



LUNDS UNIVERSITET
Medicinska fakulteten

Att leva och dö med ALS

Patienters tankar och känslor vid amyotrofisk lateralskleros

Författare: Anna Martinsson, Lisa Ohlsson

Handledare: Inga Persson

Kandidatuppsats

Hösten 2012

Lunds universitet
Medicinska fakulteten
Nämnden för omvårdnadsutbildning
Box 157, 221 00 LUND

Att leva och dö med ALS

Patienters tankar och känslor vid amyotrofisk lateralskleros

Författare: Anna Martinsson, Lisa Ohlsson

Handledare: Inga Persson

Kandidatuppsats

Hösten 2012

Abstrakt

Amyotrofisk lateralskleros [ALS] är en neurodegenerativ sjukdom med snabb progress och dödlig utgång. Det finns idag ingen bot och endast begränsad symtomlindring. Syftet med studien var att beskriva tankar och känslor hos personer med ALS. Litteraturstudien inkluderade 13 vetenskapliga artiklar. Resultatet visade att många negativa tankar och känslor finns. För de flesta drabbade innebär sjukdomen en sänkt livskvalité. Tiden kring diagnosen är känslofyllt både av känslor som chock och förnekelse men även av en lättnad av att få en diagnos. Samtidigt som sjukdomen kan leda till depression och ångest så framkom en rad positiva tankar och känslor som sjukdomen kan ge upphov till. Detta var då den drabbade kan omprioritera värden i livet och ha en positiv syn på sin situation. I sjuksköterskans arbete är det viktigt att se till varje persons tankar och känslor för att optimera chansen att kunna ge en god omvårdnad.

Nyckelord

Amyotrofisk lateralskleros, känslor, tankar, omvårdnad, patientupplevelse

Lunds universitet
Medicinska fakulteten
Nämnden för omvårdnadsutbildning
Box 157, 221 00 LUND

Innehållsförteckning

Innehållsförteckning	1
Introduktion	2
Problemområde	2
Bakgrund.....	2
Perspektiv och utgångspunkter.....	2
ALS – prevalens, orsaker och sjukdomsförlopp	4
Tidigare studier om patientens problematik vid ALS-sjukdom	6
Syfte	7
Metod	8
Urval.....	8
Datainsamling.....	9
Dataanalys	10
Forskningsetiska avvägningar	11
Resultat.....	12
Diagnosen – ett känslofyllt ögonblick.....	12
Sjukdomen tar över – negativa tankar och känslor	13
Livets nya perspektiv	15
Känslan av livskvalité	16
Diskussion.....	17
Diskussion av vald metod.....	17
Diskussion av framtaget resultat.....	18
Slutsats och kliniska implikationer	23
Författarnas arbetsfördelning.....	24
Referenser	25

Introduktion

Problemområde

Amyotrofisk lateralskleros [ALS] är en sjukdom som bryter ner det motoriska nervsystemet och försvagar musklerna (Staaf, 2010). ALS är en obotlig sjukdom som ofta leder till döden inom fem år. Att få diagnosen ALS och bära på denna sjukdom de sista åren i livet innebär svåra psykiska och fysiska påfrestningar för patienten (Ericson & Ericson, 2008). Sjukdomen medför många tankar och känslor som försämrar livskvalitén (Hughes, Sinha, Higginson, Down & Leigh, 2005). Att leva med ALS innebär således ett stort lidande och en säker väg till döden (Ericson & Ericson, 2008).

Forskning har visat att det finns brister i vårdpersonalens insikt i hur patienter med ALS upplever sin sjukdom (Hughes et al., 2005). Med bakgrund av detta är det viktigt att beskriva människors tankar och känslor kring sin ALS-sjukdom för att på så sätt öka möjligheten att kunna ge en optimal omvårdnad.

Bakgrund

Perspektiv och utgångspunkter

Som en röd tråd genom denna studie löper patientperspektivet. För att kunna visa omsorg och förståelse för en patient måste sjuksköterskan enligt Birkler (2009) utgå från patientens situation och genom detta kunna närma sig en förståelse för patientens livsvärld. Då vården utgår från den enskilda patienten kan omvårdnadens mål uppnås; att främja välbefinnande och hälsa (Ternestedt & Norberg, 2009).

Ett sätt att göra vården mer personcentrerad är att istället för ordet patient använda person. Benämningen patient kan anses betona sjukdomen och bidra till att inte se människan med sina unika erfarenheter och behov (Hörnsten, 2012). I denna studie kommer dock ordet patient användas då tydligheten om vem det syftar på annars äventyras.

Det ontologiska ställningstagandet i denna studie är att människan är en mångdimensionell, komplex varelse, en enhet av kropp, själ och ande (Wiklund, 2003). Detta kallas det holistiska perspektivet där fokus läggs på människan som helhet (Nordenfeldt, 1991). Människan är en enhet och en unik sådan. Människan karakteriseras som en individ som består av en fysisk, en psykisk, en andlig och en social dimension. I omsorgen av en människa måste alla dimensioner beaktas (Kristoffersen, 1998). I Lin och Tsais (2011) kvalitativa studie som undersökt hur sjuksköterskan kan arbeta för att bevara patienters värdighet framkom att ett holistiskt arbetssätt främjar en syn på hela människan. Detta beskrivs av en deltagare i studien:

I think we should treat patients as complete individuals instead of simply focusing on their diseases. A patient comes to the hospital for treatment, so we should care for him as a complete and independent individual... this honours the patient's dignity... we might neglect this aspect, but we should remind ourselves to pay attention to the patient's dignity (s.343).

Då progressen för ALS varierar från person till person är det av betydelse att som sjuksköterska se det individuella hos varje patient och försöka förstå dennes känslor. Detta för att kunna planera vården och optimera livskvalitén för patienten under dennes sjukdomstid (Nortvedt & Grønseth, 2011). Livskvalité är ett subjektivt mått på välbefinnande och används inom hälso- och sjukvården som ett generellt begrepp för att beskriva ett gott liv (Birkler, 2009). Det är betydelsefullt att sjuksköterskan kan förmedla hopp som kan hjälpa patienten till livskvalitet i denna svåra livssituation (Ericson & Ericson, 2008).

Kärnan i omvårdnadsteoretikern Levines bevarandemodell är bevarandepincipen. Sjuksköterskan måste kunna göra en avvägning om vilka omvårdnadsåtgärder som behövs utföras och vad patienten med egen förmåga klarar av (Levine, 1967). Det är viktigt att bevara patientens självständighet vad gäller sin egenvård, i den utsträckning det är möjligt. Detta gäller även patienter i livets slutskede (Merluzzi, Philip, Vachon & Hetizmann, 2011). En studie av Jernat, Von Friederichs-Fitzwater och Moore (2005) visar att faktorer som kan hindra långvarigt sjuka patienter från att utföra egenvård är depression, fatigue, fysiska symtom, smärta, brist på support från familjen och bristande kommunikation med läkaren.

Levine (1966) beskrev centrala begrepp inom omvårdnad, till exempel individanpassning och integritetsbevarande. En människas reaktion på sjukdom är individuell och omvårdnadsåtgärder måste anpassas efter detta. Levines teori innebär att sjuksköterskans uppgift är att stödja patienten i dennes anpassning till sin sjukdom (ibid). Denna teori kan appliceras på patienter med ALS då enligt Kristoffersen, Nortvedt och Skaug (2005) sjuksköterskan genom att se individen i sig och individualisera vården kan främja livskvalitet. Användningen av Levines teori i vården av patienter med ALS styrks även av Hälso- och sjukvårdslagen (SFS 1982:763) som fastställer att ”Vården skall ges med respekt för alla människors lika värde och för den enskilda människans värdighet”. Samma lag fastställer också att vården ska ”bygga på respekt för patientens självbestämmande och integritet”.

