



**SAHLGRENKA AKADEMIN**  
**INSTITUTIONEN FÖR VÅRDVETENSKAP OCH HÄLSA**

# **LIVSKVALITETSFAKTORER HOS SICKELCELLSSJUKA**

För ett bättre liv

**Edvin Hjertberg**

**Jonas Fhager**

---

Uppsats/Examensarbete:	15 hp
Program och/eller kurs:	Sjuksköterskeprogrammet, OM5250
Nivå:	Grundnivå
Termin/år:	VT 2017
Handledare:	Pether Jildenstål
Examinator:	Lotta Johansson
	Institutionen för Vårdvetenskap och hälsa

## **Förord**

Vi vill tacka vår handledare Pether Jildenstål som stöttat oss under arbetets gång. Med stort engagemang har du hjälpt och uppmuntrat oss. Tack!

Titel (Svensk)	Livskvalitetsfaktorer hos sickelcellssjuka- För ett bättre liv
Titel (Engelsk)	-
Examensarbete:	15 hp
Program Och/Eller Kurs:	OM5250
Nivå:	Grundnivå
Termin/År:	VT 2017
Författare	Edvin Hjertberg, Jonas Fhager
Handledare:	Pether Jildenstål
Examinator:	Lotta Johansson

---

## Sammanfattning

**Bakgrund:** Sickelcellssjukdom är en ärftlig blodsjukdom som innebär att de röda blodkropparna deformeras vilket leder till anemi och försämrad mikrocirkulation. Detta leder till syrebrist i vävnaden, cellnekros och organskada. Omkring 300 000 personer i världen drabbas årligen vilket innebär att sjukdomen hör till en av de vanligaste genetiska sjukdomarna. I Sverige finns ett 100-tal personer med sjukdomen. Patienterna kan uppvisa många olika typer av symtom vilket integrerar och nedsätter livskvaliteten. Det finns dock begränsat med forskning som studerat vilka faktorer som är avgörande för livskvaliteten.

**Syfte:** Att identifiera livskvalitetsfaktorer som kan vara av betydelse för sjuksköterskan i omvårdnaden till vuxna med sickelcellssjukdom. **Metod:** Denna uppsats är en litteraturbaserad studie innehållande artiklar från databaserna Cinahl, PubMed och PsycInfo. Sammanlagt tio kvantitativa artiklar, tre kvalitativa artiklar och en artikel med mixad metod användes. Dessa kvalitetsgranskades enligt SBU:s granskningsmall varpå en innehållsanalys gjordes. **Resultat:** Fyra huvudkategorier identifierades. Dessa var kroppslig konsekvens, mentalt lidande, utsatthet och socialt sammanhang. Samtliga hade påverkan på livskvaliteten. Resultatet visade att smärta var den faktor hos sickelcellssjuka som orsakade mest lidande. Sickelcellssjuka upplevde mer ångest och depressiva symtom jämfört med friska personer. Sociala svårigheter och sjukdomsrelaterade stressfaktorer ledde till att patienterna kände sig utsatta och bedömde sjukdomen som svår att leva med. **Slutsats:** Sickelcellssjukdom påverkar livskvaliteten negativt. Patienterna har svårt att leva ett normalt liv eftersom de behöver anpassa sitt liv efter sjukdomen. Vården behöver ha kännedom om hur patienterna påverkas.

Nyckelord: Sickelcellssjukdom, livskvalitet, påverkan, sjuksköterska, identifiera, omvårdnad, vuxna

# Innehållsförteckning

Inledning .....	1
Bakgrund .....	1
Sickelcellssjukdom .....	1
Historia .....	1
Patofysiologi .....	1
Symtom.....	2
Behandling.....	2
Livskvalitet .....	2
Omvårdnad .....	3
Teoretisk referensram: Personcentrerad vård .....	3
Mätinstrument .....	4
SF-36.....	4
Becks Depression Inventory (BDI) .....	4
The Generalized Anxiety Disorder 7-item (GAD-7).....	4
Patient Health Questionnaire (PHQ).....	4
Problemformulering.....	5
Syfte .....	5
Metod .....	5
Val av metod.....	5
Databaser .....	5
Boolesk operator .....	6
Datainsamling och urval .....	6
Manuell sökning .....	6
Kvalitetsgranskning .....	7
Forskningsetik.....	7
Resultat .....	7
Kroppslig konsekvens .....	7
Smärta .....	7
Aktivitet .....	8
Mentalt lidande .....	8
Ångestsymtom och depressiva symtom .....	8
Emotionellt välbefinnande .....	8
Utsatthet .....	8

Socialt sammanhang.....	9
Diskussion .....	10
Metoddiskussion .....	10
Resultatdiskussion.....	12
Kroppslig konsekvens .....	12
Smärta.....	12
Aktivitet.....	12
Mentalt lidande.....	13
Ångestsymtom och depressiva symtom.....	13
Emotionellt välbefinnande.....	14
Utsatthet .....	14
Socialt sammanhang.....	16
Kritik .....	17
Slutsats.....	17
Praktisk tillämpning .....	17
Vidare forskning.....	18
Referenslista.....	19
Bilaga 1: EQ5D .....	26
Bilaga 2: Pittsburg sleep quality index (PSQI) .....	27
Bilaga 3: Multidimensional Health Locus of Control (MHLOC) .....	29
Bilaga 4: Coping strategies questionnaire (CSQ) .....	30
Bilaga 5: The Quality of Life Scale (QOLS) .....	31
Bilaga 6: Granskningsmall kvantitativa studier .....	32
Bilaga 7: Granskningsmall kvalitativa studier .....	34
Bilaga 8: Söktabell Cinahl .....	35
Bilaga 9: Söktabell Pubmed .....	36
Bilaga 10: Söktabell PsychInfo.....	37
Bilaga 11: Artikelöversikt.....	38

# Inledning

Sickelcellssjukdom drabbar årligen cirka 300 000 personer runt om i världen vilket gör sjukdomen till en av världens vanligaste genetiska sjukdomar (Chaturvedi & DeBaun, 2016). I Sverige finns uppskattningsvis cirka 100 personer med sjukdomen (Hansson, 2016). Intresset att studera livskvaliteten hos personer med sickelcellssjukdom uppkom när en av författarna till föreliggande uppsats vårdade personer med sjukdomen. Att sickelcellssjukdom påverkade levnadsvillkoren var uppenbart då patienterna återkom flertalet gånger på grund av smärteepisoder. Sickelcellssjukdom var under större delen av 1900 talet en sjukdom med hög mortalitet i unga åldrar. Nya behandlingsmetoder har de senaste årtiondena tillkommit och idag är dock läget annorlunda. Personer med sickelcellssjukdom lever idag längre än för 40 år sedan, vilket innebär att livskvaliteten påverkas under en längre tid (Chaturvedi & DeBaun, 2016).

Forskning har visat att patienter med sickelcellssjukdom upplever sämre livskvalitet än patienter med andra kroniska sjukdomar (Ahmed et al., 2015). Det finns dock begränsat med forskning för vilka livskvalitetsfaktorer som är av betydelse för personer med diagnosen (Anie, Steptoe & Bevan, 2002). Genom att erhålla ökad kunskap om sjukdomen kan sjuksköterskan få en större förståelse för vad patienterna går igenom, och på så sätt hjälpa patienterna mot en bättre livskvalitet.

## Bakgrund

### Sickelcellssjukdom

#### Historia

Sjukdomen identifierades första gången år 1910 med det var inte förrän år 1949 som de röda blodkropparna från sickelcellssjuka kunde urskiljas från normalt hemoglobin (Chaturvedi & DeBaun, 2016). Tidigare var sickelcellssjukdom en barnsjukdom där medellivslängden i USA år 1973 var 14 år. Under 1970-talet uppskattades att mer än hälften dog innan de fyllt 18 år. Spädbarnsdödligheten sjönk dock markant när man började screena nyfödda barn och behandla dem profylaktiskt med antibiotika (Chaturvedi & DeBaun, 2016). Idag uppskattas att 95 procent av alla med sjukdomen överlever sin 18-årsdag. I och med att behandlingsmetoderna förbättrats är sjukdomen idag ett kroniskt hälsotillstånd som många lever med i över femtio år (National Heart, 2016b; Treadwell, Hassell, Levine, & Keller, 2014).

#### Patofysiologi

Sickelcellssjukdom är ett samlingsbegrepp för monogenetiska sjukdomar som orsakar mutationer på kromosom elvas hemoglobin  $\beta$ -kedjor (Hansson, 2016; National Heart, 2016c). Hos en sickelcellssjuk ändras hemoglobinet struktur vilket gör att de röda blodkropparna formas från att vara runda och anpassningsbara till att bli stavformade. När hemoglobinet deformeras heter det att hemoglobinet sicklas. Detta kan leda till att blodflödet blockeras partiellt eller fullständigt, och därmed förhindrar transporten av syre till kroppens celler. Följden blir försämrade mikrocirkulation och kärlocklusion vilket kan orsaka vävnadshypoxi, cellnekros och organskada (Hansson, 2016; National Heart, 2016c). Ytterligare en följd av att

hemoglobinet sicklas är att de röda blodkropparna bryts ner snabbare än hos en frisk person vilket leder till anemi. Hos sickelcellssjuka lever de röda blodkropparna i snitt 10-20 dagar jämfört med 90-120 dagar hos en person med normala röda blodkroppar (National Heart, 2016c)

## Symtom

Sickelcellssjuka kan visa upp många olika symtom och vilka dessa är kan variera från person till person. Smärta, feber, kramper, trötthet, yrsel, andningssvårigheter och sänkt allmäntillstånd är några av de vanligt förekommande symtomen (Hansson, 2016; National Heart, 2016a). Smärta beskrivs som det vanligaste symtomet och denna kan uppstå i princip var som helst i kroppen (Treadwell et al., 2014). Det är dock vanligast att smärtan förekommer i rygg, armar, ben och bröst (National Heart, 2016a). Uppkomsten av symtom kan påverkas av yttre omständigheter såsom att vistas på hög höjd, utsättas för snabba temperaturförändringar och fysisk utmattning (National Heart, 2016a; While & Mullen, 2004)

## Behandling

Idag används främst tre olika behandlingar vid sickelcellssjukdom. Hydroxyurea är för de flesta vuxna förstahandsvalet vid behandling (Hansson, 2016). Denna medicin stimulerar produktionen av fetalt hemoglobin som minskar Hemoglobin-S koncentrationen och därmed förhindrar att hemoglobinet sicklas. En annan av de vanligaste behandlingsmetoderna är blodtransfusion. När man tillför friskt blod till den sickelcellsjuka ökar antalet friska röda blodkroppar vilket innebär att blodet sicklas i mindre utsträckning, eftersom koncentrationen av Hemoglobin-S reduceras. Den enda botande behandlingen som existerar är benmärgstransplantation (Hansson, 2016). Risken för komplikationer är dock stor vid denna behandling och att hitta en passande donator är svårt (Matthie, Hamilton, Wells, & Jenerette, 2016).

## Livskvalitet

Livskvaliteten hos sickelcellssjuka är ett forskningsområde där det råder begränsat med evidens. Den forskning som finns visar att patienter som lever med symtomgivande sickelcellssjukdom har sämre livskvalitet (Mann-Jiles, 2008). Livskvalitet beskrivs som ett mångdimensionellt begrepp (Hedelin, Jormfeldt & Svedberg, 2014). Det har en subjektiv utgångspunkt eftersom varje människa har olika värderingar och levnadsförutsättningar. Detta innebär att livskvalitet kan definieras på olika sätt beroende på vilken utgångspunkt individen har. *World Health Organisation* (1997) definierar livskvalitet som en människas egna uppfattning om sin ställning och position i livet. Denna livsposition sätts i kontext med den kultur och de normer som råder där individen lever samt med personens egna mål och förväntningar. Livskvaliteten påverkas bland annat av hälsa och av den anledningen behöver vi känna till hur hälsa definieras. WHO (1997) definierar hälsa som ett tillstånd av psykiskt, fysiskt och socialt välbefinnande. Hälsa innebär mer än bara frånvaro av sjukdom. Livskvalitet påverkas dock inte bara av hälsa utan också av andra aspekter såsom självständighet, relationer, livsåskådning och framtidstro. Vad som påverkar livskvalitet beror på vad individen värdesätter (WHO, 1997).

Hälsa är en del av livskvalitet. Begreppet hälsa är mångdimensionellt och omfattar psykiskt, fysiskt och socialt välbefinnande (WHO, 1997). En fysisk påverkan på hälsan kan vara upplevelse av smärta och förmåga att vara aktiv. Psykisk påverkan kan innebära depressiva symtom och ångestsymtom. Depressiva symtom kan vara nedstämdhet och oförmåga att känna glädje medan ångestsymtom kan innebära okontrollerad oro eller rädsla (Träskman-

Bendz, 2009)(Persson, 2009). Det sociala välbefinnandet innebär att uppleva tillfredsställelse med sitt sociala sammanhang vilket inkluderar vänner, familj och arbete (WHO, 1997).

Enligt Brulle (2003) handlar begreppet livskvalitet om de faktorer som skapar meningsfullhet i individens liv. Begreppet definieras som det som får människan att uppskatta sin levnadssituation. Dessa faktorer kan exempelvis vara hälsa, ekonomi, boende, social gemenskap och utbildning. Många gånger handlar det om vardagliga mönster som skapar livskvalitet. Man ska dock ha i åtanke att det handlar om många olika faktorer som sätts samman till en helhet. När de fasta punkter i individens liv försvinner eller störs kan livskvaliteten börja svikta. Känslan av att vara trygg i sin identitet och tillvaro utmanas (*Statens beredning för medicinsk utredning*, 2012).

## **Omvårdnad**

Vid omvårdnad av personer med sickelcellssjuka har sjuksköterskan del i ansvaret att följa upp de effekter som sjukdomen medför (Mann-Jiles, 2008). Detta kan handla om att sjuksköterskan, i sin omvårdnad, stödjer patientens behov genom att bidra till god smärtlindring vilket minskar patientens lidande (Reddin, Cerrentano & Tanabe, 2011). Den vetenskapliga disciplinen omvårdnad kan beskrivas som ett forsknings- och kunskapsområde vilken syftar till att hjälpa människor att främja hälsa och förebygga ohälsa (Ternestedt & Norberg, 2014). För att hjälpa människor mot bättre hälsa, genom omvårdnad, behöver man veta vad hälsa är. Enligt WHO (1997) innebär begreppet hälsa att människan upplever fysiskt, psykiskt och socialt välbefinnande. Lyckhage (2012) menar att omvårdnad är ett område som berör humanistiska, samhällsvetenskapliga och naturvetenskapliga perspektiv.

Sjuksköterskan anses vara expert inom omvårdnad. Det är sjuksköterskans uppgift att tillgodose patientens fysiska, psykiska, sociala och andliga behov (Ternestedt & Norberg, 2014). Detta kan innebära att informera och undervisa patienten, upprätthålla livsuppehållande funktioner, stärka patientens självrespekt, lyssna och finnas till för patienten. Utifrån omvårdnadsteorier skapas omvårdnadshandlingar som i enlighet med evidensbaserad vård hjälper patienten mot en bättre hälsa (Willman, 2014). Eftersom varje människa är unik innebär detta att omvårdnaden måste utgå från människan som helhet. Att främja hälsa handlar om att möta individen på dennes nivå (Lindahl & Skyman, 2014). Människosynen är ett grundläggande för omvårdnaden. Varje person bär med sig erfarenheter och upplevelser som gör att människan måste bemötas efter sina egna förutsättningar (Ternestedt & Norberg, 2014).

## **Teoretisk referensram: Personcentrerad vård**

Sickelcellssjukdom tar sig uttryck på många olika sätt genom symtom som kan variera från person till person (Treadwell, 2014). Av den anledningen är det viktigt att vården är anpassad efter individen. Den teoretiska referensramen i denna uppsats är personcentrerad vård. Denna vårdmodell lämpar sig väl då den syftar till att se helheten hos personen och utföra vården efter personens behov (McCance & McCormack, 2013).

Personcentrerad vård är en av sjuksköterskans kärnkompetenser (McCance & McCormack, 2013). Begreppet innebär att patienten ska synliggöras som en person med fysiska, psykiska, sociala, andliga och existentiella behov (Bergbom, 2013). Varje person ska få bekräftelse utifrån sin egen upplevelse och tolkning av sitt tillstånd. En viktig ståndpunkt i personcentrerad vård är att den som insjuknar inte blir sitt sjukdomstillstånd. Det är personens unika egenskaper och tankar som står i centrum för personens identitet och inte sjukdomen.



Att utföra personcentrerad vård innebär att sjuksköterskan låter personen göra egna val och respekterar dessa. Delaktighet är en av de viktigaste komponenterna. För att kunna arbeta personcentrerat måste sjuksköterskan ta vara på personens berättelse och söka förståelse för hans eller hennes situation. Det handlar om att se vem personen är bakom symtom och behandling. Att skapa sig en helhetsbild av personens tillstånd och situation är nödvändigt för att kunna utföra personcentrerad vård. Vården ges helt och hållet utifrån individens behov (McCance & McCormack, 2013).

