

Aandacht voor levenskwaliteit en de geleefde ervaring van patiënten met een auto-immuun blaarziekte

C. Kennedy*

In het hoofdartikel werden de klinische aspecten van twee blaarziekten besproken: pemphigus vulgaris (PV) en bulleus pemphigoid (BP). Deze auto-immuun blaarziekten (AIBZ) ontstaan doordat er antilichamen gevormd worden tegen eiwitten die in de desmosomen of in de hemidesmosomen (BP) gevonden kunnen worden (PV). Deze desmosomen en de hemidesmosomen spelen een belangrijke rol in de onderlinge celverbindingen, ook wel celverankering genoemd. Als deze verbindingen verstoord worden ontstaan er splijtingen die verantwoordelijk zijn voor de vorming van de blaarholte (1). In dit artikel wordt een beknopt beeld geschetst van onderzoeksvormen die nu gebruikt worden voor het onderzoek naar levenskwaliteit en de geleefde ervaring.

Kwantitatief onderzoek

Deze AIBZ zijn chronische huidziekten die een grote impact hebben op de levenskwaliteit van de patiënt. Helaas is er in de medische literatuur slechts spaarzaam onderzoek gedaan naar de impact van deze blaarziekten. Tot voor kort waren de onderzoeken die aandacht toonden voor de psychosociale aspecten van een huidaandoening met name te vinden bij de onderzoeken naar 'levenskwaliteit' ofwel Quality of Life (QoL). In de dermatologische literatuur wordt regelmatig van de 'Dermatology Life Quality Index' (DLQI) gebruik gemaakt om de impact die een huidaandoening heeft op de levenskwaliteit van een patiënt te onderzoeken (2,3). De DLQI maakt gebruik van gevalideerde en gestandaardiseerde vragenlijsten die uit tien vragen bestaan en die betrekking hebben op symptomen, schaamte, persoonlijke verzorging, sociaal leven en ontspanning, sport, werk, studie, relaties en seksualiteit. Het nut van de DLQI is enerzijds gelegen in het feit dat het inzicht kan verschaffen in de beperkingen die door de patiënten ervaren worden. Anderzijds kan deze informatie ook gebruikt worden bij het ontwikkelen van richtlijnen, besluitvorming, management en onderzoek etc. (4). Onderzoek bij blaarziekten laat zien dat deze een enorme invloed hebben op levenskwaliteit. Symptomen die genoemd worden zijn de chronische jeuk, pijn en misvorming die optreedt ten gevolge van de blaarvorming en verlittekening. Deze verlittekening kan vervolgens aanleiding geven tot het ontstaan van contracturen met een afname van de functionele capaciteit en met uiteindelijk blijvende invaliditeit tot gevolg. De behandeling van deze symptomen en de bijwerkingen van de veelal levenslange

behandeling hebben zowel emotioneel alsook economisch een grote impact op het leven van de patiënt en leveren een belangrijke bijdrage aan de ziektelast (4-6). Voor de zorgverleners is het van groot belang te beseffen dat de emotionele impact niet parallel hoeft te lopen met de klinische ernst van de aandoening en dat het (dus) van belang is om als zorgverlener hier specifiek op in te gaan. Schaamte, een gebrek aan zelfvertrouwen en een laag zelfbeeld, en veranderingen in 'body image' kunnen het copinggedrag, de compliance en het sociaal functioneren, net als bij andere dermatologische ziekten waarbij men zichtbaar is aangedaan, negatief beïnvloeden (4-6). Om een completer beeld te krijgen van de ziektelast wordt de DLQI regelmatig gecombineerd met de Medical Outcome Study 36, item Short Form Survey (SF-36). De SF-36 geeft acht scores weer die betrekking hebben op: vitaliteit, fysiek functioneren, pijn, percepties m.b.t. gezondheid, het vervullen van fysieke, emotionele en sociale rollen en geestelijke gezondheid. Een lage score vertegenwoordigt een sterke beperking. Kwaliteit van leven studies tonen aan dat de levenskwaliteit van patiënten met een blaarziekte beduidend lager is in vergelijking met de levenskwaliteit van de algehele populatie. De QoL werd bij deze patiëntenpopulatie vnl. beïnvloed door schaamte ten aanzien van de lesies in het gelaat. De invloed van schaamte op de QoL-scores werden m.n. bepaald door de zichtbaarheid van de lesies en de grootte ervan. Deze lesies hebben een grote invloed op intieme relaties en seksualiteit. Het zichtbaar zijn van de huidafwijking heeft een grote emotionele impact op de patiënten met PV. De huidziekte

