, Fugl-Meyer K, Lidal IB. Adults with Loews-Dietz syndrome and vascular Ehlers-Danlos syndrome: a cross-sectional study of life satisfaction. *J Rehabil Med.* 2021;53(11):jrm00239. DOI: [10.2340/jrm.v53.572](https://doi.org/10.2340/jrm.v53.572)
14. Helse- og omsorgsdepartementet. Strategi for å øke helsekompetansen i befolkningen 2019–2023. Tilgjengelig fra: <https://www.regjeringen.no/contentassets/97bb7d5c2dbf46be91c9df38a4c94183/strategi-helsekompetanse-uu.pdf> (nedlastet 31.03.2022).

15. Røykenes K. Metodetriangulering – et metodisk minefelt eller en berikelse av fenomener. Sykepleien Forskning. 2008;3(4):224–6. DOI: [10.4220/sykepleienf.2008.0081](https://doi.org/10.4220/sykepleienf.2008.0081)
16. Gutterman TC, Fettes MD, Creswell JW. Integrating quantitative and qualitative results in health science mixed methods research through joint display. *Ann Fam Med*. 2015;13(6):554–61. DOI: [10.1370/afm.1865](https://doi.org/10.1370/afm.1865)
17. Malterud K. Systematic text condensation: a strategy for qualitative analysis. *Scand J Pub Health*. 2012;40(8):795–805. DOI: [10.1177/1403494812465030](https://doi.org/10.1177/1403494812465030)
18. Tong A, Sainsbury P, Craig J. Consolidated criteria for reporting qualitative research (COREQ): a 32-item checklist for interviews and focus groups. *Intern J Qual Health Care*. 2007;19(6):349–57. DOI: [10.1093/intqhc/mzm042](https://doi.org/10.1093/intqhc/mzm042)
19. Krupp LB, LaRocca NG, Muir-Nash J, Steinberg AD. The fatigue severity scale. Application to patients with multiple sclerosis and systemic lupus erythematosus. *Arch Neurol*. 1989;46(10):1121–3. DOI: [10.1001/archneur.1989.00520460115022](https://doi.org/10.1001/archneur.1989.00520460115022)
20. Kuorinka I, Jonsson B, Kilbom A, Vinterberg H, Biering-Sorensen F, Andersson G, et al. Standardised Nordic questionnaires for the analysis of musculoskeletal symptoms. *Appl Ergon*. 1987;18(3):233–7. DOI: [10.1016/0003-6870\(87\)90010-X](https://doi.org/10.1016/0003-6870(87)90010-X)
21. Zigmond AS, Snaith RP. The hospital anxiety and depression scale. *Acta Psychiatr Scand*. 1983;67(6):361–70. DOI: [10.1111/j.1600-0447.1983.tb09716.x](https://doi.org/10.1111/j.1600-0447.1983.tb09716.x)
22. Lerdal A, Wahl A, Rustoen T, Hanestad BR, Moum T. Fatigue in the general population: a translation and test of the psychometric properties of the Norwegian version of the fatigue severity scale. *Scan J Public Health*. 2005;33(2):123–30. DOI: [10.1080/14034940410028406](https://doi.org/10.1080/14034940410028406)
23. Svebak S, Hagen K, Zwart JA. One-year prevalence of chronic musculoskeletal pain in a large adult Norwegian county population: relations with age and gender – The HUNT study. *J Musculoskelet Pain*. 2006;14:21–28. DOI: [10.1300/J094v14n01_04](https://doi.org/10.1300/J094v14n01_04)
24. Bjelland I, Dahl AA, Haug TT, Neckelmann D. The validity of the Hospital Anxiety and Depression Scale. An updated literature review. *J Psychosom Res*. 2002;52(2):69–77. DOI: [10.1016/S0022-3999\(01\)00296-3](https://doi.org/10.1016/S0022-3999(01)00296-3)
25. HUNT Forskningscenter (Helseundersøkelsen i Nord-Trøndelag). HUNT Databank. HUNT3 Fitness Project. Questionnaire – NT3FitnQ20 2019. Tilgjengelig fra: <https://hunt-db.medisin.ntnu.no/hunt-db/#/studypart/189> (nedlastet 15.02.2020).
26. von Elm E, Altman DG, Egger M, Pocock SJ, Gøtzsche PC, Vandenbroucke JP. Strengthening the reporting of observational studies in epidemiology (STROBE) statement: guidelines for reporting observational studies. *J Clin Epidemiol*. 2008;61(4):344–9. DOI: [10.2471/BLT.07.045120](https://doi.org/10.2471/BLT.07.045120)
27. Brunnes A, Augestad LB, Gudmundsdottir SL. Personality, physical activity, and symptoms of anxiety and depression: the HUNT study. *Soc Psychiatry Psychiatr Epidemiol*. 2013;48(5):745–56. DOI: [10.1007/s00127-012-0594-6](https://doi.org/10.1007/s00127-012-0594-6)
28. Helsedirektoratet. Anbefalinger om kosthold, ernæring og fysisk aktivitet. Oslo: Helsedirektoratet; u.å. Rapport IS-2170. Tilgjengelig fra: https://www.helsedirektoratet.no/rapporter/anbefalinger-om-kosthold-ernaering-og-fysisk-aktivitet/Anbefalinger%20om%20kosthold%20ern%C3%A6ring%20og%20fysisk%20aktivitet.pdf/_attachment/inline/2f5d80b2-e0f7-4071-a2e5-3b080f99d37d:2aed64b5b986acd14764b3aa7fba3f3c48547d2d/Anbefalinger%20om%20kosthold%20ern%C3%A6ring%20og%20f (nedlastet 10.09.2021).
29. Fugelli P, Ingstad B. Helse – slik folk ser det. *Tidsskr Nor Lægeforen*. 2001;121:3600–4. Tilgjengelig fra: <https://tidsskriftet.no/2001/12/tema-helse-og-kultur/helse-slik-folk-ser-det> (nedlastet 11.11.2021).
30. Velvin G, Johansen H, Vardeberg K, Fugl-Meyer KS, Wilhelmsen JE, Lidal IB. Physical exercise for people with hereditary thoracic aortic disease. A study of patient perspectives. *Disabil Rehabil*. 2021;43(17): 2464–71. DOI: [10.1080/09638288.2019.1703145](https://doi.org/10.1080/09638288.2019.1703145)



SVEKKET BINDEVEV I ÅREVEGGENE: Personer med familiære torakale aortaaneurismer og -disseksjoner (FTAAD) må være... **LES MER** 