## **Mätinstrument**

Studier och undersökningar använder ofta olika mätinstrument. Det är viktigt att rätt mätinstrument används eftersom mätmetoden ligger till grund för resultatet. Om mätinstrumentet saknar reliabilitet eller validitet kan resultatet sakna värde (Gunnarsson & Billhult, 2012). När standardiserade mätinstrument används kan forskning jämföras då de använt samma metod för att mäta data (Hedelin et al., 2014). Nedan presenteras de vanligaste mätinstrumenten som är aktuella i litteraturstudien, resten finns i bilaga. Resten finns i bilaga 1 till 5.

### **SF-36**

Short-Form Health Survey-36 är ett vedertaget självskattningsinstrument där patienten själv får ge svar på 36 frågor kring sin upplevda hälsa (Anie et al., 2002). Det går att få ihop maximalt hundra poäng i varje kategori. Mätinstrumentet inkluderar både fysiska och psykiska aspekter. Svaren kan sammanställas i åtta kategorier: fysisk funktionsförmåga, rollfunktion- fysiska begränsningar, smärta, allmän hälsa, vitalitet, social funktion, rollfunktion - känslomässiga beteenden och psykiskt välbefinnande (Gunnarsson, 2005). SF-36 är också standardiserat mätinstrument för livskvalitet och har som målsättning att mätresultat ska kunna jämföras världen över (Gunnarsson, 2005).

### **Becks Depression Inventory (BDI)**

Becks Depression Inventory är ett bedömningsinstrument som mäter graden av depressivitet hos psykiatripatienter eller förekomst av depression i den naturliga populationen. Frågorna berör flera olika symtom och attityder, formuläret består av 21 frågor som skattas på en fyrgradig skala (0-3). Maximal summa som man kan uppnå är 63 poäng vilket innebär svåra depressiva symtom (Socialstyrelsen, 2017a).

### **The Generalized Anxiety Disorder 7-item (GAD-7)**

The Generalized Anxiety Disorder-7 Item används vid screening och mäter allvarlighetsgraden av generaliserad ångestsjukdom. Frågor kring symtom som nervositet och ångest ställs. Poängen sammanställs i svaga, måttliga och svåra symtom av ångest. Deltagarna skattar också hur det påverkar det dagliga livet, från "inte svårt" till "extremt svårt" (Treadwell, Barreda, Kaur & Gildengorin, 2015).

### **Patient Health Questionnaire (PHQ)**

Patient Health Questionnaire är ett screeninginstrument baserat på självrapporterade symtom som används vid diagnostik vid de vanligaste psykiska sjukdomarna. Det kan inte användas för diagnostik, utan endast för förekomst av psykiska symtom. Detta beror på att det är ett självskattningsinstrument (Levenson et al., 2008).

## Problemformulering

Personer med diagnosen sickelcellssjukdom kan drabbas av många olika symtom och är beroende av en livslång behandling (Chaturvedi & DeBaun, 2016). Sjukdomen har visat sig ge en stor påverkan på det vardagliga livet (Ahmed et al., 2015). Eftersom sickelcellssjukdom är relativt ovanlig i Sverige finns det en risk att sjuksköterskor i Sverige inte har kunskap avseende hur sjukdomen kan påverka patienternas livskvalitet. I takt med ökade flyktingströmmar från områden där sjukdomen är mer vanlig är det tänkbart att antalet patienter med sjukdomen kommer öka i Sverige. Utebliven kunskap om hur patienternas livskvalitet påverkas kan innebära sämre möjligheter för patienten att erhålla god omvårdnad. Att bidra till kunskap om livskvalitetsfaktorer som påverkas vid sickelcellssjukdom behövs för att kunna vidta omvårdnadsåtgärder i ett tidigt skede.

I Sverige lever uppskattningsvis 100 personer/10 miljoner invånare med sickelcellssjukdom. Det innebär, enligt socialstyrelsens (2017b) definition att sjukdomen betraktas som en så kallad ovanlig sjukdom. Den svenska definitionen av en ovanlig sjukdom innebär att diagnosen får finnas hos maximalt 100 personer per en miljon invånare och innebära fysisk eller psykisk funktionsnedsättning (Socialstyrelsen, 2017b). Vid dessa ovanliga sjukdomstillstånd saknas ofta kunskap och insikt avseende deras behov av medicinsk vård och omvårdnad (Nationella funktionen sällsynta diagnoser, 2017). Det faktum att sjukdomen är ovanlig innebär inte att patienterna ska riskera att erhålla en sämre omvårdnad. I den tolkning man kan göra av Hälso- och Sjukvårdslagen är målet, även vid sickelcellssjukdom, att vård ska ges på lika villkor inom svensk hälso- och sjukvård (SFS 1982:763). Patienterna har, enligt Patientlagen, alltid rätt att få information om olika metoder för behandling, undersökning och vård (SFS 2014:821). För att detta ska vara möjligt behöver sjuksköterskan ha kunskap för att kunna förstå patientens situation och därmed kunna ge adekvat omvårdnad.

## Syfte

Att identifiera livskvalitetsfaktorer som kan vara av betydelse för sjuksköterskan i omvårdnaden till vuxna med sickelcellssjukdom.

## Metod

### Val av metod

Uppsatsen är en litteraturbaserad studie med syftet att kartlägga kunskapsläget inom ett visst fält (Friberg, 2012b). Sammanställning av tidigare forskningsresultat kan enligt Friberg (2012b) påverka det praktiska vårdarbeten men också belysa utforskade områden. En innehållsanalys av valda artiklar gjordes enligt Graneheim & Lundeman (Graneheim & Lundeman, 2004).

### Databaser

Artikelsökningar gjordes i Cinahl, PsycInfo och PubMed. Samtliga databaser ses enligt författarna som relevanta för valt syfte. Cinahl behandlar ämnen inom omvårdnad, arbetsterapi och sjukgymnastik. Databasen innehåller över 3000 tidskrifter med huvudsakligt fokus inom omvårdnad (Karlsson, 2012). Samtliga engelskspråkiga omvårdnadstidskrifter finns representerade (Willman, Bahtsevani, & Sandström, 2016). Databasen PsycInfo innehåller över 4,2 miljoner dokument som berör psykologi, beteende- och samhällsvetenskap

(Willman, Bahtsevani & Sandström, 2016). PubMed fokuserar främst på medicin men även omvårdnadsvetenskap ingår. Dess storlek på över 26 miljoner citeringar är också en styrka (Willman, Bahtsevani, & Sandström, 2016).

## Boolesk operator

En sökning är aldrig komplett om enbart ett sökord används (Willman, Bahtsevani, & Sandström, 2016). Eftersom samtliga sökningar i fritext innehöll mer än ett sökord användes booleska sökoperatörer. Detta innebär att olika sökord kombineras eller utesluts, exempelvis genom orden AND, NOT eller OR. Sökoperatören AND innebär att alla sökord finns med i sökresultatet och att sökningen begränsas. I de fall sökningen måste breddas kan det vara användbart att tillämpa ordet OR eftersom sökresultatet då innehåller något av de valda sökorden. För att undvika vissa typer av studier som inte är relevanta kan sökoperatören NOT användas (Willman, Bahtsevani, & Sandström, 2016). Det var enbart den booleska operatören AND som användes i denna uppsats.

## Datainsamling och urval

Först, innan den slutgiltiga sökningen gjordes, utfördes sensitiv sökning för att få en uppfattning kring vilka sökord som återkom och hur omskrivet ämnet var. Detta kan enligt Karlsson (2012) vara fördelaktigt att börja med eftersom det kan avgränsa sökningen då man lärt känna området som ska utforskas.

Vid den definitiva artikelsökningen användes MeSH-termer kombinerat med andra sökord. I databasen Cinahl användes söktermerna "*Sickle cells disease*" AND "*Quality of life*" vilket gav 31 träffar. Av dessa granskades sex artiklar och fyra valdes ut. I PsycInfo användes samma sökord och begränsningar. Antalet träffar blev 57 stycken. Av dessa granskades nio artiklar och sju av dessa valdes ut. På första sökningen i PubMed användes sökorden "*Health Related Quality Of Life*" AND "*Sickle Cell Disease*" AND "*Experience*". Detta resulterade i 26 träffar, två granskade artiklar där en artikel valdes ut. Andra sökningen i PubMed gav 29 träffar med sökorden "*Sickle cells disease*" AND "*Quality of life*" AND "*Health-related quality of life*". På sista sökningen i PubMed användes citattecken kring varje term för att begränsa sökningen. Detta innebär att hela termen måste finnas med och att sökorden hålls ihop. Resultatet blev 29 träffar, en artikel granskades och valdes ut.

Urvalskriterierna var att studierna skulle vara riktade mot vuxna över 16 år. Studierna fick inte vara publicerade innan år 2000 och skulle vara skrivna på engelska. Artiklarna skulle även vara kopplade till sicken cellssjukdom och livskvalitet.

## Manuell sökning

Flera av de granskade artiklarna föll bort på grund av att de inte motsvarade syftet. En manuell sökning gjordes för att komplettera litteratursökningen. Detta kan enligt Östlundh (2012) vara ett bra alternativ om man fastnat i sin sökning. Hos de artiklar som valdes ut granskades referenslistorna för att upptäcka nytt material. Detta resulterade i att artikeln av van Tuijn, Schnog & Biemond (2010) valdes ut. Artikeln heter "*Pain rate and social circumstances rather than cumulative organ damage determine the quality of life in adults with sickle cell disease*".

## Kvalitetsgranskning

SBU:s granskningsmallar för observationsstudier och kvalitativ forskningsmetodik användes. Kvalitetsgranskningen av artiklarna gjordes enskilt. Därefter diskuterades det framkomna kvalitetsresultatet mellan författarna för att utreda om samma resultat uppfattats. Artiklarna granskades med hjälp av SBU:s granskningsmall, se bilaga 6 och 7. Artiklarna som bedömdes ha medelhög eller hög kvalitet redovisas i en översiktstabell, se bilaga 11.

Beroende på vilken typ av artikel som granskades valdes olika mallar. De handlade om två olika modeller varav den ena var avsedd för observationsstudier vid kvantitativ forskning och den andra var avsedd för kvalitativ forskning. Dessa innehöll en mängd olika frågor med svarsalternativ "Ja" eller "Nej". Det sammanvägda resultatet resulterade i någon av följande kvalitetsnivåer: låg, medelhög eller hög kvalitet. Av de utvalda artiklarna bedömdes sex stycken ha hög kvalitet medan åtta stycken ansågs ha medelhög kvalitet. Sammanlagt 14 artiklar ligger till grund för resultatet i föreliggande uppsats.

## Forskningsetik

För att värna om individens människovärde och självbestämmande är det viktigt att studierna genomgått en etisk granskning (Wallengren & Henricson, 2012). Att inkludera studier som genomgått etisk granskning och som reflekterat över ämnet ökar också det vetenskapliga värdet (Wallengren & Henricson, 2012). Samtliga valda artiklar har genomgått en etisk prövning och fått godkännande för genomförande av studien. Av de fjorton valda artiklarna var det två artiklar som förde ett resonemang och diskuterade etiska aspekter.

## Resultat

I de 14 utvalda artiklarna identifierades fyra huvudkategorier relaterat till hur livskvaliteten kunde upplevas hos vuxna personer med sickelcellssjukdom. De kondenserade meningensheterna kodades och grupperades i kategorier (Graneheim & Lundman, 2004). Dessa kategorier var kroppslig konsekvens, mentalt lidande, utsatthet och socialt sammanhang. Kategorin kroppslig konsekvens delades in i smärta och aktivitet. Mentalt lidande delades in i ångestsymtom och depressiva symtom samt emotionellt välbefinnande. Kategorierna socialt sammanhang och utsatthet delades inte in i underkategorier.

## Kroppslig konsekvens

### Smärta

Smärta var det vanligaste symtomet vid sickelcellssjukdom (Treadwell et al., 2015; Treadwell et al., 2014). Sickelcellssjuka upplevde mer smärta än genomsnittet hos populationen i länderna där studierna genomfördes (Anie et al., 2002; McClish et al., 2005). Det fanns ett samband mellan upplevd smärta hos sickelcellssjuka och livskvaliteten (McClish et al., 2005; van Tuijn et al. 2010). Hög smärtskattning gav sämre livskvalitet. Mer smärta var signifikant med ökad svullnad, trötthet, fysisk inaktivitet och tidigare blodtransfusioner (Ahmed et al., 2015). Sickelcellssjuka som hade flera symtom hade fler smärtdagar utöver krisepisoderna (Sogutlu, Levenson, McClish, Rosef & Smith, 2011).

## **Aktivitet**

Sickelcellssjuka hade lägre fysisk funktion än genomsnittet för befolkningen i respektive land där studierna gjorts. Den låga fysiska funktionen hade inverkan på livskvaliteten (Ahmed et al., 2015; Anie et al., 2002; Sogutlu et al., 2011; van Tuijn et al., 2010). Den fysiska funktionen hos sickelcellssjuka var sämre än hos personer med astma och cystisk fibros. Personer som genomgick hemodialys skattade sämre värden på fysisk funktion jämfört med sickelcellssjuka (McClish et al., 2005). Sickelcellssjuka utan arbete visade lägre värden på fysisk funktion än sickelcellssjuka med arbete (Ahmed et al., 2015; van Tuijn et al., 2010). Låg utbildning var förenat med sämre fysisk funktion (Ahmed et al., 2015). Inget samband kunde påvisas mellan smärta och fysisk funktion (van Tuijn et al., 2010). Enligt Anie et al. (2002) föredrog sickelcellssjuka mindre aktiv underhållning framför fysisk aktivitet.

## **Mentalt lidande**

### **Ångestsymtom och depressiva symtom**

Mellan 21-33 procent av sickelcellssjuka upplevde depressiva symtom (Levenson et al., 2008; Treadwell et al., 2015; Wallen et al., 2014). Ett samband påvisades mellan livskvalitet och depressiva symtom hos sickelcellssjuka (Levenson et al., 2008; Treadwell et al., 2015). Depressiva- och ångestsymtom var signifikant associerat med trötthet, extremitetssmärta och sömnsvårigheter (Sogutlu et al., 2011). Wallen et al. (2014) visade att 97 procent av de sickelcellssjuka med depressiva symtom led av sömnstörningar. Enligt Wallen et al. (2014) och Levenson et al. (2008) ledde depressiva symtom till fler smärtdagar och ökad smärtintensitet. Levenson et al. (2008) och Treadwell et al. (2015) visade att 6,5 procent respektive 36,4 procent upplevde symtom av ångest.

Patienter som upplevde att de inte hade kontroll över sin sjukdom upplevde mer depressiva symtom jämfört med patienter som upplevde kontroll. Upplevelse av att kunna kontrollera sin sjukdomssituation var förenat med bättre livskvalitet (Gibson et al., 2013).

### **Emotionellt välbefinnande**

Sickelcellssjuka upplevde sämre emotionellt välbefinnande än genomsnittet för populationen i respektive land där studierna genomförts (Ahmed et al., 2015; Anie et al., 2002; McClish et al., 2005; van Tuijn et al., 2010). Sickelcellssjuka hade dock inte sämre emotionellt välbefinnande än personer som levde med astma, cystisk fibros och hemodialys (McClish et al., 2005). Sickelcellssjuka hade sämre livslust än den friska befolkningen (Ahmed et al., 2015; Anie et al., 2002; McClish et al., 2005; van Tuijn et al., 2010). Omständigheter som ökade livslust hos sickelcellssjuka var sysselsättning och att inte ha smärta (Ahmed et al., 2015; van Tuijn et al., 2010).

## **Utsatthet**

Sickelcellssjuka beskrev utsatthet relaterat till rädsla att drabbas av en smärtekris. Att smärtan kunde slå till när som helst gav en känsla av att inte ha kontroll över sin sjukdom (M. Treadwell et al., 2014; Wonkam et al., 2014). En stressfaktor som innebar utsatthet var rädsla för att få barn med sjukdomen (Caird, Camic & Thomas, 2011; Gibson et al., 2013). Enligt Wonkam et al. (2014) upplevde 85,9 procent av deltagarna i studien att sjukdomen var måttligt svår eller mycket svår att leva med. En av stressfaktorerna som orsakade detta var att behöva läggas in på sjukhus med jämna mellanrum. Antalet sjukhusbesök vid sickelcellssjukdom varierade mellan 3,2 besök till 4,5 besök per år (Anie et al., 2002;

Wonkam et al., 2014). Wonkam et al. (2014) visade ett samband mellan livskvalitet och frekvens av sjukhusbesök. Anie et al. (2002) kunde inte påvisa ett sådant samband i sin studie.

Sickelcellssjukdom innebar utsatthet relaterat till att omgivningen var oförstående till vad personerna gick igenom. Patienterna beskrev att de upplevt sig kränkta på grund av sitt sjukdomstillstånd (Caird et al., 2011). Att uppfattas som normal minskade utsattheten vilket hade betydelse för livskvaliteten. Att kunna se bortom det negativa och istället fokusera på det friska och fungerande var en viktig faktor för ett så normalt liv som möjligt (Matthie et al., 2016). Svårigheterna i att leva ett normalt liv innebar påverkan på uppfattningen av den allmänna hälsan. Sickelcellssjuka skattade sin allmänna hälsa till lägre värden än den friska populationen (Ahmed et al., 2015; Anie et al., 2002; McClish et al., 2005; van Tuijn et al., 2010).