geeft regelmatig aanleiding tot schaamtegevoelens bij de patiënt en kan aanleiding geven tot negatieve reacties in de omgeving. Kwetsbare patiënten worden vaak gediscrimineerd en buitengesloten hetgeen de marginalisatie en sociale isolatie verder versterken (7).

Psychosociale en culturele factoren spelen ook een belangrijke rol in de impact die de aandoening op de chronisch zieke heeft. Vrouwen die al lagere mentale en fysieke scores hadden voorafgaande aan het onderzoek naar kwaliteit van leven rapporteerden vaker depressies en angststoornissen (8).

M.b.v. QoL is het dus mogelijk een grote hoeveelheid informatie te beoordelen die via een gestandaardiseerde manier is verzameld. Een voordeel hiervan is dat deze kwaliteit van leven informatie 'makkelijker' gegeneraliseerd kan worden.

Door het ontwikkelen van culturele competenties kan de zorgverlener ontdekken welke (culturele) betekenis aan ziekte en zorg gegeven wordt en kan deze daarop anticiperen door de 'coping' en de individuele veerkracht van de patiënt te ondersteunen.

Momenteel worden er ook steeds meer kwalitatieve onderzoekstechnieken ingezet die een breed beeld geven van de 'lived experience'.

De geringe kennis omtrent de oorzaak van de AIBZ-aandoening geeft aanleiding tot een hoge mate van onzekerheid omtrent de behandeling en het beloop van de ziekte. Het leren omgaan met het gegeven dat de ziekte een chronische zichtbare aandoening is, d.w.z. dat er tot op dit moment geen behandeling voor handen is die tot genezing leidt is, heeft een grote emotionele impact op het leven van de patiënten. De onzekerheid, de veranderingen van het lichaam en de vrijwel altijd aanwezige pijn zijn belangrijke factoren die de ziektelast verzwaren. Een belangrijke vermelding hierbij is dat de ziektelast niet synchroon loopt met de klinisch objectiveerbare ernst van de aandoening. Ook in het geval van 'minder ernstige' vormen van de ziekte dienen de zorgverleners bewust te zijn van de invloed die PV kan hebben op zelfbeeld, gevoelens van 'het waard te zijn', zelfvertrouwen, lichaamsbeeld, kijk op het leven en therapietrouw.

Kwalitatief onderzoek

Momenteel worden er ook steeds meer kwalitatieve onderzoekstechnieken ingezet die een breed beeld geven van de 'lived experience'. Zo is er een toename waar te nemen in het toepassen van verschillende soorten fenomenologisch onderzoek. Binnen de fenomenologie probeert men een verschijnsel te beschrijven zoals mensen dat in

hun dagelijks leven ervaren. De 'geleefde ervaring', dat wil zeggen hoe mensen een situatie of verschijnsel ervaren in het 'nu' geleefde moment. De fenomenologie is door de filosoof Edmund Husserl (1859-1938) ontwikkeld en werd later verder vorm gegeven door andere filosofen, zoals Heidegger, Merleau Ponty, Sartre, Simone de Beauvoir, Derida (9).

Resultaten uit een fenomenologische studie toonden aan dat de patiënten met PV drie hoofdthema's hadden (8):

- de fysieke problemen in het 'nu moment',
- de psychische problemen in het 'nu',
- angst voor de toekomst.