Att ha sjukdomen ALS innebär ett stort lidande för den drabbade (Ericson & Ericson, 2008; Ganzini, Johnston & Hoffman, 1999). Levine menar att genom att främja patientens anpassning till sjukdomen kan sjuksköterskan hjälpa denne i sin livssituation. (Levine, 1966). Lidande karaktäriseras enligt omvårdnadsteoretikern Travelbee av en känsla av obehag och smärta som kan variera i varaktighet, intensitet och djup. Travelbee menar att smärta och lidande är en oundviklig del av livet. I likhet med Levines bevarandemodell anser Travelbee att målet med omvårdnad är att hjälpa patienten att hantera sitt lidande och sin livssituation. Travelbee menar vidare att patienten genom god omvårdnad kan se en mening i sin situation och hopp kan främjas (Travelbee, 1971). Människan har i allmänhet ett stort behov av att kunna förstå sin egen situation och söker därför efter en mening med upplevelser i livet. Hur livet och dess upplevelser uppfattas är individuellt och kan bero på till exempel personens kultur eller religion (Kristoffersen, 1998). Travelbee menar att det som sjuksköterska är möjligt att utföra god omvårdnad först då denne försöker förstå hur patienten känner med sin sjukdom (Travelbee, 1971).

ALS – prevalens, orsaker och sjukdomsförlopp

Två till fyra personer per 100 000 drabbas varje år av ALS, vilket innebär cirka 200 personer per år i Sverige. I Sverige beräknas 600-700 personer leva med sjukdomen. Studier från olika delar av världen visar att incidensen av ALS ökar (Staaf, 2010) och enligt en studie av Fang et al. (2009) gäller ökningen även i Sverige. Sjukdomen drabbar vanligtvis personer mellan 45-75 år men kan förekomma i alla åldrar (Staaf, 2010). En studie av Huisman et al. (2011) visar

att incidens och prevalens är som högst i 70-74 års ålder följt av en snabb minskning i såväl prevalens som incidens. Något fler män än kvinnor drabbas (Logroscino et al., 2010; McCombe & Henderson, 2010; Ragonese et al., 2012; Staaf, 2010).

Orsaken till sjukdomen är inte klarlagd med det finns en stor mängd hypoteser kring etiologin. Hos cirka 10 procent av de som drabbas finns det en ärftlig faktor (Staaf, 2010). Intag av alkohol och tobak innebär riskfaktorer för att drabbas av sjukdomen konstateras i en studie av Gupta, Prabhakar och Anand (2012). Jongs et al. (2012) studie stödjer att rökning ökar risken för ALS men visar att alkoholkonsumtion istället minskar risken att drabbas av sjukdomen. I en studie av Pamphlett och Ward (2012) visas att rökning inte har något signifikant samband med ALS. Det råder även delade meningar om sambandet mellan fysisk aktivitet och incidensen av ALS. Valenti et al. (2005) och Veldink et al. (2005) beskriver i sina studier att fysisk aktivitet och att idrotta inte innebär en förhöjd risk för att drabbas av ALS medan en studie av Chió, Benzi, Dossena, Mutani och Mora (2005) visar att professionellt fotbollsspelande har ett signifikant samband med risken att drabbas av ALS.

ALS är en progressiv och degenerativ sjukdom. Sjukdomen kan ta sig olika uttryck men det vanligaste förloppet börjar smygande med muskelsvaghet i händerna och armarna, patienten tappar saker och finmotoriken försämras. Muskelförsvagning drabbar sedan benen och patienten känner sig svag och trött. Svälj- och talfunktion försämras och leder i ett sent förlopp till att patienten tappar sin förmåga att försörja sig per os samt förlorar den verbala förmågan. Även möjligheten att kommunicera genom mimik eller kroppsspråk försvinner. Både armar och ben blir till slut totalt förlamade. Funktioner som inte styrs av det motoriska nervsystemet bevaras. Detta är bland annat hörsel, syn, sensoriska funktioner samt kontinens (Staaf, 2010). När andningsmuskulaturen slutligen påverkas leder detta till andningsinsufficiens och död (Ericson & Ericson, 2008). Att få hjälp med sin andning anses vara den behandling som har störst inverkan på överlevnad och livskvalité (Lemoignan & Ells, 2010).

Viss kognitiv påverkan kan förekomma (Staaf, 2010; Wicks och Frost, 2008). Enligt Staaf (2010) utvecklar några procent av de som är drabbade av ALS en frontotemporal demens medan Phukan et al. (2011) fann i en studie att siffran är upp till 14 procent. Detta styrks av en studie av Ringholz et al. (2005) vars resultat visade på att 15 procent av patienter med ALS har en frontotemporal demens. En annan kognitiv störning som kan bli en del av ALS-

sjukdomen är ”involuntary emotional expression disorder” [IEED]. Dessa ofrivilliga känslouttryck innebär okontrollerade episoder av skratt eller gråt (Duda, 2007; Robinson-Smith & Grill, 2007). För den drabbade orsakar IEED ett omfattande socialt och yrkesmässigt handikapp (Rabins & Cummings, 2007). Ett problem är att syndromet både förbises och feldiagnostiseras. Det är viktigt för patienten att IEED inte förväxlas med depression och andra psykiska eller neurologiska tillstånd (Cummings, 2007).

Det idag enda vetenskapligt dokumenterade läkemedlet mot ALS är den verksamma substansen Riluzol (Wijesekera & Leigh, 2009). Verkningsmekanismen är inte helt klarlagd men effekten är att progressen av sjukdomen blir något långsammare (Staaaf, 2010). I flera studier anses Riluzol kunna förlänga livstiden med 2-3 månader (Glicksman, 2002; Miller, Mitchell & Moore, 2012) men dock finns det en studie av Zoccolella et al. (2007) som visar att överlevnaden ökar med 6-12 månader.

Tidigare studier om patientens problematik vid ALS-sjukdom

Wicks och Frost (2008) förklarar att ALS tidigare ansågs vara en sjukdom som endast påverkade motoriska funktioner hos den drabbade men att sjukdomen nu ses som en multisystemsjukdom då en del av patienterna får en kognitiv dysfunktion i form av emotionell svikt eller frontallobsdemens. Trots riktlinjer som förespråkar fullständig information om sjukdomen till patienten så anges det ofta i patientinformationsmaterial om ALS att kognitiv påverkan ej finns. Wicks och Frost (2008) undersökte därför patienters kunskap om sin ALS-sjukdom, vilken information de hade fått av läkaren och om de skulle uppskattat mer information. Resultatet visade att deltagarna visste mindre om de psykiska symtomen än om de fysiska och att majoriteten hade en önskan om att få mer kunskap om de möjliga kognitiva påverkningarna ALS kan ha (ibid).

Lemoignan och Ells (2010) har studerat hur patienten tänker kring beslut om assisterad andning vid ALS-sjukdom. Avsikten med den assisterande andningen var det som avgjorde beslutet kring respiratorvårdens vara eller icke vara. Patienterna gjorde en klar skillnad mellan non-invasiv respiratorbehandling som utfördes med syfte att lindra symtom och invasiv respiratorbehandling som ansågs ta över andningen och rädda deras liv. Aspekter som beaktades av patienten när denne skulle göra ett aktivt val angående eventuell assisterad

andning var bland annat sin möjlighet att kommunicera, sin autonomi och livskvalitén patienten skulle komma att ha. Vidare framkom i studien att patienten hade behov av information om hur respiratorn skulle påverka det dagliga livet och hur död genom andningsinsufficiens ter sig då patienten kände en rädsla för andnöd och kvävning (ibid).