Sickelcellssjuka upplevde utsatthet också genom att många av patienterna kände att de inte hade kontroll över sin sjukdom. En känsla av kontroll över sin sjukdom innebar högre livskvalitet än för de som inte upplevde att de hade kontroll (Gibson et al., 2013). Gibson et al. (2013) jämförde upplevd känsla av kontroll mellan patienter med sickelcellssjukdom, cancer, reumatoid artrit, diabetes och kronisk smärta. Sickelcellssjuka upplevde mer kontroll än patienter med cancer, kronisk smärta och reumatoid artrit. Patienter med diabetes upplevde dock mer kontroll jämfört med sickelcellssjuka.

## **Socialt sammanhang**

Sickelcellssjuka visade sämre social funktion än den friska befolkningen i respektive land där studierna genomfördes (Anie et al., 2002; McClish et al., 2005). Av deltagarna uppgav 48 procent att de upplevde svårigheter med sociala aktiviteter och 40 procent av deltagarna ansåg att sjukdomen gav dem extrema svårigheter med vardagsaktiviteter (Treadwell et al., 2015).

Sickelcellssjuka betonade vikten av stöttning från familj och vänner eftersom de bidrog till förbättrad livskvalitet (Anie et al., 2002; Caird et al., 2011). Samtidigt poängterade vissa deltagare att vänner och familj inte alltid förstod vad de gick igenom och därför distanserade sig till dem. Ibland upplevde patienterna att närstående var en belastning (Anie et al., 2002; M. Treadwell et al., 2014).

Sickelcellssjukdom hade en negativ inverkan på arbete och utbildning. Patienterna upplevde svårigheter att upprätthålla arbete, göra karriär och slutföra utbildning (Anie et al., 2002; Matthie et al., 2016; Treadwell et al., 2015; Treadwell et al., 2014; Wonkam et al., 2014). En studie som genomfördes i Nederländerna visade att 35 procent av sickelcellssjuka i landet var arbetslösa jämfört med sex procent hos befolkningen som helhet (van Tuijn et al., 2010). Två olika resultat visades angående utbildningens påverkan på livskvaliteten. Ahmed et al. (2015) menade på att utbildning hade en positiv inverkan på skattningen av livskvaliteten medan Anie et al. (2002) menade på att utbildning inte gjorde det.

# Diskussion

## Metoddiskussion

Enligt Friberg (2012c) måste tillvägagångssättet i en litteraturstudie värderas. Det gäller att vara självkritisk och kunna se arbetet utifrån. Diskussionen ska innehålla styrkor och svagheter från arbetet (Henricson, 2012). Enligt Henricson (2012) påverkas datainsamling, analys och granskning av vem den utförs av. Båda författarna till examensarbetet är noviser och har tidigare inte skrivit arbeten på den här nivån. Litteraturstudien hade en tidsgräns vilket gav en begränsad tid att finna lämplig litteratur (Henricson, 2012) .

Att ta hänsyn till när en studie genomförts är viktigt för att kunna bedöma hur relevant den är (Friberg, 2012c). I denna litteraturstudie valdes enbart artiklar publicerade efter år 2000 ut. Anledningen är att en ny behandlingsmetod slog igenom i slutet av 90-talet. Enligt McClish et al. (2005) kan behandlingen ge en bättre livskvalitet och därför uteslöts studier publicerade innan år 2000. Litteraturstudien var fokuserad till vuxna med sickelcellssjukdom men filtreringen av ålder var inte komplett i databaserna vilket gjorde att flera artiklar, trots begränsning, uteslöts från den definitiva sökningen. Trots begränsningen "all adults" innehöll vissa artiklar barn och fick då uteslutas i efterhand. Ett fåtal artiklarna använde dessutom samma urval av deltagare vilket skulle kunna rendera i ett begränsat resultat. Några författare återkom i flera artiklar vilket skulle kunna leda till att forskarnas egna idéer presenteras.

Litteraturstudien innehåller studier från flera olika världsdelar vilket ger en geografisk spridning. Det är dock viktigt att komma ihåg att ländernas skillnader kan innebära svårigheter att jämföra resultatet. När det gäller livskvalitet bör man ha i åtanke att definitionen av livskvalitet kan vara olika mellan de olika länderna. Länderna skiljer sig dessutom åt genom möjlighet till utbildning, ekonomiska resurser och tillgång till sjukvård. Dessa faktorer kan påverka livskvaliteten. Den geografiska applicerbarheten är därför begränsad.

I flera kvantitativa studier användes mätinstrumentet SF-36. Att samma instrument används är en fördel eftersom det ger bättre möjligheter att jämföra resultat och dra allmänna slutsatser (Henricson, 2012). Hedelin, Jormfeldt & Svanberg Hedelin et al. (2014) menar att svårigheten med att jämföra subjektiva data, såsom livskvalitet, är att individens liv ständigt påverkas av en rad händelser. Det kan då vara en klar fördel att använda sig av standardiserade mätmetoder, såsom SF-36. Mätinstrumentet SF-36 tar dock inte hänsyn till demografi. Upplevd livskvalitet kan uppfattas olika beroende på vem i världen frågan ställs till. Frågorna i SF-36 ska besvaras i relation till befolkningen vilket skapar svåra mätvärden att tolka och jämföra. I en studie av Asnani, Lipps, och Reid (2009) försökte artikelförfattarna validera SF-36 hos sickelcellssjuka och jämförde den med andra vedertagna livskvalitetsformulär. Slutsatsen de kom fram till var att SF-36 är ett validerat mätinstrument jämfört med andra mätinstrument. Metoden kan belysa och vara ett verktyg i att erhålla en ökad förståelse kring livskvalitet. Men svårigheter att generalisera och jämföra resultat kvarstår, därför bör SF-36 användas med försiktighet.

Enligt Henricson (2012) är det väsentligt att diskutera kring vilka strategier som används i urvalet av artiklarna. Sökningen genomfördes med hjälp av MeSH-termer vilket innebär att sökorden är rekommenderade. De svenska orden kan med fördel översättas till den engelska

motsvarigheten via Karolinska Institutets biblioteks hemsida (Willman, Bahtsevani, Nilsson, & Sandström, 2016). Genom detta tillvägagångssätt valdes bland annat söktermerna “Quality of life” och synonymen “Health-Related Quality of life” ut. Vidare användes också Mesh-termen “Sickle Cells Disease”. Litteraturstudien omfattar alla de olika mutationerna av sickelcellssjukdom och därför användes ordet “Sickle Cells Disease”. Detta motiveras med att de flesta studierna är gjorda på sickelcellssjukdomar och inte specifika mutationer. Trots att sökningen ämnade att få fram material om hur livskvaliteten påverkas av sickelcellssjukdom var det inte något krav på att ordet “quality of life” skulle vara med i rubriken på artikeln. Anledningen är att livskvalitet är ett brett begrepp som omfattar en mängd olika faktorer. Flera artiklar saknar detta begrepp i rubriken men behandlade ämnet livskvalité.

För att beskriva livskvalitet hos sickelcellssjuka och vilka faktorer som påverkar den lämpar sig kvantitativa artiklar bäst. Majoriteten av artiklarna i litteraturstudien innehåller kvantitativ metod. De kvalitativa artiklarna utgjorde en god komplettering eftersom de ger en djupare förståelse för det kvantitativa resultatet (Danielson, 2012). Att denna litteraturstudie innefattade både kvalitativa och kvantitativa studier torde således inte bidra till någon större försämring av kvaliteten. Kombinationen gör resultatet blir mer omfattande och trovärdigt (Danielson, 2012). Samtidigt hade det behövts fler kvalitativa studier för att förklara samband mer ingående och då förstå patienternas livskvalitet än mer.

Att tre olika databaser användes kan enligt Henricson (2012) stärka arbetets trovärdighet. Det behövdes flera databaser för att samla in kvalitetsmässigt godkända artiklar till studien. Cinahl är ytterst relevant för litteratursökningen eftersom den huvudsakligen berör disciplinen omvårdnad. Anledningen till att PsycInfo användes var för att belysa hur patienternas livskvalitet påverkas ur ett psykiskt perspektiv. PubMed berör framför allt medicin men även artiklar inom omvårdnad förekommer vilket gör databasen relevant (Willman, Bahtsevani, Nilsson, et al., 2016). Med hjälp av ett kvalitetsgranskningsprotokoll från SBU, se bilaga 6 och 7, kontrollerades artiklarnas kvalitet. Författarna granskade artiklarna var för sig och jämförde sedan resultatet med varandra. Detta tillvägagångssätt stärker studiens reliabilitet (Wallengren & Henricson, 2012). Författarnas avsaknad av erfarenhet när det gäller kvalitetsgranskning får ses som en brist. De kriterier som avgjorde vilken kvalitetsnivå artiklarna tilldelades var författarnas personliga bedömningar, vilket kan vara en begränsning. Författarna till föreliggande uppsats var hela tiden medvetna om detta och använde sig av litteratur för att förstå granskningsprocessen. Efter kvalitetsgranskningen gjordes dataanalysen i flera steg för att kvalitetssäkra den (Henricson, 2012). Uppsatsförfattarna läste först alla artiklar individuellt och tog ut resultatet. Därefter diskuterades varje artikel för sig. Resultatet valdes ut och delades in i olika kategorier.

När det gäller artiklarnas etiska förhållningssätt var samtliga fjorton studier godkända av en etisk kommitté. Två av artiklarna förde ett resonemang kring vikten av att de inkomna uppgifterna hanterades korrekt. Att artiklarna var etiska godkända är positivt. Detta bidrar till att skapa förtroende för vetenskapliga studier och ger fortsatt möjlighet till fördjupning (Kjellström, 2012). De flesta artiklarna är gjorda i olika länder och därmed kan kriterierna skilja sig åt för vilka krav som ska uppfyllas för att artikeln ska bli godkänd. Studierna har dock inte utsatt deltagarna för något som inkräktar på den personliga integriteten, bortsett från att de frivilligt delat med sig av sina uppgifter och berättelser. Deltagarnas identitet har varit under sekretess. Inga oprövade metoder har testats på deltagarna och deltagarna har inte heller under tvång eller lockelse. Artiklarnas metoder ter sig harmlösa.



## Resultatdiskussion

Resultatet visade att sickelcellssjukdom hade en negativ påverkan på livskvaliteten från ett fysiskt, psykiskt och socialt perspektiv (Matthie et al., 2016; McClish et al., 2005; Treadwell et al., 2015). Eftersom patienterna fick många olika problem relaterat till sin sjukdom är det viktigt att sjuksköterskan har möjlighet att identifiera de faktorer som påverkar patientens livskvalitet. En utebliven medvetenhet om hur patienten påverkas bidrar till sämre möjligheter att lindra lidande, förmedla hopp och stödja patienten. En god grund för en bra omvårdnad är att arbeta med ett personcentrerat tillvägagångssätt. Detta kunde göras genom att individens unika uppfattning och upplevelse bekräftas samt genom att ge patienten utrymme att berätta om sin helhetssituation (McCance & McCormack, 2013; Snellman, 2014)

### Kroppslig konsekvens

#### **Smärta**

Smärta var ett av de huvudsakliga symtomen som orsakade negativ påverkan av upplevd livskvalitet (Anie et al., 2002; McClish et al., 2005; Sogutlu et al., 2011; Treadwell et al., 2015; Treadwell, Hassell, Levine & Keller, 2014). Dock finns delar i studierna av Anie et al. (2002); Sogutlu et al. (2011); Treadwell et al. (2014) där man inte tydligt kan se om patienterna som är inkluderade har fått smärtlindring till exempel med hjälp av Hydroxyurea. Det finns forskningsstudier som visar att sickelcellssjuka som erhållit behandling med Hydroxyurea förbättrat livskvaliteten (Cummins & Anie, 2003). Med den vetskapen är det svårt att dra slutsatser från de studier som ej beskriver om deltagarna fått behandling.

Eftersom smärta påverkade livskvaliteten behöver sjuksköterskan försöka förstå smärtan från den drabbades perspektiv. Detta kan göras genom personcentrerad vård som kan tillämpas genom individuellt anpassad vård där man lär känna patienten och tar del av patientens föreställning (Jakobsson-Ung & Lützén, 2014; McCance & McCormack, 2013; Snellman, 2014). Ett problem som framkom i en utomstående studie var att patienter som kände smärta upplevde att ingen lyssnade på dem. De kände sig isolerade och upplevde att ingen tog dem på allvar (Booker, Blethyn, Wright, & Greenfield, 2006). God smärtlindring är en viktig faktor för bra vård (Prem et al., 2011). Forskning har visat att sjuksköterskor som möter personer med kronisk smärta tenderar att göra felaktiga bedömningar av patienternas smärta. Smärtbehandlingen berodde på sjuksköterskans egna attityd mot patienten (Prem et al., 2011). Den personcentrerade vården innebär att det vårdpersonalens professionell perspektivet är likvärdigt patientens (Svensk sjuksköterskeförening, 2016). Att sjuksköterskan har detta i åtanke blir en del i att ge rätt smärtbehandling.

Sickelcellssjuka som kände mycket smärta upplevde också fler andra symtom såsom svullnad och trötthet (Ahmed et al., 2015; Sogutlu et al., 2011). Mer symtom gav fler smärtdagar utanför krisperioderna (Sogutlu et al., 2011). Smärtan gav begränsningar i det vardagliga livet (Treadwell et al., 2015; M. J. Treadwell et al., 2014). Med den vetskapen finns det en angelägenhet att försöka förhindra smärtsymtom i ett tidigt skede för att förbättra livskvaliteten och minska antalet smärtdagar. Det behövs dock mer studier kring sambandet mellan symtom och smärta för att några slutsatser ska dras. En kartläggning av vilka faktorer som orsakar smärta, skulle kunna leda till en förbättrad smärtbehandling. Smärtdagbok kan vara ett instrument för att studera smärtan och kunna bidra till en effektivare smärtbehandling. Detta innebär att patienten själv kartlägger mönster som kan ge underlag för sjuksköterskan att se vilken tid eller vilka utlösande faktorer som finns (Ekman, 2014). Detta gör även

patienten delaktig vilket stärker den personcentrerade vården (Forsberg, 2014).

### **Aktivitet**

Sickelcellssjuka upplevde dålig fysisk funktion jämfört med den friska befolkningen i respektive land där studierna genomförts (Ahmed et al., 2015; Anie et al., 2002; McClish et al., 2005; Sogutlu et al., 2011; van Tuijn et al., 2010). Vid jämförelse med andra kroniska sjukdomar hade sickelcellssjuka sämre fysisk funktion än personer med cystisk fibros, reumatoid artrit och astma (McClish et al., 2005). Personer som behandlades med hemodialys skattade dock sin fysiska funktion lägst (McClish et al., 2005). Varför sickelcellssjuka har sämre fysisk funktion kan diskuteras. Hård ansträngning visade sig bidra till smärtekris vilket är en anledning till att patienterna undviker detta (Waltz & Connes, 2014; While & Mullen, 2004). Dessutom gav smärta begränsningar i personens förmåga att vara aktiv (Treadwell et al., 2015; Treadwell et al., 2014). Patienterna upplevde dessutom trötthet vilket skulle kunna begränsa förmågan att röra på sig (Sogutlu et al., 2011). Mann-Jiles och Morris (2008) visade att sickelcellssjuka inte föredrog aktiv underhållning. Fysisk aktivitet ansågs inte vara viktig för upprätthållande av en god livskvalitet (Mann-Jiles & Morris, 2008). Dessa skulle kunna vara en förklaring till den låga fysiska funktionen.

Det finns evidens för att personer som är fysiskt aktiva och uppnår rekommenderad nivå av rörelse också har bättre livskvalitet (Folkhälsomyndigheten, 2006). Regelbunden fysisk aktivitet med måttlig ansträngning har visat sig ge goda effekter för sickelcellssjuka (Waltz & Connes, 2014). Evidensen att motion har god inverkan på livskvalitet borde stimulera sickelcellssjuka till måttlig aktivitet. Sjuksköterskan behöver föra över denna kunskap om de positiva effekterna vid fysisk aktivitet. Det finns även evidens för att personer med kronisk smärta generellt sett har stora positiva fördelar av att motionera eftersom smärtan reduceras (Geneen et al., 2017). För att öka den fysiska funktionen behöver man anpassa sin förmåga efter sjukdomen. Till exempel genom att undvika att vistas på hög höjd och i kallt klimat (National Heart, 2016a). Med denna vetskap kan sjuksköterskan som förslag till stöd rekommendera en fysioterapeut att skapa ett individuellt anpassat träningsprogram utifrån individens förutsättningar. Den individuellt anpassade vården där personen står i centrum och får hjälp med sina unika behov går i linje med personcentrerad vård (Snellman, 2014).