Deze informatie werd verkregen via drie kernvragen die tijdens het semi-structureerde interview werden belicht:

- Wat betekent het voor u om PV te hebben?
- Hoe heeft u uw leven georganiseerd toen u medicijnen moest gaan gebruiken?
- Wat zijn uw gedachten met betrekking tot de toekomst?

Informatie werd via diepte-interviews verkregen die gemiddeld 30 - 45 minuten duurden. Bij de analyse werd minder aandacht besteed aan het commentaar van de onderzoekers omdat deze de data met hun mening kunnen beïnvloeden. In de praktijk komt het erop neer dat de 'interviewer' zoveel mogelijk op de achtergrond blijft en de patiënt zoveel mogelijk aan het woord laat en zelf laat bepalen welke onderwerpen worden onderzocht. De onderzoeker stelt zonodig een vraag ter verheldering van hetgeen wordt medegedeeld. Als voorbeeld kan een studie van ziektegeschiedenissen gelden waarbij de onderzoeker slechts één vraag stelde nl. 'wat betekent het voor u om psoriasis te hebben' (10,11).

De nadruk in het onderzoek ligt dus op het verkrijgen van pure data van degene die onderzocht wordt door beïnvloeding van buitenaf te minimaliseren.

In het geval van de kwalitatieve studie door Okcin et al (8) werd de vraag gesteld 'Wat is de betekenis van het zijn van een pemphiguspatiënt?' Factoren die voor alle deelnemers van belang waren voor hun levenskwaliteit waren: de leeftijd, het geslacht, huwelijks staat, duur van de aandoening en de ernst van de ziekte (de ernst van de problemen).

Opmerkelijk was de angst voor de toekomst die veelal veroorzaakt werd door de vele uitdagingen die patiënten dagelijks al ondervinden (8).

Door erosies in de mond hebben veel patiënten moeite met de consumptie van voedsel en dranken hetgeen aanleiding kan geven tot voedseldeficiënties en eventueel uitdroging. De erosies veroorzaken vaak pijn waardoor patiënten regelmatig in een vicieuze cirkel terecht komen van minder bewegen, minder vitaliteit, minder sociale

contacten, isolatie en vereenzaming. Genitale ulceraties zijn regelmatig een obstakel voor het initiëren van seksuele relaties.

In deze studie was het opvallend dat er nog een ruime marge overbleef voor aanvullende educatie over de aandoening. Redenen die als oorzaak voor de ziekte werden genoemd waren: stress, familieproblemen, verminderde weerstand (immunititeit), emotionele oorzaken, mentale attitude, milieuvervuiling, slecht dieet, overwerkt zijn, karakter, slechte medische zorg en roken.

Deze vraag was voor de auteurs aanleiding tot het ontwikkelen van een fenomenologische studie waarbij drie belangrijke thema's werden belicht:

- fysieke problemen,
- psychologische problemen,
- angst voor de toekomst.

Uit de studie kwam naar voren dat de interpretaties van een slecht geïnformeerde omgeving omtrent de oorzaak van de aandoening (in dit geval PV) belangrijke consequenties kunnen hebben voor de patiënt in kwestie wat veelal leidt tot verdere marginalisatie, vervreemding en psychische comorbiditeit in de vorm van depressies en angststoornissen. Zo waren sommige deelnemers ervan overtuigd dat de aandoening was ontstaan op grond van een slechte hygiëne of op basis van onconventionele seksuele praktijken. Vrouwen meldden meer psychische morbiditeit dan mannen. Bij vrouwen werden vaker depressies en angststoornissen gerapporteerd (42,9 % bij vrouwen en 34,7 % bij mannen). De eigen fysieke aantrekkelijkheid werd aanzienlijk lager ingeschat door patiënten die gediagnosticeerd waren met een depressie of een angststoornis. Van de patiënten die vertelden zich te schamen voor hun uiterlijk was 60 % bang voor negatieve reacties uit hun directe omgeving; 63% vertelt minder zelfvertrouwen te hebben dan voor het ontstaan van de ziekte.