Enligt Neudert, Oliver, Wasner och Borasion (2001) fanns rädslan att kvävas till döds hos de flesta människor som drabbas av ALS. För att undersöka detta kontaktades familjemedlemmar till personer som avlidit i ALS. Frågor ställdes kring den anhöriges uppfattning om hur döden upplevts för den avlidna. Studien visade att de flesta patienterna dog fridfullt och att ingen kvävdes till döds. Runt hälften av patienterna dog hemma. Huvudinsatser som gjordes palliativt i den terminala fasen var mekanisk ventilation, läkemedelsbehandling med morfin och bensodiazepiner samt parenteral nutrition- och vätsketillförsel genom perkutan endoskopisk gastrostomi [PEG]. Studien visade att ALS ofta leder till en fridfull död och genom att informera patienter och deras anhöriga om detta kan obefogad rädsla för en smärtsam död elimineras (ibid).

I en studie av Boerner och Mock (2011) undersöktes hur lidandet hos den som är drabbad av ALS påverkar vårdarens psykiska hälsa. Patienter med ALS fick rangordna sin fysiska och psykiska hälsa samt vilket stöd de fick av vårdaren. Detta jämfördes sedan med vårdarens psykiska hälsa och dennes känslomässiga vinst av att vårda. Vårdgivaren fick också rangordna sina dagliga känslor och till vilken grad denne kände stöd från patienten i sitt arbete. Var patienten positivt till hjälpen påverkades också vårdarens känslor positivt och vårdaren kände sig behövd. Studien visade att desto mer patienten led av sin sjukdom, desto mindre viktigt var det för vårdaren att patienten visade sin uppskattning av vården för att vårdaren skulle känna sig viktig. Slutsatsen var att stöd till patienter med ALS och deras vårdare bör inriktas på att vårdgivaren ska försöka förstå patientens lidande och på så sätt kan deras relation stärkas. Det i sin tur leder till att en bättre omvårdnad kan utföras (ibid).

Syfte

Syftet med studien var att beskriva tankar och känslor hos personer med amyotrofisk lateralskleros.

Metod

Metoden som valdes var en litteraturstudie baserad på vetenskapliga artiklar. Genom att granska redan befintliga studier kan kunskap om ett ämne samlas in (Polit & Beck, 2010). En litteraturstudie ger också möjlighet att få en överblick av ett avgränsat område och genom ett strukturerat arbetssätt studeras och sammanställs redan publicerade forskningsresultat (Friberg, 2006).

Urval

Artikelsökningen genomfördes i databaserna CINAHL och PubMed/Medline.

CINAHL [Cumulative Index to Nursing and Allied Health Literature] startade 1982 och är en viktig elektronisk databas inom omvårdnad (Polit & Beck, 2010). Artiklarna söktes med hjälp av Thesaurus termer. Termerna som användes var *Amyotrophic lateral sclerosis*, *Emotions*, *Nursing*, *Patients*, *Affect*, *Psychology*. Sökningarna gjordes i olika kombinationer (se tabell 1). Inklusionskriterier var artiklar publicerade på engelska eller svenska samt publicerade från år 2002 till år 2012. Exklusionskriterier var således artiklar skrivna på andra språk och publicerade innan år 2002 samt reviewartiklar.

PubMed/Medline [Medical Literature On-Line] är världens största medicinska referensdatabas (Backman, 2008) och innehåller material från 1960-talet och framåt (Polit & Beck, 2010). Sökord togs fram ur Medical Subjects Headings [MeSh]. MeSH-termerna som användes var *Amyotrophic lateral sclerosis*, *Emotions*, *Nursing*, *Patients*, *Affect*, *Psychology*, *Interview*, *Psychological*, *Questionnaires*, *Interviews as Topic*. Sökningarna gjordes i olika kombinationer (se tabell 2). Samma inklusion- och exklusionskriterier användes som vid sökningen i CINAHL.

Samma sökord användes inledningsvis i de båda databaserna: *Amyotrophic lateral sclerosis*, *Emotions*, *Nursing*, *Patients*, *Affect*, *Psychology*. Artiklar som framkom efter dessa sökningar

baserades framför allt på kvantitativ metod eller på en kombinerad metod av både kvantitativ och kvalitativ. För att finna fler artiklar med kvalitativ metod adderades resterande tre sökord till sökningen i PubMed/Medline: *Interview, Psychological, Questionnaires, Interviews as Topic*. Efter det ansågs underlaget vara tillfredsställande och därför bedömdes inte utökad sökning i CINAHL vara nödvändig.

Datainsamling

Under den systematiska sökningen (tabell 1 & 2) valdes initialt artiklar vars titlar verkade överensstämma med ämnet. Artiklarnas abstrakt lästes och de artiklar som då tycktes svara på syftet valdes ut. Detta resulterade i 28 artiklar (urval 1). Artiklarna lästes och de som svarade på studiens syfte valdes ut för kvalitetsgranskning. Detta innebar 12 artiklar (urval 2). Eftersom vi i ett tidigare sammanhang kommit i kontakt med en teolog och forskare vid namn Ingrid Bolmsjö som gjort studier om bland annat ALS gjordes även en manuell sökning i CINAHL på hennes efternamn. Denna manuella sökning resulterade i en artikel (Bolmsjö, 2001) som svarade så väl på syftet att den inkluderas för vidare granskning. Totalt fanns nu 13 artiklar.

Dessa 13 artiklar kvalitetsgranskades enligt Willmans, Stoltzs och Bahtsevanis (2006). Då artiklarna inkluderade både kvalitativa och kvantitativa metoder användes en bedömningsmall för de med kvalitativ metod och en för de med kvantitativ metod. Utifrån mallarna bedömdes den vetenskapliga kvalitén för varje artikel genom att varje delfråga relevant för aktuell artikel gav ett poäng vid positivt svar och noll poäng vid negativt svar. Summan av poängen delades med totala antal möjliga poäng och på så sätt framkom en procentsats. Var procentsatsen över 80 procent bedömdes artikeln vara av hög kvalitet, över 60 procent av medelhög kvalitet och under 60 procent av låg kvalitet. Artiklarna granskades av båda författarna oberoende av varandra för att sedan ge gemensamma omdömen. Åtta artiklar ansågs i den gemensamma kvalitetsgranskningen vara av hög vetenskaplig kvalitet och fem ansågs vara av medelhög vetenskaplig kvalitet. Samtliga 13 artiklar valdes att inkluderas i studien och är markerade med en asterisk (*) i referenslistan.

Tabell 1: Resultat av sökning i CINAHL.

Databas: CINAHL	Sökord	Antal träffar	Urval 1	Urval 2 /Valda artiklar
#1	Amyotrophic lateral sclerosis	1227	0	0
#2	Emotions	9714	0	0
#3	Nursing	427278	0	0
#4	Patients	432874	0	0
#5	Affect	35592	0	0
#6	Psychology	21188	0	0
#7	#1 AND #2	8	1	0
#8	#1 AND #3	44	1	1
#9	#1 AND #4	455	8	6
#10	#1 AND #5	34	2	0
#11	#1 AND #6	10	1	0

Tabell 2: Resultat av sökning i PubMed.