### **Mentalt lidande**

#### **Ångestsymtom och depressiva symtom**

Prevalensen av depressiva symtom hos sickelcellssjuka varierade mellan 21–33 procent vilket kan jämföras med 20,1 procent hos USA:s befolkning (Levenson et al., 2008; Shim, Baltrus, Ye, & Rust, 2011; Treadwell et al., 2015; Wallen et al., 2014). Motsvarande siffra för patienter med reumatoid artrit som upplevde depressiva symtom var 39 procent (Stephenson, Delongis, Esdaile, & Lehman, 2014). Patienter med depressiva symtom hade sämre livskvalitet än sickelcellssjuka utan depressiva symtom (Levenson et al., 2008). Det ska dock nämnas att det är depressiva symtom som avses. Inga depressionsdiagnoser hade satts eftersom datan utgick från olika självskattningsskalor. De faktorer som bidrog till att sickelcellssjuka hade hög förekomst av depressiva symtom var oförutsägbara smärteepisoder, kronisk smärta, kortare livslängd, medicinska biverkningar, fatigue och njursvikt (Levenson et al., 2008).

Det finns evidens för att fysisk aktivitet kan minska depressiva symtom (Craft & Perna, 2004). Eftersom sickelcellssjuka hade begränsad fysisk funktion kan det vara en av förklaringarna till att de upplever mer depressiva symtom. Detta visar vikten av att

sjuksköterskan motiverar till måttlig motion hos sickelcellssjuka (Waltz & Connes, 2014). Forskning visar dock att sjuksköterskor tenderar att underskatta patienters förmåga att vara fysiskt aktiva (Björvell & Thorell-Ekstrand, 2014). Innan några slutsatser kan dras behövs det vidare forskning för att se samband mellan fysisk inaktivitet och depression hos sickelcellssjuka.

För att motverka mentalt lidande och därmed också dålig livskvalitet behöver sjuksköterskan kunna identifiera de som är i behov av behandling av psykiska symtom (Skärsäter, 2009). En personcentrerad vård strävar efter att se helheten i patientens situation. Psykiska behov ska tillgodoses lika mycket som fysiska behov (Bergbom, 2013; Svensk sjuksköterskeförening, 2016). För att skapa möjlighet att ta del av patientens helhet med psykiska, sociala och fysiska behov är det viktigt att skapa en god vårdrelation (Bergbom, 2013). Svårigheten att skapa en förtroendegivande relation i enlighet med personcentrerad vård är att vårdtiden är begränsad och att patienten möter många olika personer under sin vårdtid. Resurser i form av mer tid skulle behövas för att bättre lära känna patienterna och därmed skapa bättre vårdrelationer.

Sickelcellssjuka som upplevde att de inte hade kontroll över sin sjukdom upplevde mer depressiva symtom än de som upplevde att de kunde påverka sjukdomen (Gibson et al., 2013). Med tanke på detta resultat kan det vara viktigt att sjuksköterskan får patienterna känna att kontroll över faktorer som påverkar hälsan (Elgán & Fridlund, 2014). Patienten bör göras delaktig för att skapa kontroll och sjuksköterskan behöver poängtera att det är inte sjukdomen som är i centrum utan personen (Svensk sjuksköterskeförening, 2016).

Depressiva symtom får negativa konsekvenser för sickelcellssjuka och leder till fler smärtdagar samt förvärrad intensitet av smärtan. Smärta presenterades som en av orsakerna till depressiva symtom (Levenson et al., 2008; Wallen et al., 2014). För att bekräfta orsaker till depression behövs det göras fler studier kring sambandet mellan depression och smärta i denna kontext. Det skulle kunna förhindra depressiva symtom och därmed öka livskvaliteten. Enligt Levenson et al. (2008) är smärtan kännetecknet för sickelcellssjukdomar. Om relationen mellan depressiva symtom och smärta kan förstås hos sickelcellssjuka skulle det kunna ge bättre förmåga att behandla både depressiva symtom och smärta.

### ***Emotionellt välbefinnande***

Sickelcellssjuka skattade sitt emotionella välbefinnande till lägre nivåer än den friska populationen (Ahmed et al., 2015; Anie et al., 2002; Levenson et al., 2008; van Tuijn et al., 2010). Det är dock föga förvånande eftersom sickelcellssjuka lider stora besvär av sin sjukdom. Vid jämförelse med andra kroniska sjukdomar ser vi dock att deras psykiska välbefinnande inte var sämre än personer som levde med astma, cystisk fibros och hemodialys (McClish et al., 2005). Jämför man sickelcellssjukdom med reumatoid Artrit med avseende på patienternas emotionella välbefinnande ligger båda på näst intill samma skattning (Ahmed et al., 2015; Matcham et al., 2014). Att kroniska sjukdomar har inflytande på det emotionella välbefinnandet framgår. Sickelcellssjukdom har dock, enligt detta resultat inte större påverkan på det emotionella välbefinnandet än astma, cystisk fibros, reumatoid artrit eller patienter som genomgår hemodialys.

### **Utsatthet**

Många sickelcellssjuka upplevde utsatthet relaterat till sjukdomen. Enligt Wonkam et al. (2014) upplevde 85,9 procent av deltagarna att sjukdomen var måttlig svår eller mycket svår

att leva med. Detta kan jämföras med patienter med reumatoid artrit där 62,3 procent upplevde måttliga till svåra problem att klara av aktiviteter i det dagliga livet (Mahat, 1997). Eftersom studien av Wonkam et al. (2014) är genomförd i Kamerun kan man diskutera om patienternas socioekonomiska situation hade påverkan deras utsatthet. Tillgång till vård och ekonomiska svårigheter kan vara faktorer som medför att sjukdomen upptäcks i ett senare skede och därmed blir svårare att behandla.

Sickelcellssjuka beskrev utsatthet relaterat till rädsla för smärtekris. Denna stressfaktor gav en känsla av kontrollförlust (Treadwell et al., 2014; Wonkam et al., 2014). Smärta visade sig vara en vanlig stressfaktor även hos personer med reumatoid artrit då detta begränsar individens förmåga att leva ett normalt liv (Otake et al., 2012). Att få barn med sjukdomen var ytterligare en vanlig orsak som bidrog till utsatthet (Caird et al., 2011; Gibson et al., 2013). Kunskap kring den genetiska överförbarheten behöver förmedlas för att minska oro. Forskning visar dock att antalet sickelcellssjuka kvinnor som fick rådet att inte skaffa barn minskade från 36 procent år 1993 till 15 procent år 2010 vilket kan tyda på brister i information om sjukdomens ärftlighet (Eissa, Tuck, Rantell, & Stott, 2015). Med denna vetenskap behöver sjuksköterskan bidra till en sjukdomsinsikt. Patienten behöver få information om begränsningar men också möjligheter. Genom att lära känna sin kropp och veta vad den klarar av kan livet optimeras utifrån sjukdomen utan att låta den sätta premisserna. Det är av betydelse att vänner och anhöriga är införstådda i sjukdomen så den drabbade känner sig trygg i sammanhang där smärteepisoder skapar en stor utsatthet. Under kategorin *sociale sammanhang* diskuteras det vidare om relationers betydelse. Att tidigt lära sig identifiera symtom kan bidra till tidig behandling. Sjuksköterskan kan motivera och uppmuntra till självbehandling vid symtom. För att göra det behöver en god relation skapas vilket kan göras genom tillämpning av personcentrerad vård där patienten ges möjlighet att dela med sig av sina erfarenheter. Att vara förtroendeingivande och lyssna aktivt är viktiga komponenter för en god relation (Snellman, 2014).

Sickelcellssjukas allmänna uppfattning av hälsa var sämre än hos befolkningen i respektive land där studierna genomförts (Ahmed et al., 2015; Anie et al., 2002; McClish et al., 2005; van Tuijn et al., 2010). Jämfört med patienter med reumatoid artrit hade denna grupp sämre uppfattning av allmän hälsa än sickelcellssjuka (Scott, Ibrahim, Lewis, Scott, & Strand, 2016). Att sickelcellssjuka upplevde sämre allmän hälsa innebär att de anser sig vara mer sjuka än andra i deras närhet. Med denna kunskap kan sjuksköterskan informera patienten om tänkbara orsaker till försämrad hälsa till exempel skador på lever och ökad risk för infektion (Anie et al., 2002). Det kan vara fördelaktigt att sjuksköterskan ger patienten insikt i sin egen situation och skapar möjligheter för patienten att på egen hand förbättra sitt välbefinnande. Den personcentrerade omvårdnaden strävar efter att patienten ska nå insikt om sin hälsa (McCance & McCormack, 2013).

I de studier som tog upp antalet sjukhusbesök råder ingen stor skillnad mellan antalet besök. Anie et al. (2002) visade i sin studie att deltagarna besökte akutmottagningen på sjukhus 3,2 gånger per år medan Wonkam et al. (2014) visade 4,5 besök i medianvärde hos deltagarna. Däremot skiljde sig uppfattningen om antalet sjukhusbesök påverkade livskvaliteten. Wonkam et al. (2014) menade att det fanns ett samband medan Anie et al. (2002) skrev att antalet sjukhusbesök inte hade någon påverkan på livskvaliteten. Med dessa olika resultat ska man dock ha i åtanke att studierna är gjorda i länder med olika förutsättningar för vård. Det skulle behövas fler studier kring vilka faktorer som påverkar antal sjukhusbesök. En kartläggning av vilka faktorer som orsakar sjukhusbesök skulle i längden kunna minska antalet besök.

## **Socialt sammanhang**

Sickelcellssjuka skattade sin sociala funktion till lägre värden än den friska befolkningen i respektive land där studierna genomförts (Ahmed et al., 2015; Anie et al., 2002; McClish et al., 2005). Det påvisades också svårigheter med jobb och dagliga aktiviteter som orsakades av sjukdomen (Treadwell et al., 2015). I en utomstående studie beskrevs smärtan som orsaken till att individen blev oförmögen att arbeta effektivt (Ohaeri, Shokunbi, Akinlade, & Dare, 1995). Att jämföra den sociala funktionen och arbetsförmåga hos sickelcellssjuka med en frisk befolkning ger en bild av skillnaderna men eftersom grupperna har helt olika förutsättningar behöver man ställa sickelcellssjuka mot andra sjukdomstillstånd. I jämförelse med personer med reumatoid artrit visades att denna grupp upplever mindre svårigheter med sin sysselsättning än sickelcellssjuka (Ahmed et al., 2015; Strand, Wright, Bergman, Tambiah, & Taylor, 2015).

Sickelcellssjuka upplevde negativ social påverkan relaterat till sin sjukdom (Mann-Jiles & Morris, 2009; Matthie et al., 2016; Treadwell et al., 2015; Treadwell et al., 2014; Wonkam et al., 2014). Orsaken till den negativa sociala påverkan började enligt Levenson et al. (2008) i ung ålder med socialt utanförskap, funktionsnedsättning och stigmatisering av pseudoberoende av opioider. Med denna vetskap behöver sjuksköterskan uppmuntra till ett socialt liv. För att detta ska vara möjligt behöver sjuksköterskan ha kunskap om patientens uppväxtvillkor, familjesituation, sociala funktion i mötet med patienten (Birkler, 2007). Det sociala nätverket har en betydande roll i tillämpningen av personcentrerad vård. Detta innebär att sjuksköterskan inkluderar nära och kära eftersom det stärker patientens identitet (Svensk sjuksköterskeförening, 2016). Genom att kartlägga relationer skulle det kunna ge en bild om vilka som finns i personens närhet. Detta innebär att sjuksköterskan kan informera och utbilda dem för att de ska kunna understödja den drabbade på bästa sätt. Anhöriga kan uppmärksamma krisepisoderna i ett tidigt stadium genom att fråga eller observera symtom. Detta är viktigt eftersom vissa sickelcellssjuka förnekar symtom och därmed inte medicinerar vilket leder till fler sjukhusbesök (Caird et al., 2011). Sjuksköterskan bör även ge möjlighet för sickelcellssjuka att få samtalsstöd, utöver stöttningen från familj och vänner. Coretta (2008) visar att social stöttning bidrog till förbättrad. Ett forum för sickelcellssjuka där de kunde samtala skulle kunna ge möjligheter för de drabbade att lära från varandra. Samtidigt kan de knyta nya sociala kontakter med människor som förstår deras situation.

Sickelcellssjuka upplevde att deras sjukdom orsakade svårigheter att slutföra utbildning och upprätthålla arbete (Mann-Jiles & Morris, 2009; Matthie et al., 2016; M. J. Treadwell et al., 2014; Wonkam et al., 2014). Enligt van Tuijn et al. (2010) var 35 procent av sickelcellssjuka i Nederländerna arbetslösa. Det är viktigt att ha i åtanke att arbetslösheten kan orsakas av andra faktorer än sjukdomen. Det faktum att sickelcellssjuka i Europa många gånger invandrat skulle kunna innebära språkliga problem och socialt utanförskap vilket kan bidra till svårigheter att få arbete (Piel et al., 2014). I jämförelse med samtliga som invandrat till Nederländerna var dock arbetslösheten hos sickelcellssjuka fortfarande mer än dubbelt så hög (van Tuijn et al., 2010). För att förbättra sickelcellssjukas möjligheter till att arbeta eller att studera behöver skola och arbetsplatser erhålla information om sjukdomen och vad den innebär. En markant kunskapsökning kunde ses hos lärare som undervisar sickelcellssjuka, då de erhöll föreläsningar om sjukdomen. Detta ökade förståelsen för och medförde att anpassning kunde genomföras till deras villkor (King, Tang, Ferguson, & DeBaun, 2005). Föreläsningar kring sickelcellssjukdomar på berörda skolor, arbetsplatser och sjukhus skulle kunna bidra till ökad förståelse och acceptans. Men det behövs fler studier på hur

livskvaliteten på studie- och arbetsplatser påverkas av kunskap om sjukdomen.

## Kritik

Det finns flera brister i resultatet. Att livskvalitet är ett mångfacetterat begrepp som kan vara svårt att mäta medför en viss begränsning. Demografiska skillnader mellan studiernas deltagare innebär olika förutsättningar av inkomst, utbildning, arbete och tillgång till vård. Dessa faktorer kan innebära helt olika uppfattning av livskvalitet vilket medför svårigheter att jämföra livskvalitet. Artiklarnas geografiska spridning ger en övergripande bild över sickelcellssjukas livskvalitetsfaktorer men detta kan också försvåra en generell applicerbarhet av resultatet. Svårigheter att jämföra artiklarnas resultat visade sig också genom att flera olika mätinstrument använts, exempelvis vid skattning av depressiva symtom. Vidare ska tilläggas att inga depressionsdiagnoser sattes. Artiklarna analyserade inte prevalensen av depression utan av depressiva symtom. Ytterligare kritik kan riktas mot att samma författare återfinns i några av artiklarna vilket kan ha frambringat ett ensidigt resultat.

## Slutsats

Att leva med symptomgivande sickelcellssjukdom gav en negativ påverkan på livskvaliteten. Sjukdomen är mångdimensionell vilket innebar att sickelcellssjuka påverkades fysiskt, psykiskt och socialt. Många sickelcellssjuka upplevde även en utsatthet relaterat till sjukdomen. Ett av de huvudsakliga problemen som beskrevs av patienterna var smärta. Detta bidrog till begränsningar i arbete och fritidsaktiviteter. Prevalensen av depressiva symtom var påfallande stort och detta resulterade i fler smärtdagar samt en ökad smärtskattning. Att leva med en sickelcellssjukdom som gav symtom gjorde att den drabbade behövde anpassa sitt liv efter diagnosen för att kunna leva ett normalt liv. Sjukdomens uttryckssätt och allvarlighetsgrad varierar mellan individer och personcentrering är därför essentiellt för att tillgodose individuella behov.

## Praktisk tillämpning

Författarna anser att resultatet kan skapa medvetenhet hos sjuksköterskor om faktorer som kan påverka livskvaliteten vid sickelcellssjukdom. Med denna vetskap skapas en grund för vårdpersonal att identifiera faktorer som orsakar låg livskvalitet i patientens liv. På så sätt kan omvårdnadsåtgärder sättas in i tid och förebygga dålig livskvalitet. Författarnas förslag på några av de relevanta omvårdnadsåtgärder som sjuksköterskan kan tillämpa är:

- Att upplysa den sickelcellssjuka om att undvika situationer som kan orsaka smärtekriser. Det handlar bland annat om att inte utsätta sig för stress, snabba temperaturomställningar eller att vistas på hög höjd.
- Att informera om behandlingens verkan och positiva effekter. Detta kan öka följsamheten vilket kan leda till minskad smärta och därmed bättre livskvalitet.
- Att hjälpa patienten komma i kontakt med fysioterapeut som kan få personen att öka sin fysiska aktivitet. Detta kan minska sickelcellssjukas fysiska begränsningar.
- Att utbilda närstående i sjukdomen. En ökad förståelse innebär förbättrade möjligheter att stödja patienten och bryta den sociala isolering som sickelcellssjuka kan uppleva.
- Att låta patienten använda smärtdagbok. Detta gör det möjligt att identifiera orsaker för när smärtan uppstår. På så sätt kan situationer som orsakar smärta undvikas.
- Att göra patienten delaktig i sin egen vård. Upplevelse av att vara i kontroll över sin sjukdom kan bidra till mindre depressiva symtom och därmed bättre livskvalitet.