Ten aanzien van de emotionele impact melden PV-patiënten zich met name te schamen over hun uiterlijk (70%), bleek 60% bang te zijn voor negatieve reacties uit de omgeving en was er bij 63% een verlies aan zelfvertrouwen m.b.t. het aangaan van seksuele relaties.

Patiënten met PV zijn ervaringsdeskundigen op het gebied van chroniciteit. Het leven met een chronische ziekte als PV kenmerkt zich door de hoge ziektelast die zowel door de ziekte alsook door de impact van de behandeling bepaald wordt. Veel patiënten moeten vaak hun hele leven zware medicijnen gebruiken die op hun beurt weer bijwerkingen kunnen veroorzaken.

De voortgang van de ziekte is vaak erg onzeker en zeer veranderlijk. Het plotselinge ontstaan van nieuwe blaren die gepaard gaan met jeuk, pijn en verlittekening komt regelmatig voor en kan aanleiding geven tot het ontstaan van contracturen die verantwoordelijk zijn voor een

verminderde functionele capaciteit en die uiteindelijk weer kunnen leiden tot blijvende invaliditeit.

Conclusie

Onderzoek naar kwaliteit van leven en naar de geleefde ervaring verdiept onze kennis over ziekte en ziek zijn in het algemeen. En dat is weer van groot belang voor het ontwikkelen van hoge kwaliteitszorg. De 'zieken', de patiënten vertellen hun verhaal en als wij goed luisteren dan vertellen zij ons wat er nodig is. Dit soort onderzoek geeft niet alléén aanleiding tot verdieping qua kennis, maar ook verdieping in het contact met onze patiënten. Indien wij beter begrijpen wat iemand meemaakt ontstaat er ook ruimte voor verbinding en herkenning. Dan herkennen wij het ongemak van de ander en van onszelf.

Literatuur

1. Hammers CM, Stanley JR. **Recent advances in understanding Pemphigus and Bullous Pemphigoid.** J Invest Dermatol, 2020;140:733-41.
2. Finlay AY, Ghan GK. **Dermatology Life Quality Index (DLQI) a simple practical measure for routine clinical use.** Clinical and Experimental Dermatology, 1994;19:210-16.
3. Sebaratnam DF, Frew JW, Davatchi F, et al. **Quality of Life measurement in blistering diseases.** Dermatol Clin, 2012;30(2):301-7.
4. Jafferany M. **Psychodermatology: a guide to understanding common psychocutaneous disorders.** J Clin Psychiatry, 2007;9(3):203-13.
5. Mazzotti E, Mozzeta A, Antinone V, et al. **Psychological distress and investment in one's appearance in patients with pemphigus.** J Eur Acad Dermatol Venereol, 2011;25(3):285-9.
6. Jain SV, Murrell. **Psychosocial impact of inherited and autoimmune blistering diseases.** Int J Women's Dermatol, 2018;4:49-53.
7. Orion E, Wolf R. **Psychologic factors in the development of facial dermatoses.** Clin Dermatol, 2014;32(6):763-6
8. Okcin F, Ozlem U. **What does it mean to be pemphigus patient? A qualitative study.** Clinical Nursing Research, 2021;30(6):790-8.
9. van Manen M. **Fenomenologie: een kwalitatieve stroming met een verscheidenheid aan tradities.** Kwalon, 2005;28(10):30-36
10. Greenhalgh T, Hurwitz B. **Why study narrative?** BMJ, 1999; 318:48-50.
11. Kennedy C. **Analyse van ziekteverhalen: wat is de waarde van kwalitatief onderzoek voor de dermatologie?** Ned Tijdsch Dermatol. Venereol, 2002;(12):204-207.

*C. Kennedy, Stafdocent afdeling Huidziekten, Leids Universitair Medisch Centrum (LUMC), Leiden