Databas: PubMed/Medline	Sökord	Antal träffar	Urval 1	Urval 2 /Valda artiklar
#1	"Amyotrophic lateral sclerosis"[MeSH]	4925	0	0
#2	"Emotions" [MeSH]	61536	0	0
#3	"Nursing" [MeSH]	56559	0	0
#4	"Patients" [MeSH]	26523	0	0
#5	"Affect" [MeSH]	12186	0	0
#6	"Psychology" [MeSH]	14979	0	0
#7	"Interview, Psychological" [MeSH]	4880	0	0
#8	"Questionnaires" [MeSH]	12741	0	0
#9	"Interviews as Topic" [MeSH]	33287	0	0
#10	#1 AND #2	57	5	2
#11	#1 AND #3	10	1	0
#12	#1 AND #4	15	1	0
#13	#1 AND #5	9	0	0
#14	#1 AND #6	4	1	0
#15	#1 AND #7	3	2	1
#16	#1 AND #8	116	3	1
#17	#1 AND #9	11	2	1

Dataanalys

Artiklarna analyserades enligt Fribergs (2006) analysmodell. Detta innebar att för att få en helhetssyn över artiklarna lästes de inledningsvis ett flertal gånger av båda författarna med fokus på resultaten. Nyckelbegrepp identifierades och markerades i vardera artikel varpå en översiktmatris utarbetades över samtliga artiklar. Ur artiklarnas resultat söktes likheter och

skillnader. Fyra teman kunde därefter urskiljas. Dessa teman framkom genom att artiklarna lästes och sammanfattades kort utifrån olika aspekter. Förekom samma aspekt flera gånger bildade detta ett tema.

Forskningsetiska avvägningar

Den etiska dimensionen finns i all omvårdnad och grundläggande principer är värdighet och respekt (Svensk sjuksköterskeförening, 2007). Grunden för vårdetiken är att se människan som en autonom varelse och målet är att se till människans bästa. Människans autonomi innebär att denne är en fri och självständig varelse. När sjuksköterskan utför omvårdnad kan situationer uppstå då autonomi hotas. Arbetet måste då utföras med beaktande av respekt för patientens person (Arlebrink, 1996). I samtliga valda artiklar har detta beaktats då det anges att ett forskningsetiskt tillstånd och ett informerat samtycke har inhämtats.

Av de fyra etiska principer som vården kan utgå från, det vill säga icke-skadapprinciper, göra-gottprinciper, autonomiprincipen och rättvisepincipen (Västra götalandregionen, 2012), har hänsyn tagits till rättvisepincipen i denna studie. Rättvisepincipen går ut på att fördela risk och nytta lika. Enligt denna princip är det inte moraliskt rätt att särbehandla grupper eller personer (Stryhn, 2007). Detta innebär att inga länder, författare eller metoder har uteslutits i samband med urvalet av artiklar. Vidare har inte heller något stadiet av sjukdomen uteslutits då urvalet varit öppet för att inkludera artiklar med studiedeltagare från första tiden i samband med diagnostillfället till det att den sista kommunikativa förmågan försvinner.

Enligt Birkler (2009) har människan alltid en förförståelse vare sig den är medveten eller omedveten. En förförståelse bidrar till fördomar som kan påverka en tolkning (ibid). Genom att vara medvetna om den egna förförståelsen kring ämnet minskades risken att denna påverkade resultatet.

Resultat

Totalt ingick 13 artiklar i resultatet. Dessa var från Sverige (3 st), USA (3 st), Tyskland (2 st), Australien (1 st), England (1 st), Italien (1 st), Frankrike (1 st) och Korea (1 st). Tre artiklar använde kvalitativ metod, en kombination av kvalitativ och kvantitativ metod användes i sex artiklar och resterande fyra artiklar använde kvantitativ metod. I de kvalitativa artiklarna gjordes intervjuer. I en av dessa (King, Vuke & O'Connor, 2009) kompletterades detta med att respondenten tog med sig personliga attribut som fotografier, historier, dikter och musik. De kvantitativa artiklarna använde sig av en rad olika mätinstrument för att mäta bland annat depression och kroppsfunktion, exempel på dessa var Beck Depression Inventory [BDI] och ALS Functional Rating Scale Revised [ALSFRS-R]. Antalet personer med ALS i artiklarna varierade mellan 8-100.

Utifrån hur patienter med ALS tänker och känner framkom under analys fyra teman. Dessa teman var: Diagnosen – ett känslofyllt ögonblick, Sjukdomen tar över – negativa tankar och känslor, Livets nya perspektiv samt Känslan av livskvalité.

Diagnosen – ett känslofyllt ögonblick

Diagnostillfället var en tid med mycket känslor inblandade och kunde innebära en chock (Bolmsjö, 2001). Det fanns omständigheter som kunde förvärra diagnostillfället ytterligare för patienten som att besked om diagnosen lämnades på ett sätt som upplevdes otillfredsställande eller att diagnosen blev försenad (O'Brien, Whitehead, Jack & Mitchell, 2011). Att få diagnosen ALS som svar på sina symtom var för många känslösamt vilket kunde innebära känslor som förvirring (O'Brien et al., 2011), förnekelse (Bolmsjö, 2001; King, Vuke & O'Connor, 2009; O'Brien et al., 2011), förtvivlan, rädsla och sorg (Bolmsjö, 2001). Det fanns ett hopp om att läkaren feldiagnostiserat sjukdomen (Fanos, Gelinas, Foster, Postone & Miller, 2008). O'Brien et al. (2011) fann i sin studie att många kände sig ensamma och övergivna av vårdpersonalen efter att de fått sin diagnos då de inte visste vad som skulle hända härnäst eller vart de kunde vända sig. Att få en ALS-diagnos kunde också innebära en känsla av befrielse. De första symtomen på att något var fel kunde skapa en oro hos patienten

när orsaken ännu inte var klarlagd. Därför kunde fastställandet av en diagnos innebära en lättnad även om det samtidigt var en traumatisk upplevelse att få besked om en dödlig sjukdom (ibid).

En studie av Vignola et al. (2008) visade att förekomsten av ångest hos patienter med ALS var som störst i den diagnostiska fasen. Den första tiden med ALS, inklusive diagnostillfället, upplevdes vara en period fylld av känslor som oro och spänning. Detta styrks av Bungener et al. (2005) som i sin studie kommer fram till att de som levt med sin diagnos i max sex månader visade en större negativ emotionell påverkan, än de senare i sin sjukdom.

Sjukdomen tar över – negativa tankar och känslor

Efter att diagnosen var ställd var patienten tvungen att inhämta en känsla av att kunna hantera sin förändrade livssituation och bevara kontrollen över sig själv. Detta blev svårare allt eftersom sjukdomen utvecklades. När sjukdomen tog över och patienten tappade kontrollen över sig själv infann sig känslan av hopplöshet. Den emotionella labiliteten som kan förekomma vid ALS-sjukdom kunde göra att det kändes svårt att behålla känslan av självkontroll (King et al., 2009). En kvinna i Kings et al. (2009) studie skildrade hur genant situationen blev när hon helt plötsligt brast ut i skratt utan anledning och sedan inte kunde förklara varför.

I en studie av Hecht et al. (2002) beskrev deltagarna att de värsta aspekterna av sjukdomen var att mista sin tal- och rörelseförmåga samt vetskapen om den dåliga prognosen. King et al. (2009) beskrev i en studie sorgen över tappade förmågor. I takt med sjukdomens progress kunde patienten uppleva en ökad känsla av social isolering till följd av att inte kunna medverka fysiskt eller inte kunna kommunicera. Att bli beroende av andra samt begränsningar i aktiviteter i det dagliga livet ansågs som några av de mest påfrestande sidorna av sjukdomen. Den nya situationen att behöva ta hjälp i aktiviteter som tidigare varit självklara att utföra på egen hand upplevdes ångestfyllda och genanta. Att behöva få hjälp med sin personliga hygien upplevdes som förnedrande och att behöva ta emot hjälp medförde också en känsla av oro och förtvivlan över sjukdomens progress (King et al., 2009). Deltagarna i Kings et al. (2009) studie uttryckte att de skämdes när de var tvungna att använda handikapptoaletter, använda rullstol offentligt och när talet började sluddra. Det

upplevdes som frustrerande att inte kunna utföra det de kunde innan och detta påverkade självförtroendet negativt.