## Vidare forskning

Vidare forskning skulle behövas för att skapa mer evidens till varför sickelcellssjuka har låg fysisk funktion. Detta skulle även kunna bidra till att skapa ökad förståelse för deras fysiska inaktivitet. Genom en sådan kartläggning skulle omvårdnadsåtgärder kunna anpassas mer. Om man får kännedom om vilka fysiska aktiviteter som lämpar sig för sickelcellssjuka kan motion främjas, vilket bidrar till förbättrad livskvalitet.

Korrelationen mellan smärta och depression är ett forskningsområde som är väl undersökt och där det finns mycket evidens. I denna kontext kring sickelcellssjukdom skulle dock vidare forskning behövas för att se samband mellan sickelcellssjukas depressiva symtom och smärta. Det behövs mer evidens för hur det fysiska lidandet påverkas sickelcellssjuka ur ett psykiskt perspektiv. Att studera för- och nackdelar med att screena patienterna för depressiva symtom skulle kunna bidra till att minska lidandet men även gynna vården ur ett ekonomiskt perspektiv.

Med vetskapen att sickelcellssjukdom påverkar patienternas förmåga att arbeta och studera behövs mer studier för hur de ska kunna anpassa sig till studie- och arbetsmiljöer. De miljöfaktorer som försvårar för sickelcellssjuka behöver kartläggas. Om man kan identifiera de miljöaspekter som generellt sett skapar problem kan sickelcellssjuka undvika dessa. Att miljöerna ska anpassas efter sickelcellssjuka är i nuläget inte aktuellt eftersom få personer lider av sjukdomen. Däremot kan ytterligare evidens skapas för hur patienterna ska anpassa sig efter rådande miljöer.

Vidare forskning behövs även för att utveckla geografiskt anpassade mätinstrument. Att jämföra forskning av exempelvis livskvalitet kan vara problematiskt eftersom människors situation ser olika ut. Olika länder skiljer sig åt när det gäller kultur, normer och ekonomi. Livskvalitet uppfattas olika beroende på vem man är och i vilket sammanhang patienten befinner sig. Dagens mätinstrument för livskvalitet tar inte hänsyn till individens egen definition av livskvalitet. Genom geografiskt anpassade mätinstrument kan forskningen jämföras på mer rättvisa villkor.

## Referenslista

- Ahmed, A. E., Alaskar, A. S., Al-Suliman, A. M., Jazieh, A. R., McClish, D. K., Al Salamah, M., . . . El-Toum, W. E. (2015). Health-related quality of life in patients with sickle cell disease in Saudi Arabia. *Health Qual Life Outcomes*, *13*, 183. doi:10.1186/s12955-015-0380-8
- Anie, K. A., Steptoe, A., & Bevan, D. H. (2002). Sickle cell disease: Pain, coping and quality of life in a study of adults in the UK. *Br J Health Psychol*, *7*(Part 3), 331-344. doi:10.1348/135910702760213715
- Asnani, M. R., Lipps, G. E., & Reid, M. E. (2009). Validation of the SF-36 in Jamaicans with sickle-cell disease. *Psychol Health Med*, *14*(5), 606-618. doi:10.1080/13548500903016567
- Bergbom, I. (2013). Vårdande kompetens, personcentrerad vård och organisationer. In J. Leksell & M. Lepp (Eds.), *Sjuksköterskans kärnkompetenser* (pp. 111-134). Stockholm: Liber.
- Birkler, J. (2007). Sjuksköterskans förståelse för patienten. In C. Brynolfsson (Ed.), *Filosofi + Omvårdnad* (pp. 41-49). Stockholm: Liber AB.
- Björvell, C., & Thorell-Ekstrand, I. (2014). Omvårdnadsåtgärder. In A. Ehrenberg & L. Wallin (Eds.), *Omvårdnadens grunder - Ansvar och utveckling* (pp. 113-134). Lund: Studentlitteratur.
- Booker, M. J., Blethyn, K. L., Wright, C. J., & Greenfield, S. M. (2006). Pain management in sickle cell disease. *Chronic Illn*, *2*(1), 39-50. doi:10.1177/17423953060020011101
- Brüllde, B. (2003). *Teorier om livskvalitet*. Lund: Studentlitteratur.
- Caird, H., Camic, P. M., & Thomas, V. (2011). The lives of adults over 30 living with sickle cell disorder. *Br J Health Psychol*, *16*(3), 542-558. doi:10.1348/135910710X529278
- Chaturvedi, S., & DeBaun, M. R. (2016). Evolution of sickle cell disease from a life-threatening disease of children to a chronic disease of adults: The last 40 years. *Am J Hematol*, *91*(1), 5-14. doi:10.1002/ajh.24235
- Coretta, J. M. (2008). Relationships among Types of Social Support and QOL in Adults with Sickle Cell Disease. *Southern Online Journal of Nursing Research*, *8*(3).
- Craft, L. L., & Perna, F. M. (2004). The Benefits of Exercise for the Clinically Depressed. *Prim Care Companion J Clin Psychiatry*, *6*(3), 104-111.
- Cummins, O., & Anie, K. A. (2003). A comparison of the outcome of cognitive behaviour therapy and hydroxyurea in sickle cell disease. *Psychology, Health & Medicine*, *8*(2), 199-204.



- Danielson, E. (2012). Kvalitativ forskningsintervju. In M. Henricson (Ed.), *Vetenskaplig teori och metod - Från idé till examination inom omvårdnad* (pp. 163-177). Lund: Studentlitteratur AB.
- Eissa, A. A., Tuck, S. M., Rantell, K., & Stott, D. (2015). Trends in family planning and counselling for women with sickle cell disease in the UK over two decades. *J Fam Plann Reprod Health Care*, 41(2), 96-101. doi:10.1136/jfprhc-2013-100763
- Ekman, I. (2014). Symtom och tecken på ohälsa. In A.-K. Edberg & H. Wijk (Eds.), *Omvårdnadens grunder – Hälsa och ohälsa* (pp. 105-120). Lund: Studentlitteratur AB.
- Elgán, C., & Fridlund, B. (2014). Vuxet vardagsliv. In F. Friberg & J. Öhlén (Eds.), *Omvårdnadens Grunder- Perspektiv och förhållningssätt* (pp. 127-149). Lund: Studentlitteratur.
- Folkhälsomyndigheten. (2006). *Fysisk aktivitet och folkhälsa*. Huskvarna: Folkhälsomyndigheten.
- Forsberg, A. (2014). Standardiserade vårdplaner. In A. Ehrenberg & L. Wallin (Eds.), *Omvårdnadens Grunder- Ansvar och utveckling* (pp. 359-380). Lund: Studentlitteratur.
- Friberg, F. (2012a). Att bidra till evidensbaserad omvårdnad med grund i analys av kvantitativ forskning. In F. Friberg (Ed.), *Dags för uppsats* (pp. 121-133). Lund: Studentlitteratur.
- Friberg, F. (2012b). Att göra en litteraturoversikt. In F. Friberg (Ed.), *Dags för uppsats* (pp. 133-145). Lund: Studentlitteratur.
- Friberg, F. (2012c). Att utforma ett examensarbete. In F. Friberg (Ed.), *Dags för uppsats - Vägledning för litteraturbaserade examensarbeten* (Vol. 2:1, pp. 81-94). Lund: Studentlitteratur AB.
- Geneen, L. J., Moore, R. A., Clarke, C., Martin, D., Colvin, L. A., & Smith, B. H. (2017). Physical activity and exercise for chronic pain in adults: an overview of Cochrane Reviews. *Cochrane Database Syst Rev*, 1, CD011279. doi:10.1002/14651858.CD011279.pub2
- Gibson, R. C., Morgan, K. A., Abel, W. D., Sewell, C. A., Martin, J. S., Lowe, G. A., . . . Asnani, M. R. (2013). Locus of control, depression and quality of life among persons with sickle cell disease in Jamaica. *Psychol Health Med*, 18(4), 451-460. doi:10.1080/13548506.2012.749353
- Graneheim, U. H., & Lundman, B. (2004). Qualitative content analysis in nursing research: concepts, procedures and measures to achieve trustworthiness. *Nurse Educ Today*, 24(2), 105-112. doi:10.1016/j.nedt.2003.10.001
- Gunnarsson, R. (2005). Manual för Epi-Info: Introduktion till att räkna på SF-36. Retrieved from [http://infovoice.se/fou/bok/epiinfo/epiman\\_pr\\_sf36\\_intro.shtml](http://infovoice.se/fou/bok/epiinfo/epiman_pr_sf36_intro.shtml)
- Gunnarsson, R., & Billhult, A. (2012). Mätinstrument och diagnostiska test. In M. Henricson (Ed.), *Vetenskaplig teori och metod - Från idé till examination inom omvårdnad* (pp.

- 151-159). Lund: Studentlitteratur AB.
- Hansson, B. G. (2016). Sickle cell anemia and other sickle cell diseases. Retrieved from <http://www.internetmedicin.se/page.aspx?id=4263>
- Hedelin, B., Jormfeldt, H., & Svedberg, P. (2014). Hälsobegreppet- synen på hälsa och sjuklighet. In F. Friberg & J. Öhlén (Eds.), *Omvårdnadens Grunder- Perspektiv och förhållningssätt* (pp. 361-386). Lund: Studentlitteratur.
- Henricson, M. (2012). Diskussion. In M. Henricson (Ed.), *Vetenskaplig teori och metod - Från idé till examination inom omvårdnad* (pp. 471-478). Lund: Studentlitteratur AB.
- Jakobsson-Ung, E., & Lützén, K. (2014). Sjuk-sköterskeyrket som profession och omvårdnad som akademiskt ämne. In A. Ehrenberg & L. Wallin (Eds.), *Omvårdnadens grunder- Ansvar och utveckling* (pp. 27-50). Lund: Studentlitteratur AB.
- Karlsson, E. K. (2012). Informationssökning. In M. Henricson (Ed.), *Vetenskaplig teori och metod - Från idé till examination inom omvårdnad* (pp. 95-113). Lund: Studentlitteratur AB.
- King, A. A., Tang, S., Ferguson, K. L., & DeBaun, M. R. (2005). An education program to increase teacher knowledge about sickle cell disease. *J Sch Health*, 75(1), 11-14.
- Kjellström, S. (2012). Forskningsetik. In M. Henricson (Ed.), *Vetenskaplig teori och metod- från idé till examination inom omvårdnad* (pp. 70-92). Lund: Studentlitteratur.
- Levenson, J. L., McClish, D. K., Dahman, B. A., Bovbjerg, V. E., de, A. C. V., Penberthy, L. T., . . . Smith, W. R. (2008). Depression and anxiety in adults with sickle cell disease: the PiSCES project. *Psychosom Med*, 70(2), 192-196. doi:10.1097/PSY.0b013e31815ff5c5
- Lindahl, B., & Skyman, E. (2014). Kroppen, kroppslig vård och hygien. In A.-K. Edberg & H. Wijk (Eds.), *Omvårdnadens Grunder- Hälsa och ohälsa* (pp. 121-145). Lund: Studentlitteratur.
- Lyckhage, E. D. (2012). Kunskap, kunskapsanvändning och kunskapsutveckling. In F. Friberg (Ed.), *Dags för uppsats - Vägledning för litteraturbaserade examensarbeten* (pp. 23-36). Lund: Studentlitteratur AB.
- Mahat, G. (1997). Perceived stressors and coping strategies among individuals with rheumatoid arthritis. *Journal of Advanced Nursing*, 25(6), 1144-1150. doi:10.1046/j.1365-2648.1997.19970251144.x
- Mann-Jiles, V., & Morris, D. L. (2009). Quality of life of adult patients with sickle cell disease. *J Am Acad Nurse Pract*, 21(6), 340-349. doi:10.1111/j.1745-7599.2009.00416.x

- Matcham, F., Scott, I. C., Rayner, L., Hotopf, M., Kingsley, G. H., Norton, S., . . . Steer, S. (2014). The impact of rheumatoid arthritis on quality-of-life assessed using the SF-36: a systematic review and meta-analysis. *Semin Arthritis Rheum*, 44(2), 123-130. doi:10.1016/j.semarthrit.2014.05.001
- Matthie, N., Hamilton, J., Wells, D., & Jenerette, C. (2016). Perceptions of young adults with sickle cell disease concerning their disease experience. *J Adv Nurs*, 72(6), 1441-1451. doi:10.1111/jan.12760
- McCance, T., & McCormack, B. (2013). Personcentrerad omvårdnad. In J. Leksell & M. Lepp (Eds.), *Sjuksköterskans kärnkompetenser* (pp. 81-111). Stockholm: Liber.
- McClish, D. K., Penberthy, L. T., Bovbjerg, V. E., Roberts, J. D., Aisiku, I. P., Levenson, J. L., . . . Smith, W. R. (2005). Health related quality of life in sickle cell patients: the PiSCES project. *Health Qual Life Outcomes*, 3, 50. doi:10.1186/1477-7525-3-50
- National Heart, L., and Blood Institute,. (2016a). What Are the Signs and Symptoms of Sickle Cell Disease? Retrieved from <https://www.nhlbi.nih.gov/health/health-topics/topics/sca/signs>
- National Heart, L., and Blood Institute,. (2016b). What Causes Sickle Cell Disease? Retrieved from <https://www.nhlbi.nih.gov/health/health-topics/topics/sca/causes>
- National Heart, L., and Blood Institute,. (2016c). What is Sickle Cell Disease? Retrieved from <https://www.nhlbi.nih.gov/health/health-topics/topics/sca>
- NFSD. (2017). Om sällsynta diagnoser. Retrieved from <http://www.nfsd.se/om-sallsynta-diagnoser/>
- Ohaeri, J. U., Shokunbi, W. A., Akinlade, K. S., & Dare, L. O. (1995). The psychosocial problems of sickle cell disease sufferers and their methods of coping. *Soc Sci Med*, 40(7), 955-960.
- Otake, T., Ashihara, M., Nishino, J., Kato, K., Fukaya, S., & Yoshida, S. (2012). Stressors and rheumatoid arthritis: changes in stressors with advances in therapeutic agents. *Rheumatology International*, 33, 887-891. doi:10.1007/s00296-012-2457-6
- Persson, T. (2009). Depressionsdiagnostik. Retrieved from <http://www.internetmedicin.se/page.aspx?id=1358>
- Piel, F. B., Tatem, A. J., Huang, Z., Gupta, S., Williams, T. N., & Weatherall, D. J. (2014). Global migration and the changing distribution of sickle haemoglobin: a quantitative study of temporal trends between 1960 and 2000. *The Lancet- Global Health*, 2, 80-89. doi:doi: 10.1016/S2214-109X(13)70150-5
- Prem, V., Karvannan, H., Chakravarthy, R., Binukumar, B., Jaykumar, S., & Kumar, S. P. (2011). Attitudes and Beliefs About Chronic Pain Among Nurses-Biomedical or Behavioral? A Cross-sectional Survey. *Indian J Palliat Care*, 17(3), 227-234. doi:10.4103/0973-1075.92341

- Reddin, C., Cerrentano, E., & Tanabe, P. (2011). Sick cell disease management in the emergency department: what every emergency nurse should know. *Journal of Emergency Nursing*(4), 341-345. doi: 10.1016/j.jen.2010.04.014
- SBU. (2012). Viktigt men svårt mäta livskvalitet. Retrieved from <http://www.sbu.se/sv/publikationer/vetenskap--praxis/vetenskap-och-praxis/viktigt-men-svart-mata-livskvalitet/>
- Scott, I. C., Ibrahim, F., Lewis, C. M., Scott, D. L., & Strand, V. (2016). Impact of intensive treatment and remission on health-related quality of life in early and established rheumatoid arthritis. *RMD Open*, 2(2), e000270. doi:10.1136/rmdopen-2016-000270
- SFS 2014:821 *Patientlagen*. Stockholm: Socialdepartementet
- SFS 1982:763 *Hälso- och Sjukvårdslagen*: Stockholm: Socialdepartementet
- Shim, R. S., Baltrus, P., Ye, J., & Rust, G. (2011). Prevalence, treatment, and control of depressive symptoms in the United States: results from the National Health and Nutrition Examination Survey (NHANES), 2005-2008. *J Am Board Fam Med*, 24(1), 33-38. doi:10.3122/jabfm.2011.01.100121
- Sjuksköterskeförning, S. (2016). *Personcentrerad vård*. Stockholm: Svensk Sjuksköterskeförning Retrieved from [https://www.swenurse.se/globalassets/01-svensk-sjukskoterskeforening/publikationer-svensk-sjukskoterskeforening/ssf-om-publikationer/svensk\\_sjukskoterskeforening\\_om\\_personcentrerad\\_vard\\_oktober\\_2016.pdf](https://www.swenurse.se/globalassets/01-svensk-sjukskoterskeforening/publikationer-svensk-sjukskoterskeforening/ssf-om-publikationer/svensk_sjukskoterskeforening_om_personcentrerad_vard_oktober_2016.pdf).
- Skärsäter, I. (2009). Psykisk ohälsa. In A.-K. Edberg & H. Wijk (Eds.), *Omvårdnadens grunder - Hälsa och ohälsa* (pp. 711-748). Lund: Studentlitteratur AB.
- Snellman, I. (2014). Vårdrelationer – en filosofisk belysning. In F. Friberg & J. Öhlén (Eds.), *Omvårdnadens grunder- perspektiv och förhållningssätt* (pp. 439-466). Lund: Studentlitteratur AB.
- Socialstyrelsen. (2017a). Becks Depression Inventory. Retrieved from <http://www.socialstyrelsen.se/evidensbaseradpraktik/sokimetodguidenforsocialt arbete/bdi>
- Socialstyrelsen. (2017b). Om ovanliga diagnoser. Retrieved from <http://www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser/omovanligadiagnoser>
- Sogutlu, A., Levenson, J. L., McClish, D. K., Rosef, S. D., & Smith, W. R. (2011). Somatic symptom burden in adults with sickle cell disease predicts pain, depression, anxiety, health care utilization, and quality of life: the PiSCES project. *Psychosomatics*, 52(3), 272-279. doi:10.1016/j.psym.2011.01.010

- Stephenson, E., Delongis, A., Esdaile, J. M., & Lehman, A. J. (2014). Depressive Symptoms and Rheumatoid Arthritis: Spouse Empathic Responding as a Buffer. *Arthritis Care & Research*, 66(4), 532-541. doi:10.1002/acr.22161
- Strand, V., Wright, G. C., Bergman, M. J., Tambiah, J., & Taylor, P. C. (2015). Patient Expectations and Perceptions of Goal-setting Strategies for Disease Management in Rheumatoid Arthritis. *J Rheumatol*, 42(11), 2046-2054. doi:10.3899/jrheum.140976
- Ternstedt, B.-M., & Norberg, A. (2014). Omvårdnad ur ett livscykelperspektiv- identitetens betydelse. In F. Friberg & J. Öhlén (Eds.), *Omvårdnadens Grunder- Perspektiv och förhållningssätt* (pp. 33-60). Lund: Studentlitteratur.
- Treadwell, M., Barreda, F., Kaur, K., & Gildengorin, G. (2015). Emotional Distress, Barriers to Care, and Health-Related Quality of Life in Sickle Cell Disease. *Journal of Clinical Outcomes Management*, 22(1), 10-20.
- Treadwell, M., Hassell, K., Levine, R., & Keller, S. (2014). Adult sickle cell quality-of-life measurement information system (ASCQ-Me): conceptual model based on review of the literature and formative research. *Clin J Pain*, 30(10), 902-914. doi:10.1097/AJP.0000000000000054
- Treadwell, M. J., Hassell, K., Levine, R., & Keller, S. (2014). Adult sickle cell quality-of-life measurement information system (ASCQ-Me): conceptual model based on review of the literature and formative research. *Clin J Pain*, 30(10), 902-914. doi:10.1097/AJP.0000000000000054
- Träskman-Bendz, L. (2009). Generaliserat ångestsyndrom (GAD). Retrieved from <http://www.internetmedicin.se/page.aspx?id=1344>
- Wallen, G. R., Minniti, C. P., Krumlauf, M., Eckes, E., Allen, D., Oguhebe, A., . . . Taylor, J. G. t. (2014). Sleep disturbance, depression and pain in adults with sickle cell disease. *BMC Psychiatry*, 14, 207. doi:10.1186/1471-244X-14-207
- Wallengren, C., & Henricson, M. (2012). Vetenskaplig kvalitetssäkring av litteraturbaserat examensarbete. In M. Henricson (Ed.), *Vetenskaplig teori och metod - Från idé till examination inom omvårdnad* (pp. 481-498). Lund: Studentlitteratur AB.
- Waltz, X., & Connes, P. (2014). Pathophysiology and physical activity inpatients with sickle cell anemia. *Movement and Sports Sciences - Science et Motricite*, 83, 41-47. doi:10.1051/sm/2013105
- van Tuijn, C. F., van Beers, E. J., Schnog, J. J., & Biemond, B. J. (2010). Pain rate and social circumstances rather than cumulative organ damage determine the quality of life in adults with sickle cell disease. *Am J Hematol*, 85(7), 532-535. doi:10.1002/ajh.21731
- While, A. E., & Mullen, J. (2004). Living with sickle cell disease: the perspective of young people. *Br J Nurs*, 13(6), 320-325. doi:10.12968/bjon.2004.13.6.12528
- WHO. (1997). Measuring Quality of Life. Retrieved from [http://www.who.int/mental\\_health/media/68.pdf](http://www.who.int/mental_health/media/68.pdf)

- Willman, A. (2014). Hälsa och välbefinnande. In A.-K. Edberg & H. Wijk (Eds.), *Omvårdnadens Grunder- Hälsa och ohälsa* (pp. 37-50). Lund: Studentlitteratur.
- Willman, A., Bahtsevani, C., Nilsson, R., & Sandström, B. (2016). *Evidensbaserad omvårdnad- En bro mellan forskning och klinisk verksamhet*. Lund: Studentlitteratur.
- Willman, A., Bahtsevani, C., & Sandström, R. N. B. (2016). *Evidensbaserad omvårdnad- En bro mellan forskning och klinisk verksamhet*. Lund: Studentlitteratur.
- Wonkam, A., Mba, C. Z., Mbanya, D., Ngogang, J., Ramesar, R., & Angwafo, F. F., 3rd. (2014). Psychosocial stressors of sickle cell disease on adult patients in Cameroon. *J Genet Couns*, 23(6), 948-956. doi:10.1007/s10897-014-9701-z
- Östlundh, L. (2012). Informationssökning. In F. Friberg (Ed.), *Dags för uppsats* (pp. 57-80). Lund: Studentlitteratur.

# Bilaga 1: EQ5D



Health Questionnaire  
 English version for the UK  
 (Validated for Ireland)

By placing a tick in one box in each group below, please indicate which statements best describe your own health state today.

**Mobility**

- I have no problems in walking about
- I have some problems in walking about
- I am confined to bed

**Self-Care**

- I have no problems with self-care
- I have some problems washing or dressing myself
- I am unable to wash or dress myself

**Usual Activities** (e.g. work, study, housework, family or leisure activities)

- I have no problems with performing my usual activities
- I have some problems with performing my usual activities
- I am unable to perform my usual activities

**Pain / Discomfort**

- I have no pain or discomfort
- I have moderate pain or discomfort
- I have extreme pain or discomfort

**Anxiety / Depression**

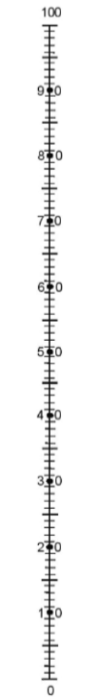
- I am not anxious or depressed
- I am moderately anxious or depressed
- I am extremely anxious or depressed

To help people say how good or bad a health state is, we have drawn a scale (rather like a thermometer) on which the best state you can imagine is marked 100 and the worst state you can imagine is marked 0.

We would like you to indicate on this scale how good or bad your own health is today, in your opinion. Please do this by drawing a line from the box below to whichever point on the scale indicates how good or bad your health state is today.

Your own health state today

Best imaginable health state



Worst imaginable health state

# Bilaga 2: Pittsburg sleep quality index (PSQI)

## PITTSBURGH SLEEP QUALITY INDEX (PSQI)

**INSTRUCTIONS:** The following questions relate to your usual sleep habits during the past month only. Your answers should indicate the most accurate reply for the majority of days and nights in the past month. Please answer all questions.

- During the past month, when have you usually gone to bed at night?  
USUAL BED TIME: \_\_\_\_\_
- During the past month, how long (in minutes) has it usually take you to fall asleep each night?  
NUMBER OF MINUTES: \_\_\_\_\_
- During the past month, when have you usually gotten up in the morning?  
USUAL GETTING UP TIME: \_\_\_\_\_
- During the past month, how many hours of actual sleep did you get at night? (This may be different than the number of hours you spend in bed.)  
HOURS OF SLEEP PER NIGHT: \_\_\_\_\_

**INSTRUCTIONS:** For each of the remaining questions, check the one best response. Please answer all questions.

- During the past month, how often have you had trouble sleeping because you...
 

	Not during the past month	Less than once a week	Once or twice a week	Three or more times a week
(a) ...cannot get to sleep within 30 minutes	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(b) ...wake up in the middle of the night or early morning	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(c) ...have to get up to use the bathroom	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(d) ...cannot breathe comfortably	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(e) ...cough or snore loudly	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(f) ...feel too cold	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(g) ...feel too hot	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(h) ...had bad dreams	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(i) ...have pain	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(j) Other reason(s), please describe _____				

How often during the past month have you had trouble sleeping because of this?  
 Not during the past month     Less than once a week     Once or twice a week     Three or more times a week

PSQI Page 1

- |   | Very good                  | Fairly good                    | Fairly bad                             | very bad                   |
|---|----------------------------|--------------------------------|--|----------------------------|
| 6. During the past month, how would you rate your sleep quality overall?  | <input type="checkbox"/>   | <input type="checkbox"/>       | <input type="checkbox"/>               | <input type="checkbox"/>   |
|   | Not during the past month  | Less than once a week          | Once or twice a week                   | Three or more times a week |
| 7. During the past month, how often have you taken medicine (prescribed or "over the counter") to help you sleep?                   | <input type="checkbox"/>   | <input type="checkbox"/>       | <input type="checkbox"/>               | <input type="checkbox"/>   |
| 8. During the past month, how often have you had trouble staying awake while driving, eating meals, or engaging in social activity? | <input type="checkbox"/>   | <input type="checkbox"/>       | <input type="checkbox"/>               | <input type="checkbox"/>   |
|   | No problem at all          | Only a very slight problem     | Somewhat of a problem                  | A very big problem         |
| 9. During the past month, how much of a problem has it been for you to keep up enough enthusiasm to get things done?                | <input type="checkbox"/>   | <input type="checkbox"/>       | <input type="checkbox"/>               | <input type="checkbox"/>   |
|   | No bed partner or roommate | Partner/roommate in other room | Partner in same room, but not same bed | Partner in same bed        |
| 10. During the past month, how much of a problem has it been for you to keep up enough enthusiasm to get things done?               | <input type="checkbox"/>   | <input type="checkbox"/>       | <input type="checkbox"/>               | <input type="checkbox"/>   |
- If you have a roommate or bed partner, ask him/her how often in the past month you have had...
- |  | Not during the past month | Less than once a week    | Once or twice a week     | Three or more times a week |
|--|---------------------------|--------------------------|--------------------------|----------------------------|
| (a) ...loud snoring  | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>   |
| (b) ...long pauses between breaths while asleep                  | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>   |
| (c) ...legs twitching or jerking while you sleep                 | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>   |
| (d) ...episodes of disorientation or confusion during sleep      | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>   |
| (e) Other restlessness while you sleep; please describe<br>_____ | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>   |

PSQI Page 2

### SCORING INSTRUCTIONS FOR THE PITTSBURGH SLEEP QUALITY INDEX:

The Pittsburgh Sleep Quality Index (PSQI) contains 19 self-rated questions and 5 questions rated by the bed partner or roommate (if one is available). Only self-rated questions are included in the scoring. The 19 self-rated items are combined to form seven "component" scores, each of which has a range of 0-3 points. In all cases, a score of "0" indicates no difficulty, while a score of "3" indicates severe difficulty. The seven component scores are then added to yield one "global" score, with a range of 0-21 points, "0" indicating no difficulty and "21" indicating severe difficulties in all areas.

Scoring proceeds as follows:

#### Component 1: Subjective sleep quality

Examine question #6, and assign scores as follows:

Response	Component 1 score
"Very good"	0
"Fairly good"	1
"Fairly bad"	2
"Very bad"	3

Component 1 score: \_\_\_\_\_

#### Component 2: Sleep latency

1. Examine question #2, and assign scores as follows:

Response	Score
≤15 minutes	0
16-30 minutes	1
31-60 minutes	2
> 60 minutes	3

Question #2 score: \_\_\_\_\_

2. Examine question #5a, and assign scores as follows:

Response	Score
Not during the past month	0
Less than once a week	1
Once or twice a week	2
Three or more times a week	3

Question #5a score: \_\_\_\_\_

3. Add #2 score and #5a score

Sum of #2 and #5a: \_\_\_\_\_

4. Assign component 2 score as follows:

Sum of #2 and #5a	Component 2 score
0	0
1-2	1
3-4	2
5-6	3

PSQI Page 3

Component 2 score: \_\_\_\_\_



**Component 3: Sleep duration**

Examine question #4, and assign scores as follows:

Response	Component 3 score
> 7 hours	0
6-7 hours	1
5-6 hours	2
< 5 hours	3

*Component 3 score:* \_\_\_\_\_**Component 4: Habitual sleep efficiency**

1. Write the number of hours slept (question #4) here: \_\_\_\_\_

2. Calculate the number of hours spent in bed:

Getting up time (question #3): \_\_\_\_\_

Bedtime (question #1): \_\_\_\_\_

*Number of hours spent in bed:* \_\_\_\_\_

3. Calculate habitual sleep efficiency as follows:

(Number of hours slept/Number of hours spent in bed) X 100 = Habitual sleep efficiency (%)

((\_\_\_\_\_/\_\_\_\_\_) X 100 = %

4. Assign component 4 score as follows:

Habitual sleep efficiency %	Component 4 score
> 85%	0
75-84%	1
65-74%	2
< 65%	3

*Component 4 score:* \_\_\_\_\_**Component 5: Step disturbances**

1. Examine questions #5b-5j, and assign scores for each question as follows:

Response	Score
Not during the past month	0
Less than once a week	1
Once or twice a week	2
Three or more times a week	3

*5b score:* \_\_\_\_\_*5c score:* \_\_\_\_\_*5d score:* \_\_\_\_\_*5e score:* \_\_\_\_\_*5f score:* \_\_\_\_\_*5g score:* \_\_\_\_\_*5h score:* \_\_\_\_\_*5i score:* \_\_\_\_\_*5j score:* \_\_\_\_\_

2. Add the scores for questions #5b-5j:

*Sum of #5b-5j:* \_\_\_\_\_

3. Assign component 5 score as follows:

Sum of #5b-5j	Component 5 score
0	0
1-9	1
10-18-4	2
19-27	3

*Component 5 score:* \_\_\_\_\_**Component 6: Use of sleeping medication**

Examine question #7 and assign scores as follows:

Response	Component 6 score
Not during the past month	0
Less than once a week	1
Once or twice a week	2
Three or more times a week	3

*Component 6 score:* \_\_\_\_\_**Component 7: Daytime dysfunction**

1. Examine question #8, and assign scores as follows:

Response	Score
Never	0
Once or twice	1
Once or twice each week	2
Three or more times each week	3

*Question #8 score:* \_\_\_\_\_

2. Examine question #9, and assign scores as follows:

Response	Score
No problem at all	0
Only a very slight problem	1
Somewhat of a problem	2
A very big problem	3

*Question #9 score:* \_\_\_\_\_

3. Add the scores for question #8 and #9:

*Sum of #8 and #9:* \_\_\_\_\_

4. Assign component 7 score as follows:

Sum of #8 and #9	Component 7 score
0	0
1-2	1
3-4	2
5-6	3

*Component 7 score:* \_\_\_\_\_**Global PSQI Score**

Add the seven component scores together:

*Global PSQI Score:* \_\_\_\_\_

## Bilaga 3: Multidimensional Health Locus of Control (MHLOC)

Instructions: Each item below is a belief statement about your medical condition with which you may agree or disagree. Beside each statement is a scale which ranges from strongly disagree (1) to strongly agree (6). For each item we would like you to circle the number that represents the extent to which you agree or disagree with that statement. The more you agree with a statement, the higher will be the number you circle. The more you disagree with a statement, the lower will be the number you circle. Please make sure that you answer **EVERY ITEM** and that you circle **ONLY ONE** number per item. This is a measure of your personal beliefs; obviously, there are no right or wrong answers.

1=STRONGLY DISAGREE (SD) 2=MODERATELY DISAGREE (MD) 3=SLIGHTLY DISAGREE (D)		4=SLIGHTLY AGREE (A) 5=MODERATELY AGREE (MA) 6=STRONGLY AGREE (SA)					
		SD	MD	D	A	MA	SA
1	If I get sick, it is my own behavior which determines how soon I get well again.	1	2	3	4	5	6
2	No matter what I do, if I am going to get sick, I will get sick.	1	2	3	4	5	6
3	Having regular contact with my physician is the best way for me to avoid illness.	1	2	3	4	5	6
4	Most things that affect my health happen to me by accident.	1	2	3	4	5	6
5	Whenever I don't feel well, I should consult a medically trained professional.	1	2	3	4	5	6
6	I am in control of my health.	1	2	3	4	5	6
7	My family has a lot to do with my becoming sick or staying healthy.	1	2	3	4	5	6
8	When I get sick, I am to blame.	1	2	3	4	5	6
9	Luck plays a big part in determining how soon I will recover from an illness.	1	2	3	4	5	6
10	Health professionals control my health.	1	2	3	4	5	6
11	My good health is largely a matter of good fortune.	1	2	3	4	5	6
12	The main thing which affects my health is what I myself do.	1	2	3	4	5	6
13	If I take care of myself, I can avoid illness.	1	2	3	4	5	6
14	Whenever I recover from an illness, it's usually because other people (for example, doctors, nurses, family, friends) have been taking good care of me.	1	2	3	4	5	6
15	No matter what I do, I'm likely to get sick.	1	2	3	4	5	6
16	If it's meant to be, I will stay healthy.	1	2	3	4	5	6
17	If I take the right actions, I can stay healthy.	1	2	3	4	5	6
18	Regarding my health, I can only do what my doctor tells me to do.	1	2	3	4	5	6

## Bilaga 4: Coping strategies questionare (CSQ)

### CSQ

**INSTRUKTIONER:** Människor som upplever värk utvecklar olika sätt att hantera denna. Detta kan vara att säga saker till sig själv när man har värken, eller att engagera sig i någon aktivitet. Nedan följer en lista på sådant som patienten berättar att de gör när de har värk. Uppskatta för varje påstående i vilken grad du använder det beskrivna sättet när du har värk. Ringa in den siffra som bäst stämmer för dig.