Med den succesiva försämringen sjukdomen innebar följde en oro över att bli en börda för sin familj (Fanos et al., 2008). De fysiska förändringarna förde också med sig negativa känslor inför framtiden, då den destruktiva sjukdomsutvecklingen märktes allt mer. Rädsla beskrevs för att vara mentalt frisk i en förlamad kropp och för att inte kunna uttrycka sina tankar och känslor. Alla förändringar som ALS medför gjorde att patienterna levde med en ständig osäkerhet inför vad som skulle hända närmast (King et al., 2009). Oro inför risken att föra en möjligt ärftlig sjukdom vidare beskrevs i två studier (Bolmsjö, 2001; Fanos et al., 2008). Rädsla fanns för att deras barn också kommer att drabbas av ALS. Detta medför en känsla av skuld för att inte kunna skydda dem från sjukdomen (Bolmsjö, 2001).

Den fysiska progressiva försämringen var en källa till oro för att inte ha kontroll över sitt eget liv (Bolmsjö, 2010). Oro fanns kring bland annat beslutet om att få hjälp med andningen och om det är möjligt att få hjälp att dö när tiden är inne. Frågan om respirator ska användas eller inte medförde tankar och känslor som skiftade från person till person. Det fanns en rädsla för att sjukdomen ska gå så långt att respiratorvård blir oundviklig samtidigt som det beskrevs en lättnad inför att använda respirator då den när som helst kan stängas av, vilket avslutar livet. Detta gav en möjlig utväg ur sjukdomen och en känsla av frihet. Det upplevdes som skrämmande att inte själv kunna välja när livet ska avslutas. Det fanns en rädsla för att inte ha den mentala styrkan att själv avsluta sitt liv när tiden är inne. Deltagare i studien beskrev lugnet som hade kunnat infinna sig om aktiv dödshjälp varit tillåtet och det hade gjort livet lättare att leva. Känslan av värdighet och respekten för människan upplevdes bevaras om möjligheten fanns att själv få avsluta sitt liv innan sjukdomen gjorde det (ibid).

Fyra studier som mätte depression genom olika instrument visade att patienter med ALS är deprimerade i större utsträckning än den övriga befolkningen (Hecht et al., 2002; Oh, Sin, Schepp & Choi-Kwon, 2012; Olsson Ozanne, Strang & Persson, 2010; Rabkin et al., 2005). I studien av Kübler, Winter, Ludolph, Hautzinger och Birbaumer (2005) konstaterades att depression förekom hos patienter med ALS. Att ALS och depression skulle ha ett samband motsägs av Bungener et al. (2005) som i sin studie visade att få patienter med ALS var ångestfyllda eller deprimerade. Patienter som uppvisade mer fysisk försämring hade mer depressiva symtom (Oh et al., 2012) Motsägande rapporterar Bungener et al. (2005) att den

fysiska funktionen inte hade något samband med depression och inte heller med ångest. Rabkin et al. (2005) fann att det inte fanns något samband mellan ökad depression och dödens närmande. Vignola et al. (2008) beskriver att ångest hade ett samband med förekomsten av depression, tiden sedan diagnosen fastställdes och upplevd livskvalitet. Olsson et al. (2010) konstaterade att förekomsten av ångest var större hos patienter med ALS än den genomsnittliga populationen.

Livets nya perspektiv

Trots allt lidande en sjukdom som ALS innebar kunde ändå en optimistisk syn på livet finnas och det var fortfarande möjligt att känna sig tillfreds med livet (King et al, 2009).

I en studie av Hecht et al. (2002) framkom olika sätt att hantera tankar och känslor kring sjukdomens alla negativa aspekter. Sjukdomen innebar ett lidande för patienten kring till exempel att mista sin tal- och rörelseförmåga. Känslorna detta medförde kunde hanteras genom att tänka positivt. King et al. (2009) fann i sin studie att personer som under sin sjukdomstid tänkte positivt kunde sätta upp nya mål efter livets nya förutsättningar. När kroppsfunktioner succesivt försvann fick nya praktiska lösningar finnas. De nya omständigheterna i livet kunde innebära ett behov av tekniska hjälpmedel, vilka det uttrycktes en tacksamhet för (Fanos et al., 2008). Genom att dela positiva upplevelser med familj och vänner och genom aktiviteter som fortfarande var möjliga kunde livet fortfarande innebära glädje och njutning (Kings et al., 2009).

Det upplevdes viktigt att hålla sig sysselsatt med aktiviteter och intressen. Perspektiv ändrades, istället för att delta i aktiviteter själva kunde det nu vara njutbart att titta på. Var inte tidigare intressen möjliga att fortsätta med så uttryckte en man i en studie av Fanos et al. (2008) att han helt enkelt fick vara flexibel och hitta nya intressen. Att utföra aktiviteter som fortfarande gick att utföra så som spela bridge, pussla eller ta en drink med en vän höll hoppet uppe. Deltagarna i studien uttryckte att de kunde njuta av att tillbringa tid med nära och kära, naturens skönhet och musik (ibid).

Att leva med en dödlig sjukdom som ALS kunde innebära att den drabbade kände att det var viktigt att göra varje dag till den bästa möjliga (Fanos et al, 2008). Känslorna kring sjukdomen var det enda den drabbade kunde kontrollera då de fysiska symtomen inte gick att

påverka. Då fokus inte ständigt låg på sjukdomen kunde livet uppskattas här och nu. Genom att tillåta sig känna sorg inför sitt öde men dock begränsa tiden av detta behövde inte sjukdomen dominera fullständigt. Det bästa var om det fanns en balans mellan glädje och sorg (ibid). Strävan fanns efter att försöka skapa ett normalt liv av den nya verkligheten (Bolmsjö, 2001).

Bolmsjös (2001) studie visade att ett starkt motiv för att inte ge upp var barn och barnbarn. Hoppet om att få leva tillräckligt länge för att se barn och barnbarn växa upp beskrevs av Fanos et al. (2008). Att ha sina anhöriga nära skapade en känsla av mening med livet trots sjukdomen (Bolmsjö, 2001). I Bolmsjös (2001) studie uttryckte en person känslan av att ibland vilja ge upp men då tankarna på barnbarnen kom infann sig känslan av att vilja fortsätta kämpa. Fanos et al. (2008) beskrev att känslan av hopp kunde bevaras genom stöd från vänner, familj, husdjur och vårdteamet kring sig medan Bolmsjös (2001) studie kom fram till att det inte fanns något stort behov av att ha någon att anförtro sig till. Ett sätt att hantera tankar och känslor kring sin sjukdom kunde vara att rikta fokus mot en person i sin närhet. Det upplevdes tillfredsställande och hoppfullt att kunna vara till nytta för någon annan (Fanos et al., 2008). I Fanos et al. (2008) studie beskrevs hoppet om att återfå förlorade kroppsfunktioner. En man i studien kände att om resultat av forskning skulle kunna göra att han bättre kunde ta hand om sig själv och sin familj så skulle han bli mer tillfredsställd med livet. Patienterna i studien av King et al. (2009) förstod sin situation, att ingen läkning fanns, men det fanns fortfarande hopp om bot. Detta uttrycks även i Fanos et al. (2008) studie som beskrev ett hopp om att den medicinska forskningen skulle resultera i en lösning. Det fanns en känsla av trygghet inför att forskning pågår (Kings et al., 2009) och det fanns en glädje i att delta i forskningen om sjukdomen för att kanske kunna ge ett bidrag till en framtida lösning (Fanos et al. 2008). Hoppet hos patienten kunde öka om personen förlikade sig med förändringarna och hittade nya sätt att få en känsla av att behärska situationen (King et al., 2009). Fanos et al. (2008) studie visade att förekomsten av hopp inte hade något samband med den fysiska statusen hos personen drabbad av ALS.