När jag har värk ...	Gör det aldrig	Gör det ibland	Gör det alltid
1 Försöker jag avskilja mig från värken, ungefär som om den finns i någon annans kropp	0	1	2 3 4 5 6
2 Går jag hemifrån och gör något, som t.ex. går på bio eller handlar	0	1	2 3 4 5 6
3 Försöker jag tänka på någonting trevligt	0	1	2 3 4 5 6
4 Tänker jag inte på det som smärta utan mera som en vag, varm känsla	0	1	2 3 4 5 6
5 Är det fruktansvärt och det känns som om det aldrig kommer att bli bättre	0	1	2 3 4 5 6
6 Säger jag till mig själv att vara tapper och fortsätta med det jag gör, trots smärtan	0	1	2 3 4 5 6
7 Läser jag	0	1	2 3 4 5 6
8 Säger jag till mig själv att jag kan övervinna smärtan	0	1	2 3 4 5 6
9 Räknar jag huvudräkning eller tänker på en sång	0	1	2 3 4 5 6
10 Tänker jag på den som en annan förmåelse, som till exempel domning eller stelhet	0	1	2 3 4 5 6
11 Är det förskräckligt och jag känner att den överväldigar mig	0	1	2 3 4 5 6
12 Knäcker jag tanken för att hålla tankarna borta från värken	0	1	2 3 4 5 6
13 Känns det som mitt liv inte är värt att leva	0	1	2 3 4 5 6
14 Vet jag att en dag kommer någon att kunna hjälpa mig att få den att försvinna ett tag	0	1	2 3 4 5 6
15 Ber jag till högre makter att den inte kommer att vara länge	0	1	2 3 4 5 6
16 Försöker jag att tänka på värken som något som inte tillhör min kropp, utan snarare något som är avskilt från mig själv	0	1	2 3 4 5 6
17 Tänker jag inte på smärtan	0	1	2 3 4 5 6
18 Försöker jag att tänka mig in i framtiden och hur det kommer att vara när jag blivit av med smärtan	0	1	2 3 4 5 6
19 Intalar jag mig själv att det inte gör ont	0	1	2 3 4 5 6
20 Intalar jag mig själv att jag inte kan låta smärtan hindra mig från att göra det jag har att göra	0	1	2 3 4 5 6
21 Låter jag bli att uppmärksamma den	0	1	2 3 4 5 6

När jag har värk ...	Gör det aldrig	Gör det ibland	Gör det alltid
22 Litar jag på att en dag kommer läkarna att finna botemedel för min smärta	0	1	2 3 4 5 6
23 Så spelar det ingen roll hur det än gör, jag vet att jag kan klara av värken	0	1	2 3 4 5 6
24 Låtsas jag att den inte är där	0	1	2 3 4 5 6
25 Oroar jag mig hela tiden för om den kommer att sluta eller inte	0	1	2 3 4 5 6
26 Tänker jag på trevliga minnen	0	1	2 3 4 5 6
27 Tänker jag på människor som jag tycker om att umgås med	0	1	2 3 4 5 6
28 Ber jag till högre makter att smärtan ska upphöra	0	1	2 3 4 5 6
29 Föreställer jag mig att smärtan är utanför min kropp	0	1	2 3 4 5 6
30 Fortsätter jag bara som om ingenting hänt	0	1	2 3 4 5 6
31 Ser jag den som en utmaning och låter den inte störa mig	0	1	2 3 4 5 6
32 Fortsätter jag bara som förut, fastän det gör ont	0	1	2 3 4 5 6
33 Känner jag att jag inte står ut längre	0	1	2 3 4 5 6
34 Försöker jag vara bland andra människor	0	1	2 3 4 5 6
35 Bryr jag mig inte om den	0	1	2 3 4 5 6
36 Finner jag förtröstan i högre makter	0	1	2 3 4 5 6
37 Känner jag det som om jag inte kan fortsätta längre	0	1	2 3 4 5 6
38 Tänker jag på saker som jag tycker om att göra	0	1	2 3 4 5 6
39 Hittar jag på vad som helst för att sluta tänka på smärtan	0	1	2 3 4 5 6
40 Gör jag något som jag tycker om, som exempelvis titta på TV, lyssna på musik	0	1	2 3 4 5 6
41 Låtsas jag att värken inte är en del av mig	0	1	2 3 4 5 6
42 Gör jag något fysiskt aktivt, som till exempel hushållsarbete	0	1	2 3 4 5 6
	Ingen kontroll	Viss kontroll	Fullständig kontroll
Om du utgår från alla de saker du gör för att hantera din värk, en genomsnittlig dag, hur stor kontroll upplever du att du har över värken?	0	1	2 3 4 5 6
	Kan inte minska den alls	Kan minska den i viss mån	Kan minska den helt
Om du utgår från alla de saker du gör för att hantera din värk en genomsnittlig dag, i vilken utsträckning kan du minska din smärta?	0	1	2 3 4 5 6

**TACK FÖR DIN MEDVERKAN!**

Detta formulär får ej kopieras eller användas utan tillstånd.  
KÄLLA: Keefe & Dalin (1986), Jensen & Linton (1994)

## Bilaga 5: The Quality of Life Scale (QOLS)

### QUALITY OF LIFE SCALE (QOL)

Please read each item and circle the number that best describes how satisfied you are at this time. Please answer each item even if you do not currently participate in an activity or have a relationship. You can be satisfied or dissatisfied with not doing the activity or having the relationship.

	Delighted	Pleased	Mostly Satisfied	Mixed	Mostly Dissatisfied	Unhappy	Terrible
1. Material comforts home, food, conveniences, financial security . . . . .	7	6	5	4	3	2	1
2. Health - being physically fit and vigorous . . .	7	6	5	4	3	2	1
3. Relationships with parents, siblings & other relatives- communicating, visiting, helping . . .	7	6	5	4	3	2	1
4. Having and rearing children . . . . .	7	6	5	4	3	2	1
5. Close relationships with spouse or significant other . . . . .	7	6	5	4	3	2	1
6. Close friends . . . . .	7	6	5	4	3	2	1
7. Helping and encouraging others, volunteering, giving advice . . . . .	7	6	5	4	3	2	1
8. Participating in organizations and public affairs . . . . .	7	6	5	4	3	2	1
9. Learning- attending school, improving understanding, getting additional knowledge . .	7	6	5	4	3	2	1
10. Understanding yourself - knowing your assets and limitations - knowing what life is about . .	7	6	5	4	3	2	1
11. Work - job or in home . . . . .	7	6	5	4	3	2	1
12. Expressing yourself creatively . . . . .	7	6	5	4	3	2	1
13. Socializing - meeting other people, doing things, parties, etc . . . . .	7	6	5	4	3	2	1
14. Reading, listening to music, or observing entertainment . . . . .	7	6	5	4	3	2	1
15. Participating in active recreation . . . . .	7	6	5	4	3	2	1
16. Independence, doing for yourself . . . . .	7	6	5	4	3	2	1

# Bilaga 6: Granskningsmall kvantitativa studier

## Bilaga 3. Mall för kvalitetsgranskning av observationsstudier

REVIDERAT 2014

Granskningen av en studie gäller i första hand studiekvalitet, det vill säga risk för systematiska fel och risk för intressekonflikter (A). I den sammanvägda bedömningen av alla inkluderade studier enligt GRADE inkluderar man också studiernas överensstämmelse (B), överförbarhet (C), precision (D), publikationsbias (E), effektstorlek (F), dos-respons-samband (G) och sannolikhet att effekten är underskattad (H).

Författare: \_\_\_\_\_ År: \_\_\_\_\_ Artikelnummer: \_\_\_\_\_

Alternativet "oklart" används när uppgiften inte går att få fram från texten. Alternativet "ej tillämpligt" väljs när frågan inte är relevant.

A. Granskning av studiens begränsningar – eventuella systematiska fel (bias)	Ja	Nej	Oklart	Ej tillämpligt
<b>A1. Selektionsbias</b>				
a) Var de observerade grupperna rekryterade på ett tillräckligt likartat sätt?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
b) Var de jämförda gruppernas sammansättning tillräckligt lika vid studiestart?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
c) Har korrigering av obalanser i baslinjevariabler mellan grupper med olika exponering/behandling gjorts på ett adekvat sätt i den statistiska analysen?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Kommentarer: _____				
Bedömning av risk för selektionsbias:	Låg / Medelhög / Hög			
<b>A2. Behandlingsbias</b>				
a) Var villkoren (utöver den behandling eller exponering som studerades) för grupperna under behandlings-/exponeringstiden tillräckligt likartade?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
b) Var följamhet gentemot behandling/exponering acceptabel i grupperna?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Kommentarer: _____				
Bedömning av risk för behandlingsbias:	Låg / Medelhög / Hög			

A. fortsättning	Ja	Nej	Oklart	Ej tillämpligt
<b>A3. Bedömningsbias (per utfallsmått)</b>				
a) Var utfallsmåttet okänsligt för bedömningsbias?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
b) Var personerna som utvärderade utfallet <i>blindade</i> för studiedeltagarnas exponeringsstatus?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
c) Var personerna som utvärderade utfallet <i>opartiska</i> ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
d) Var utfallet definierat på ett lämpligt sätt?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
e) Mättes utfallet på ett adekvat sätt med standardiserade/definierade mätmetoder?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
f) Mättes utfallet på ett adekvat sätt med validerade mätmetoder?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
g) Har variationer i exponering över tid tagits med i analysen?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
h) Har utfallet mätts vid optimal(a) tidpunkt(er)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
i) Var observationsöverensstämmelsen acceptabel?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
j) Har studien tillämpat ett lämpligt statistiskt mått för rapporterad effekt/samband?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Kommentarer: _____				
Bedömning av risk för bedömningsbias:	Låg / Medelhög / Hög			
<b>A4. Bortfallsbias (per utfallsmått)</b>				
a) Var bortfallet tillfredsställande lågt i förhållande till populationens storlek?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
b) Var bortfallet lika stort inom grupperna?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
c) Var relevanta baslinjevariabler lika fördelade mellan bortfallen i interventions- och kontrollgruppen alternativt mellan olika exponeringsgrupper?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
d) Var relevanta baslinjevariabler lika fördelade mellan analys- och bortfallgruppen?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
e) Var den statistiska hanteringen av bortfallet adekvat?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Kommentarer: _____				
Bedömning av risk för bortfallsbias:	Låg / Medelhög / Hög			

A. fortsättning	Ja	Nej	Oklart	Ej tillämpligt
<b>A5. Rapporteringsbias</b>				
a) Följde studien ett i förväg fastlagt studieprotokoll?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
b) Var utfallsmåtten relevanta?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
c) Mättes biverkningar/komplikationer på ett systematiskt sätt?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
d) Var tidpunkterna för rapporterad analys relevanta?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Kommentarer: _____				
Bedömning av risk för rapporteringsbias:	Låg / Medelhög / Hög			
<b>A6. Intressekonfliktbias</b>				
a) Föreligger, baserat på författarnas angivna bindningar och jäv, låg eller obefintlig risk att studiens resultat har påverkats av intressekonflikter?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
b) Föreligger, baserat på uppgifter om studiens finansiering, låg eller obefintlig risk att studien har påverkats av en finansiär med ekonomiskt intresse i resultatet?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
c) Föreligger låg eller obefintlig risk för annan form av intressekonflikt (t ex att författarna har utvecklat interventionen)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Kommentarer: _____				
Bedömning av risk för intressekonfliktbias:	Låg / Medelhög / Hög			
<b>Sammanvägning av risk för bias (per utfallsmått)</b>				
A1. Selektionsbias	Låg / Medelhög / Hög			
A2. Behandlingsbias	Låg / Medelhög / Hög			
A3. Bedömningsbias	Låg / Medelhög / Hög			
A4. Bortfallsbias	Låg / Medelhög / Hög			
A5. Rapporteringsbias	Låg / Medelhög / Hög			
A6. Intressekonfliktbias	Låg / Medelhög / Hög			
Kommentarer: _____				
Sammanfattande bedömning av risk för systematiska fel (bias):	Låg / Medelhög / Hög			

## Underlag för sammanvägd bedömning enligt GRADE

### B. Bristande överensstämmelse mellan studierna

Hanteras endast på syntesnivå

C. Granskning av studiens överförbarhet	Ja	Nej	Delvis	Ej tillämpligt
a) Överensstämmer sammanhanget och kontrollgruppens villkor med den situation som SBU-/HTA-rapportens slutsatser avser?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
b) Är den inkluderade studiepopulationen tillräckligt lik den population som SBU-/HTA-rapportens slutsatser avser?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
c) Är interventionen relevant för de förhållanden som SBU-/HTA-rapportens slutsatser avser?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Kommentar:

Bedömning av brister i överförbarhet: Inga / Vissa / Stora

### D. Granskning av precision

Ja	Nej	Delvis	Ej tillämpligt
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

a) Är precisionen acceptabel med hänsyn till antal inkluderade individer och antal händelser (utfall)?

Kommentar:

### E. Granskning av publikationsbias

Hanteras endast på syntesnivå

### F. Granskning av effektstorlek

Ja	Nej	Delvis	Ej tillämpligt
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

a) Var effekten stor (t ex RR <0,5 eller >2,0)?

b) Var effekten mycket stor (t ex RR <0,2 eller >5,0)?

Kommentar:

### G. Granskning av dos-responssamband

Ja	Nej	Delvis	Ej tillämpligt
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

a) Finns stöd för ett dos-responssamband mellan exponering och utfall?

Kommentar:

### H. Sannolikhet att effekten är underskattad pga confounders

Ja Nej Delvis Ej tillämpligt

Vid enstaka tillfällen kan evidensstyrkan höjas om det är mycket sannolikt att effekten är underskattad.

a) Finns det starkt stöd för att confounders som studien inte kunnat ta hänsyn till skulle stärka sambandet?

Kommentar:

## Mall för kvalitetsgranskning av observationsstudier: förklaringar

Mallen är i första hand tänkt att användas för granskning av studie kvaliteten i prospektiva kohortstudier (del A). I den mån retrospektiva kohortstudier med historiska kontroller, retrospektiva fallserier, tvärsnittsstudier eller andra icke-randomiserade studietyper är aktuella att använda kan mallen användas för dessa med vissa tillägg/anpassningar. Granskningsmallen avser att ge ett systematiskt underlag till stöd för att bedöma risken för att en given effekt i en studie systematiskt snedvridits (bias) under forskningsarbetet. Konsekvensen av detta är att effekten antingen underskattas eller överskattas jämfört med en "sann" effekt. Även effektens riktning kan ha missbedömts.

Syftet med mallen är att skapa ett systematiskt och transparent underlag för att diskutera hur stor risken är att skattade effektmått/samband i en enskild studie är systematiskt snedvridna. Någon algoritm för att räkna samman kvalitetspoäng erbjuds alltså inte.

För att resultaten ska kunna användas för evidensgradering enligt GRADE krävs ytterligare information i form av sammanställningar av samtliga ingående studier. Det gäller bristande överensstämmelse mellan studierna (B), studiens överförbarhet (C), precision (D), risk för publikationsbias (E), effektstorlek (F), dos-responssamband (G) och granskning av sannolikhet att effekten är underskattad (H). Denna sammanvägning sker vid ett senare tillfälle, men det kan vara lämpligt att vid läsningen av en enskild studie samtidigt kommentera dessa faktorer.

## A. Granskning av studiens begränsningar – eventuella systematiska fel

### A1. Risk för selektionsbias (selection bias)

Med "selektionsbias" avses systematiska fel som är relaterade till hur studien har hanterat urval av försökspersoner (motsvarande) samt indelning i interventions- och kontrollgrupper.

# Bilaga 7: Granskningsmall kvalitativa studier

## Bilaga 5. Mall för kvalitetsgranskning av studier med kvalitativ forskningsmetodik – patientupplevelser

REVIDERAD 2014

SBU:s granskningsmall bygger på tidigare publicerat material [1,2], men har bearbetats och kompletterats för att passa SBU:s arbete.

Författare: \_\_\_\_\_ År: \_\_\_\_\_ Artikelnummer: \_\_\_\_\_

### Total bedömning av studie kvaliteten:

Hög  Medelhög  Låg

Anvisningar:

- Alternativet "oklart" används när uppgiften inte går att få fram från texten.
- Alternativet "ej tillämpligt" väljs när frågan inte är relevant.

### 1. Syfte

a) Utgår studien från en väldefinierad problemformulering/frågeställning?  Ja  Nej  Oklart  Ej tillämpl

Kommentarer (syfte, problemformulering, frågeställning etc):

### 2. Urval

a) Är urvalet relevant?  Ja  Nej  Oklart  Ej tillämpl

b) Är urvalsförfarandet tydligt beskrivet?  Ja  Nej  Oklart  Ej tillämpl

c) Är kontexten tydligt beskriven?  Ja  Nej  Oklart  Ej tillämpl

d) Finns relevant etiskt resonemang?  Ja  Nej  Oklart  Ej tillämpl

e) Är relationen forskare/urval tydligt beskriven?  Ja  Nej  Oklart  Ej tillämpl

Kommentarer (urval, patientkaraktäristika, kontext etc):

### 3. Datainsamling

a) Är datainsamlingen tydligt beskriven?  Ja  Nej  Oklart  Ej tillämpl

b) Är datainsamlingen relevant?  Ja  Nej  Oklart  Ej tillämpl

c) Råder datamättnad?  Ja  Nej  Oklart  Ej tillämpl

d) Har forskaren hanterat sin egen förståelse i relation till datainsamlingen?  Ja  Nej  Oklart  Ej tillämpl

Kommentarer (datainsamling, datamättnad etc):

### 4. Analys

a) Är analysen tydligt beskriven?  Ja  Nej  Oklart  Ej tillämpl

b) Är analysförfarandet relevant i relation till datainsamlingsmetoden?  Ja  Nej  Oklart  Ej tillämpl

c) Råder analysmättnad?  Ja  Nej  Oklart  Ej tillämpl

d) Har forskaren hanterat sin egen förståelse i relation till analysen?  Ja  Nej  Oklart  Ej tillämpl

Kommentarer (analys, analysmättnad etc):

### 5. Resultat

a) Är resultatet logiskt?  Ja  Nej  Oklart  Ej tillämpl

b) Är resultatet begripligt?  Ja  Nej  Oklart  Ej tillämpl

c) Är resultatet tydligt beskrivet?  Ja  Nej  Oklart  Ej tillämpl

d) Redovisas resultatet i förhållande till en teoretisk referensram?  Ja  Nej  Oklart  Ej tillämpl

e) Genereras hypotes/teori/modell?  Ja  Nej  Oklart  Ej tillämpl

f) Är resultatet överförbart till ett liknande sammanhang (kontext)?  Ja  Nej  Oklart  Ej tillämpl

g) Är resultatet överförbart till ett annat sammanhang (kontext)?  Ja  Nej  Oklart  Ej tillämpl

Kommentarer (resultatens tydlighet, tillräcklighet etc):

## Bilaga 8: Söktabell Cinahl

Datum	Sökord	Begränsningar (Limits)	Antal träffar	Relevanta abstract	Granskade artiklar	Valda artiklar
24/2	Sickle Cell Disease AND Quality of life	2000-2017, Peer review, All adults, English	31	9	6	<p>Locus of control, depression and quality of life among persons with sickle cell disease in Jamaica (Gibson et al., 2013)</p> <p>Emotional Distress, Barriers to Care, and Health-Related Quality of Life in Sickle Cell Disease (Treadwell et al., 2015)</p> <p>Adult Sickle Cell Quality-of-Life Measurement Information System (M. J. Treadwell et al., 2014)</p> <p>Psychosocial Stressors of Sickle Cell Disease on Adult Patients in Cameroon (Wonkam et al., 2014)</p>



## Bilaga 9: Söktabell Pubmed

Datum	Sökord	Begränsningar	Antal träffar	Relevanta abstract	Granskade artiklar	Valda Artiklar
27/2	Health Related Quality Of Life AND Sickle Cell Disease AND Experience	2000-2017, Age: +19, English	26	5	2	Health related quality of life in sickle cell patients: The PiSCES project (McClish et al., 2005)
27/2	“Sickle Cell Disease” AND “Quality of life” AND “Health Related Quality Of Life”	2000-2017, Age:+19, English	29	5	1	Health-related quality of life in patients with sickle cell disease in Saudi Arabia (Ahmed et al., 2015)

## Bilaga 10: Söktabell PsycInfo

Datum	Sökord	Begränsningar (Limits)	Antal träffar	Relevanta abstract	Granskade artiklar	Valda artiklar
24/2	Sickle cells disease AND Quality of life	2000-2016, Age group: Adulthood (18 yrs & older) Peer reviewed	57	14	9	<p>Sickle cell disease: Pain, coping and quality of life in a study of adults in the UK (Anie et al., 2002)</p> <p>Depression and Anxiety in Adults With Sickle Cell Disease: The PiSCES Project (Levenson et al., 2008)</p> <p>Quality of life of adult patients with sickle cell disease (Mann-Jiles &amp; Morris, 2009)</p> <p>Somatic Symptom Burden in Adults with Sickle Cell Disease Predicts Pain, Depression, Anxiety, Health Care Utilization, and Quality of Life: The PISCES Project (Sogutlu et al., 2011)</p> <p>The lives of adults over 30 living with sickle cell disorder (Caird et al., 2011)</p> <p>Perceptions of young adults with sickle cell disease concerning their disease experience (Matthie et al., 2016)</p> <p>Sleep disturbance, depression and pain in adults with sickle cell disease (Wallen et al., 2014)</p>

## Bilaga 11: Artikelöversikt

Författare År Land	Syfte	Metod:	Deltagare Bortfall	Resultat	Bedömd Kvalitet
Gibson, Morgan, Abel, Sewell, Martin, Lowea, De La Hayea, Edwards, O'Garoc, Reid & Asnani  2013  Jamaica	Att undersöka hur patienter med sickelcellssjukdom påverkas med avseende på livskvalitet, depression och kontrollfokus.	Kvantitativ metod, tvärsnittsstudie. Deltagarna fick skatta hälsostatus med hjälp av MHLC (Multidimensional health locus of control), SF-36 (Short factor 36) och BDI (Beck depression inventory). Hierarkisk regressionsanalys genomfördes.	143 (2)	Sickelcellssjuka upplever i högre grad av internt kontrollfokus, jämfört med personer som har cancer, kronisk smärta och reumatoid artrit. Inget samband kunde påvisas mellan externt kontrollfokus och livskvalitet. Hög intern kontrollfokus var dock förenat med bättre livskvalitet.	Medelhög
Caird, Camic & Thomas  2010  United Kingdom	Att undersöka upplevelsen av sickelcellssjukdom hos personer som är 30 år eller äldre samt utveckla en modell för att förstå vad de går igenom.	Kvalitativ metod med "Grounded Theory". Individuella intervjuer och gruppintervjuer genomfördes under 10 månader. Resultatet delades in i deskriptiva koder. Därefter användes axial kodning för att se samband.	15 (0)	Den vanligaste upplevelsen av sjukdomen var att den begränsade individen i stora livsbeslut och gav minskad kontroll. Det fysiska lidandet var en stor belastning. Socialt stöd från familj var oerhört betydelsefullt.	Medelhög
Treadwell, Barreda, Kaur & Gildengorin,	Att utvärdera hur den fysiska och psykiska hälsan påverkas	Kvantitativ metod, tvärsnittsstudie. Mätning av känslomässig stress, oro,	77 (0)	Smärta var den vanligaste komplikationen. 33 procent av deltagarna hade måttliga till svåra depressiva	Hög

2015 USA	sickelcellssjuka relaterat till livskvalitet samt vilka variabler som påverkar patienternas hälsotillstånd.	komplikationer, hinder för bra vård samt hälsorelaterad livskvalitet. Skattningsskalorna Patient Health Questionnaire-9, Generalized Anxiety Disorder 7-item scale, SF-36 Health Survey användes. Regressionsanalys genomfördes.		symtom. Resultatet visade ett samband mellan depressiva symtom och hälsorelaterad livskvalitet. Depressiva symtom gav sämre livskvalitet.	
2014 USA	Wallen, Minniti, Krumlauf, Eckes, Allen, Oguhebe, Seamon, Darbari, Hildesheim, Yang, Schulden, Kato & Taylor. Att fastställa förekomsten av sömnstörningar och undersöka om detta har något samband med depression och smärta hos Sickelcellssjuka.	Kvantitativ, tvärsnittsstudie. Deltagarna fick skatta sin olika värden gällande depression, smärta och sömnstörningar. Mätinstrumenten The Beck Depression Inventory, The Pittsburgh Sleep Quality Index användes.	328 (1)	Av deltagarna hade 71 procent sömnproblem. Det fanns ett samband mellan sömnsvårigheter och depression. Alla med sömnproblem rapporterade att smärta var en orsak till problemet. Patienter med depressiva symtom hade fler svåra smärteepisoder än de utan depressiva symtom..	Hög
2015 USA	Matthie, Hamilton, Wells & Jenerette Att beskriva upplevelsen av att leva med sickelcellssjukdom hos unga vuxnar	Kvalitativ metod med deskriptiv design. Semi-strukturerade intervjuer. Kvalitativ Innehållsanalys. Eventuellt bortfall av deltagare framgår ej.	29 (-)	Sickelcellssjuka har svårigheter att uppnå god livskvalitet eller tillfredsställelse i livet. Dessutom upplevde de svårigheter med. relationer, jobb, utbildning och sociala roller eftersom de påverkades negativt av SCD.	Medelhög
	Anie, Steptoe & Att undersöka relationen mellan smärta, coping och	Mixad metod. Tvärsnittsstudie. Intervjuer och frågeformulär (Coping strategies questionnaire)	96 (1)	Sickelcellssjuka hade sämre livskvalitet på alla skalor jämfört med övrig population i Storbritannien. Smärta var	Medelhög

Bevan.  UK  2002	livskvalitet hos personer med sickelcellssjukdom	användes gällande smärta, coping och utnyttjande av sjukvård. Variation-, korrelation, regressions- och varimax rotationsanalys.		signifikant associerat med försämrad livskvalitet på fyra av sju områden. Inget samband mellan livskvalitet och antalet sjukhusbesök	
Sogutlu, Levenson, , McClish, Rosef & Smith.  USA  2011	Att undersöka den bördan av somatiska symtom (SSB) med avseende på smärta, depression, ångest, utnyttjande av sjukvård och livskvalitet hos vuxna med sickelcellssjukdom.	Kvantitativ metod. Datainsamling genom Pain in Sickle Cell Epidemiology Study (Pisces). Patienter fick föra dagbok över smärta oc sjukvårdsutnyttning i sex månader samt genomföra självskattning genom SF-36 och Patient Helath Questionnaire. Variationsanalys och Pearson´s korrelationsanalys för SF-36 och PHQ.	308 (76)	Personer med hög börda av somatiska symtom hade signifikant lägre värde på alla SF-36 områdena, vilket innebär lägre livskvalitet. 18,3 procent av deltagarna upplevde hög symtombörda. Kvinnor upplevde mer smärta än män. 60 procent av de med symtom hade hög smärtskattning.	Hög
Mann Jiles & Lynn Morris  USA  2008	Att undersöka livskvaliten hos vuxna personer med sickelcellssjukdom.	Kvantitativ metod.. Deltagarna fick genomföra självskattning med "Burckhardt and Anderson's 16-item self-report", "Quality of Life Scale (QOLS)" och ett demografiskt frågeformulär. Deskriptiv statistik användes för att beskriva samband mellan livskvalitet och demografi. Varians- och korrelationsanalys genom	62 (0)	Personer med sickelcellssjukdom har ett lägre livskvalitet. Deltagarna skattar sin livskvalitet till 83,6 jämfört med 90 hos övriga befolkningen. Ingen signifikant skillnad i livskvalitet sett till civilstånd, inkomst och typ av sickelcellssjukdom.	Medelhög

		ANOVA samt Pearson´s correlationanalysis.			
Ahmed,. Alaskar, Al-Suliman, Jazieh, McClish Salamah, Ali , Malhan , Mendoza , Gorashi , El-toum & El-toum  Saudi-Arabien  2015	Att beskriva det typiska karaktäristiska kännetecken hos och dess påverkan på livskvaliteten hos personer med sickelcellssjukdom. .	Kvantitativ metod. Demografisk och klinisk data samlades genom SF-36. Deskriptiv statistisk beskrev den kvantitativa datan. Bivariat- och regressionsanalys	823 (194)	Sickelcellssjuka med universitetsexamen hade bättre värden på flera variabler gällande livskvalitet.. Deltagare med feber, röd hud, svullnad och blodtransfusioner tenderade att ha försämrad hälsostatus utifrån SF-36. Regelbunden träning gav ökad förbättrad livskraft, social funktion, generell hälsa samt minskad smärta	Medelhög
van Tuijn, van Beers, Schnog, & Biemond  Nederländerna  2010	Att undersöka om det finns ett samband mellan kronisk organskada och sickelcellssjukdom samt analysera om livskvalitet har något samband med vaso- ocklusion och socioekonomiska omständigheter.	Kvantitativ metod. Kohortstudie. Deltagarna fick skatta sin smärta. Livskvalitet mättes genom SF-36. Multipel linjär regression, Mann-Whitney U-test och Kruskal Wallis test	117 (23)	Vilken livskvalitet sickelcellssjuka upplever beror främst på smärta och sociala omständigheter. Mild organskada som påverkar livslängden är inte en påverkande faktor för livskvaliteten.. Sysselsättning och utbildningsnivå var associerat med de fysiska komponenterna inom livskvalitet.	Medelhög

<p>Levenson, McClish, Dahman, Bovbjerg, Citero, Penberthy, Imoigele, Roberts, Roseff &amp; Smith.</p> <p>USA</p> <p>2008</p>	<p>Mäta prevalensen av depression och ångest hos vuxna med sickelcellssjukdom samt dess effekt på kritisk och icke-kritisk smärta, livskvalitet, opioidanvändning och frekvens av sjukhusbesök.</p>	<p>Kvantitativ metod. Prospektiv kohortstudie. Data samlades från "The Pain in Sickle Cell Epidemiology Study"(Pisces). Deltagarna förde dagbok där smärta rapporterades. Mätinstrumenten Medical outcome study, SF-36 och Patient Health Questionare. Generalized estimating equations (GEE).Chi-två test, t-test och kovariansanalys användes.</p>	<p>232 (0)</p>	<p>27,6 procent av de sickelcellssjuka var deprimerade. Personer med depressiva symtom hade fler smärtdagar än icke-deprimerade (71,1 % mot 49,6 %) Att ha depressiva och ångestsymtom gav lägre resultat på alla samtliga SF-36 kategorier. Personer med ångestsymtom hade mer smärta, använde mer opioider.</p>	<p>Hög</p>
<p>McClish, Penberthy, Bovbjerg, Roberts, Aisiku, Levenson, Roseff &amp; Smith.</p> <p>USA</p> <p>2005</p>	<p>Att undersöka hälsorelaterad livskvalitet hos person med sickelcellssjukdom.</p>	<p>Kvantitativ metod. Deltagarna förde smärtdagbok och skattade sin livskvalitet med SF-36. Jämförelse med övrig population genom t-test. Datan analyserades med regression.</p>	<p>308 (82)</p>	<p>Sickelcellssjuka personer har lägre livskvalitet på alla subskalor i SF-36 med undantag för mental hälsa jämfört med den frisk befolkning i USA. Deltagarna hade också lägre hälsorelaterad livskvalitet personer med cystisk fibros, med undantag för mental hälsa. Livskvalitet försämrades när smärtan blev förvärrades.</p>	<p>Hög</p>

<p>Treadwell, Hassell, Levine &amp; Keller</p> <p>USA</p> <p>2016</p>	<p>Att beskriva hur vuxna personers liv påverkas av sickelcellssjukdom med målet att utveckla ett mätinstrument för sickelcellspatienters livskvalitet.</p>	<p>Kvalitativ metod. Intervjustudie genom fokusgruppsintervjuer och strukturella individuella med sickelcellssjuka personer samt deras vårdgivare.</p>	<p>122 (0)</p>	<p>Sickelcellssjukdom påverkar patienterna genom smärta, fatigue, minskad arbetsförmåga och nedsatt fysisk förmåga.</p>	<p>Medelhög</p>
<p>Wonkam, Mba, Mbanya, Ngogang, Ramesar &amp; Angwafo.</p> <p>2014</p> <p>Cameroon</p>	<p>Att studera förekomsten av psykosociala stressfaktorer hos patienter med sickelcellssjukdom. Sedan undersöktes hur dessa stressfaktorer påverkade bland annat livskvaliteten</p>	<p>Kvantitativ metod Tvärsnittsstudie. Analys genom SPSS. The Mann–Whitney U-test och Kruskal–Wallis test användes.</p>	<p>83 (0)</p>	<p>Patienter behandlats hydroxyurea hade högre livskvalitet. De psykosociala faktorerna inte påverkades i samma grad av sjukdomen vid denna behandling. Hälften av deltagarna rapporterade minst tre plågsamma smärtperioder varje år över de senaste 5 åren.</p>	<p>Hög</p>