Känslan av livskvalité

Patienter med ALS hade sämre livskvalité än övriga befolkningen (Nygren & Askmar, 2006). Detta motsägs av Kübler et al. (2005) som i sin studie redovisade att majoriteten av deltagarna

sade sig ha tillfredsställande livskvalité eller bättre. Deltagarna i studien fick själva uttrycka hur de uppfattade livskvalité och begrepp som då framkom var bland annat att känna sig älskad, att inte känna sig beroende av andra och att känna stöd från gud.

Nelson, Trail, Van, Appel och Lai (2003) som också undersökte livskvalité hos patienter med ALS fann att de i studien som rapporterade hög självskattad livskvalité visade sig vara yngre, ha en kortare sjukdomstid samt inte erfarit sjukdomens mer allvarligaste grader, än de med lägre självskattad livskvalité. Fler i gruppen med högre livskvalité än de med lägre sade sig ha en adekvat inkomst och kände sig mindre stressade över sjukdomen. De med lägre livskvalité kände större ångest inför framtiden och deras ångest ökade i takt med sjukdomens progress. Fler personer med lägre livskvalité rapporterade också oftare känslor som sorg, nedstämdhet, ilska och frustration. Det fanns tydliga skillnader i den fysiska funktionen mellan grupperna då gruppen med högre livskvalité hade bättre fysisk hälsa. Detta motsägs av Nygren och Askmark (2006) och Kübler et al. (2005) som i sina studier fann att livskvalité inte hade något samband med det fysiska tillståndet och den progressiva försämringen. Några deltagare i Nygren och Askmarks (2006) studie upplevde att de hade högre livskvalité när sjukdomens symtom blev värre. Detta för att de upplevde mindre krav på sig från arbetsplatsen och familjen samt att de ändrade prioriteringar om vad som var viktigt i livet.

Diskussion

Diskussion av vald metod

En litteraturstudie valdes då den möjliggör en bredare bild av ämnet än vad en empirisk studie skulle ha gjort. Detta eftersom en större total population kan undersökas och en större geografisk spridning är möjlig. En empirisk studie hade medfört svårigheter som att hitta ett tillräckligt stort urval av deltagare. ALS är en dödlig sjukdom och den drabbade befinner sig i en speciell och känslig tid i livet. Att utföra en empirisk studie hade kunnat innebära forskningsetiska problem med hänsyn till studiedeltagarens värdighet och integritet.

De välkända och omfattande referensdatabaser som användes gav ett tillfredsställande underlag för studien och därför användes inga ytterligare databaser. Urvalet resulterade i sju artiklar från CINAHL och fem från PubMed/Medline vilket är en relativt jämn fördelning. Artiklarna valdes ut bland annat med hänsyn till vilken metod studien använde då olika metoder skulle kunna ge olika infallsvinklar av samma ämne och därmed ge ett bredare resultat. Då tankar och känslor beskrivs bäst med en kvalitativ metod och då det i urvalet ingår nio artiklar med helt eller delvis kvalitativ metod bör detta ses som en styrka för studiens resultat. För att resultatet skulle inkludera ett större antal människor och ge olika infallsvinklar inkluderas även kvantitativa studier vilket ökar studiens överförbarhet till en större population.

Den systematiska sökningen i CINAHL och PubMed/Medline begränsades till artiklar publicerade de senaste tio åren för att få ett aktuellt resultat. Att den manuellt sökta artikelns publikationsår låg ett år utanför tidsbegränsningen ansågs vara marginellt och inte kunna påverka litteraturstudiens resultat. En svaghet kan vara att en handplockad artikel kan vinkla resultatet och det finns också en möjlighet att det var vår förförståelse som ledde fram till den manuellt sökta artikeln. Bolmsjö (2001) resultat skiljde sig inte avsevärt från övriga artiklar men beskrev tankar och känslor kring ALS på ett adekvat vis och därför anses inkluderingen av studien endast vara en fördel. På grund av det stora antalet mätinstrument som användes i de olika artiklarna redovisades inte dessa närmare. Totalt förekom 27 olika mätinstrument varav ytterst få förekom mer än gång. Artiklarnas mångfald av mätinstrument är en svaghet i avseende av att jämföra resultat men en styrka då olika instrument pekar i samma riktning.

Tolv artiklar var från Europa, USA och Australien som företräder en liknande vård. Det var därför av vikt ur ett etiskt perspektiv att inkludera en artikel från Korea (Oh et al., 2012) som representant för Asien. En större överförbarhet till en global population är då tänkbar. Det skulle vara intressant med vidare studier om hur patienter med ALS tänker och känner i olika delar av världen för att kunna se samband och orsaker till detta.

Diskussion av framtaget resultat

På grund av det lidande som ALS-sjukdomen för med sig kan det verka självklart att personer som drabbas av ALS känner sorg (King et al., 2009), oro (Fanos et al., 2008) och rädsla

(Bolmsjö, 2001). Det var därför förvånande att resultatet visade att även positiva känslor kan uppkomma. Ytterligare något som var förvånande var att det enligt O'Brien et al. (2011) kunde innebära en befrielse att få sin ALS-diagnos. Detta stödjer vikten av att effektivisera sjukvården och inte fördröja sjukdomens utredning. Vissa personer hanterade sin nya livssituation genom att omvärdera värden i livet (King et al., 2009) och fokusera på det positiva (Hecht et al., 2002). Denna copingstrategi fokuserar på känslorna kring ett problem och inte problemet i sig, som i detta fall är omöjligt att lösa. Enligt Rooke (1995) ställer sig både Levine och Travelbee bakom teorin om att målet med omvårdnad bör vara att hantera sin livssituation och se en mening i sin situation. Att ha en copingstrategi med positiv inställning kan bidra till en högre livskvalité (Montel, Albertini & Spitz, 2012). Detta motiverar att sjuksköterskan bör hjälpa sin patient med dennes coping kring sjukdomen.

Deltagarna i studien av O'Brien et al. (2011) beskrev hur de efter att ha fått sin diagnos kände sig ensamma i sin nya situation och övergivna av vårdpersonalen. Bolmsjö (2001) skildrar känslan av chock efter ALS-diagnosen. Viktigt att tänka på då en människa som i sin bearbetning är i chockfasen är att upprepade information om sjukdomen behövs (Ottosson, Ottosson, Ottosson & Åsgård, 2004). Detta belyser vikten av att som sjuksköterska finnas tillgänglig och återupprepa information tills det att patienten förstått situationen. Styrkan att hantera sin nya situation kan komma från anhöriga (Bolmsjö, 2001). Det ska inte inom vården förutsättas att alla patienter har anhöriga och då är det av ännu större vikt att vårdpersonalen är tillgänglig och visar stöd för den drabbade. Att ha anhöriga att dela glädje med (King et al., 2009) och som bidrar till att bevara hoppet (Fanos et al., 2008) belyser vikten av mänsklig omgivning. Därför är det viktigt att vården även innefattar de anhöriga och ser de som en viktig resurs, vilket styrks av Socialstyrelsen (2005).

Enligt omvårdnadsteoretikern Levine är det viktigt att bevara individens integritet (Levine, 1966). Då det framkom i en studie att det upplevdes förnedrande att ta emot hjälp med sin personliga hygien (King et al. 2009) finns det en risk att individens integritet inte har tagits i beaktan. Dock kan en vårdare trots goda avsikter om att bevara integritet ändå inkräkta på denna. Det är omöjligt att helt reducera det lidande det innebär för en person att bli vårdad. Genom att vara medveten om att dessa känslor kan finnas skulle förutsättningarna kunna öka för en bra omvårdnadssituation. Lidandet en patient kan känna vid vård eller behandling benämns av Wiklund (2003) som vårdlidande. Genom att vårdaren är medveten om patientens vårdlidande och synliggör det kan lidandet minskas. Detta överensstämmer med Travelbees

omvårdnadsteori som säger att genom att försöka förstå hur en patient känner med sin sjukdom är det möjligt att utföra god omvårdnad (Travelbee, 1971).

Fyra studier visade att patienter med ALS är deprimerade i större utsträckning än den övriga befolkningen (Hecht et al., 2002; Oh et al., 2012; Olsson Ozanne et al., 2010; Rabkin et al., 2005). Med tanke på sjukdomens natur och den oundvikliga döden den medför är inte negativa känslor hos den drabbade svåra att föreställa sig. Zubins och Springs stress- och sårbarhetsmodell (enligt Malm, Lindström & Wieselgren, 2009, s.299) förklarar att människan klarar så mycket påfrestning som det finns skyddsstrategier eller försvar mot. Då vissa individer är känsligare än andra för att drabbas av depression kan ett resonemang föras kring om deprimerade patienter ALS ändå hade blivit deprimerade av någon annan psykosocial stressfaktor eller om det är ALS-sjukdomen i sig som ger en depression. I artikeln från Korea av Oh et al. (2012) skiljer sig inte resultatet från majoriteten av de andra artiklarna avseende att depression förekommer i större utsträckning hos patienter med ALS än hos friska personer vilket visar på att sjukdomen påverkar människan på samma sätt i olika delar av världen. Orsaker till depressionen skulle dock kunna vara olika i västvärlden jämfört med andra delar av världen då sjukvården och den sociala samhällsstrukturen gör att en faktor som ekonomin för den sjuke inte behöver betyda ett lika stort problem i västvärlden.

I de fyra artiklar som nämnts ovan användes tre olika mätinstrument för att mäta depression. Två av dessa artiklar (Oh et al., 2012; Rabkin et al., 2005), som kom fram till att förekomsten av depression är större hos patienter med ALS än den genomsnittliga populationen, använde BDI som är ett välkänt instrument för att mäta depression. I ytterligare en studie (Küblers et al., 2009) användes BDI som mätinstrument och även denna studie kom fram till att depression förekommer hos patienter med ALS men studien visade inte ett lika starkt samband mellan sjukdomen och depression som de tidigare nämnda studierna. Det är intressant att samma mätinstrument har fått olika resultat. De olika resultaten berodde sannolikt inte på antalet deltagare då Küblers et al. (2009) studie inkluderade ungefär lika många deltagare som de två andra (Ohs et al., 2012; Rabkins et al., 2005) studierna. Urvalet i Küblers et al. (2009) studie bestod däremot till stor del av deltagare som själva fått söka sig till undersökningen genom en tidningsannons. Detta kan vara en anledning till det motsatta resultatet då en deprimerad människa troligtvis är mindre benägen att ta initiativ till att själv söka sig till studien. Både Rabkin et al. (2005) och Oh et al. (2012) rekryterade sina deltagare

från kliniker specialiserade på ALS. Deprimerade patienter behövde därigenom inte göra någon ansträngning för att vara med i studien och urvalet borde då bli mer representativt.

En holistisk syn på människan återfinns i Kings et al. (2009) studie då datainsamlingen är baserad på intervjuer där deltagarna fick ta med sig föremål med personlig betydelse som historier, dikter, musik och fotografier. Detta gör att en större hänsyn tas till människan som helhet med flera olika dimensioner. Genom att ha personliga attribut med sig vid en intervju kan personliga tankar lättare väckas, genom att till exempel titta på ett foto av sina barnbarn kan beskrivningen av känslor för dem bli mer levande. Var föremålen associerade med positiva känslor kan det ha vinklat resultatet till att visa en positivare syn på livet trots sjukdomen, än om föremålen hade varit associerade med negativa känslor. Om bilden hade visat ett gråtande barnbarn inför sin mor- eller farförälders död hade andra känslor associerats med detta och studiens resultat hade fått en annan vinkling. Väljs en bild på barnbarnen kan det tänkas att fotografiet visar en glad och kärleksfull bild då det är dessa tankar och känslor som personen vill påminnas om.

Ett inklusionskriterie i studien av Rabkins et al. (2005) var att patienten skulle kunna säga ja eller nej vilket möjliggjorde medverkade sent i sjukdomsförloppet. Detta kan ha påverkat Rabkins et al. (2005) resultat jämfört med studier som hade krav på att patienten skulle kunna kommunicera i större utsträckning. Om fler artiklar i urvalet hade inkluderat patienter med så begränsad kommunikationsförmåga skulle resultatet kunnat ha blivit annorlunda. Tankar och känslor hos patienter drabbade av ALS kan förändras ju närmare livets slut patienten befinner sig och intressant hade varit att ta del av hur patienter som inte längre kan kommunicera alls tänker och känner. Av förklarliga skäl är det i nuläget omöjligt att göra studier på patienter som inte på något vis kan uttrycka sig men i framtiden kan det kanske utvecklas metoder för att även denna patientgrupp ska kunna förmedla sina tankar och känslor och därmed undersöka detta.

Andningen påverkas i ett sent förlopp av sjukdomen (Ericsson & Ericsson, 2008). När sjukdomen drabbar andningen måste patienten med ALS ta ställning till att låta förloppet ha sin gång och därmed dö, eller börja andas genom en respirator. I Bolmsjö's (2001) studie beskrevs känslor kring detta val. Det upplevdes skrämmande att ha en respirator och då eventuellt inte kunna uttrycka sig genom tal. En annan aspekt på detta uttrycks i en studie av Lemoignan och Ells (2010) där en deltagare beskrev att så länge han kan kommunicera på

något vis, till exempel med ögonrörelser, vill han ha en respirator men när sista förmågan att kommunicera försvinner vill han avsluta sitt liv. Enligt etiska riktlinjer för avbrytande av livsuppehållande behandling (Svenska Läkarsällskapet, 2007) anges att respiratorbehandling ska avslutas om patienten så önskar. Detta innebär ett dilemma för vårdpersonalen som ska utföra en patients sista önskan när han eller hon inte längre kan kommunicera att det är hans vilja att avsluta livet.

Att få andningshjälp genom en respirator kan även innebära en lättnad då det kan ge en möjlighet att själv kunna bestämma när livet ska avslutas genom att då stänga av respiratorn (Bolmsjö, 2001). Detta är en intressant aspekt på ett val man kan tänkas göra för att överleva. En studie visade att det finns en rädsla från läkarnas sida att riskera att utföra otillåten eutanasi och att denna rädsla då kan förlänga dödsprocessen för patienten (Holmøy et al., 2009). Det skulle kunna leda till att patienter drabbade av ALS inte vågar ta beslutet om att använda respirator med risken att sen inte kunna avsluta behandlingen när önskan finns. Detta då rörelsemöjligheterna är helt begränsade och det är omöjligt att själva praktiskt utföra avslutandet.

Riktlinjer från Socialstyrelsen (SOF SF 2011:7) som behandlar livsuppehållande behandling sätter individen i fokus och betonar självbestämmandet. Riktlinjerna beskriver att patientens sociala, psykiska och existentiella behov ska tillgodoses. Detta styrks i Hälso- och sjukvårdslagen (SFS 1982:763) som betonar respekten för patientens integritet och självbestämmande. Med stöd av detta kan resonemang föras kring att respiratorbehandling inte får ges om patienten inte vill ha den. Detta skulle kunna innebära en större frihet för patienter med ALS som lever med respirator att själva kunna bestämma när vården ska avslutas. Att stänga av en livsuppehållande respiratorbehandling när den personen drabbad av ALS önskar borde således inte vara något hinder. En jämförelse kan dras med en cancersjuk patient i terminalstadium som efter övervägande tackar nej till livsuppehållande behandling och att detta respekteras. Ett problem skulle kunna vara att patienten med ALS har problem att kommunicera sina tankar och känslor kring sin vilja att dö. Om inte vården vågar ta sitt ansvar för att avsluta patientens liv, när denne så önskar, förutsätter detta att en anhörig är villig att stänga av respiratorn. Detta innebär ett stort etiskt dilemma.

Bengt Midgren, överläkare på universitetssjukhuset i Lund, uttalade sig i en artikel i Dagens Nyheter kring patienter med ALS tillgång till respiratorvård. Han hävdade att färre patienter med ALS i Sverige erbjuds respiratorvård jämfört med i Danmark och Norge. Orsakerna till

detta är enligt Bengt Midgren flera. Det finns en gammal syn på att behandlingen är onödig eftersom sjukdomen är dödlig och det finns även en problematik kring att läkaren sen måste avsluta respiratorvården då det skulle kunna klassas som aktiv dödshjälp. Bengt Midgren menar att det beror på den enskilde läkaren om patienten med ALS blir erbjuden respiratorvård eller inte (Nordgren, 2012). Ett av målen för hälso- och sjukvården är att hela befolkningen ska få en lika vård (SFS, 1982:763). Stämmer Bengt Midgrens resonemang kring betydelsen av den enskilde läkarens inställning motsäger detta hälso- och sjukvårdslagen. Då det verkar saknas vetenskapligt underlag för klara besked om huruvida respiratorbehandling erbjuds eller ej i Sverige bör detta utredas vidare. Om det framgår att inte alla patienter har möjlighet att göra ett självständigt val bör ett arbete ske för att möjliggöra detta. I enlighet med Socialstyrelsens föreskrifter och allmänna råd om livsuppehållande behandling (SOSFS 2011:7) menar också Levine i sin omvårdnadsteori att det är viktigt att anpassa vården till varje enskild individ (Levine, 1966). Med stöd av denna teori bör det vara upp till varje människa som är drabbad av ALS om denne vill använda sig av en respirator eller inte.

Slutsats och kliniska implikationer

ALS är en degenerativ och inom några år dödlig sjukdom som leder till många tankar och känslor hos den drabbade. Som väntat visade studien att sjukdomen medför många negativa tankar och känslor hos en del leder till depression och sänkt livskvalité. Intressant är dock att ALS även kan innebära positiva tankar och känslor. När dödlig sjukdom blir en del av livet kan ett sätt att hantera detta vara att omprioritera värden i livet och uppskatta det som fortfarande är möjligt. Ett centralt begrepp för patienten med ALS är hopp där en dimension av hoppet är förhoppningen att bli frisk. I nuläget finns ingen bot av ALS. Det är därför viktigt att som sjuksköterska stödja patienten att finna en mening i sin nya livssituation för att på så sätt stärka individen. Att se patienten som en individ med en sjukdom och inte sjukdomen hos en patient gör att vården kan individanpassas. ALS innebär många tankar och känslor men de är personliga och hur sjukdomen upplevs och hanteras kan inte generaliseras. Att ha med sig denna kunskap kan möjligheten förbättras för sjuksköterskan att förstå personen framför sig och på så sätt kunna ge en god omvårdnad. Sjuksköterskan bör arbeta efter en personcentrerad vård och se individen framför sig för att på så sätt kunna ge en optimal omvårdnad.

Fler studier om tankar och känslor som sjukdomen ALS innebär behövs för att få en bredare bild. Det hade vidare varit intressant att studera faktorer som bidrar till de positiva känslor som kan uppkomma och hur sjuksköterskan då kan främja dessa.

Författarnas arbetsfördelning

Författarna har gemensamt skapat denna litteraturstudie. Artikelsökningen gjordes enskilt av båda författarna. Gemensamma beslut togs kring vilka artiklar som skulle inkluderas i granskningen och dessa granskades av författarna oberoende av varandra. Alla delar av litteraturstudien skrevs sedan tillsammans. Diskussioner kring innehållet fördes under arbetets gång för att garantera att båda författarnas tankar togs i beaktan.

Referenser

- Arlebrink, J. (1996). *Grundläggande vårdetik – teori och praktik*. Lund: Studentlitteratur.
- Backman, J. (2008). *Rapporter och uppsatser* (2 uppl.). Lund: Studentlitteratur.
- Birkler, J. (2009). *Filosofi och omvårdnad: Etik och människosyn*. Stockholm: Liber.
- Boerner, K. & Mock, S-E. (2011). Impact of patient suffering on caregiver well-being: The case of amyotrophic lateral sclerosis patients and their caregivers. *Psychology, Health & Medicine*, 17(4), 457-466.
- *Bolmsjö, I. (2001). Existential Issues in Palliative Care: Interviews of Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Journal of palliative medicine*, 4(4), 499-505.
- *Bungener, C., Piquard, A., Pradat, P-F., Salachas, F., Meininger, V. & Lacomblez, L. (2005). Psychopathology in amyotrophic lateral sclerosis: A preliminary study with 27 ALS patients. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 6(4), 221-225.
- Chió, A., Benzi, G., Dossena, M., Mutani, R. & Mora, G. (2005). Severely increased risk of amyotrophic lateral sclerosis among Italian professional football players. *Brain*, 128(3), 472-476.
- Cummings, JL. (2007). Involuntary emotional expression disorder: definition, diagnosis, and measurement scales. *CNS Spectrum*. 12(4-5), 11-16.
- Duda, JE. (2007). History and prevalence of involuntary emotional expression disorder. *CNS Spectrum*, 12(4-5), 6-10.
- Ericson, E. & Ericson, T. (2008). *Illustrerade medicinska sjukdomar: specifik omvårdnad, medicinsk behandling, patofysiologi* (3 uppl.). Lund: Studentlitteratur.
- *Fanos, J.H., Gelinas, D.F., Foster, R.S., Postone, N. & Miller, R.G. (2008). Hope in Palliative Care: From Narcissism to Self-Transcendence in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Journal of palliative medicine*, 11(3), 470-475.
- Fang, F., Valdimarsdóttir, U., Bellocco, R., Ronnevi, LO., Sparén, P., Fall, K. & Ye, W. (2009). Amyotrophic lateral sclerosis in Sweden, 1991-2005. *Archives of Neurology*, 66(4), 515-519.
- Friberg, F. (2006). *Dags för uppsats: vägledning för litteraturbaserade examensarbeten*. Lund: Studentlitteratur.
- Ganzini, L., Johnston, WS. & Hoffman, WF. (1999). Correlates of suffering in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology*, 52(7), 1434-1440.
- Glicksman, MA. (2011). The preclinical discovery of amyotrophic lateral sclerosis drugs. *Expert Opinion on Drug Discovery*, 6(11), 1127-1138.

Gupta, P.K., Prabhakar, S., Sharma, S. & Anand, A. (2012) A predictive model for amyotrophic lateral sclerosis (ALS) diagnosis. *Journal of the Neurological Sciences*, 312(1-2), 68-72.

*Hecht, M., Hillemacher, T., Gräsel, E., Tigges, S., Winterholler, M., Heuss, D., Hilz, M.-J. & Neundörfer, B. (2002). Subjective experience and coping in ALS. *ALS and other motor neuron disorders*. 3(4), 225-232.

Hughes, R. A., Sinha, A., Higginson, I., Down, K. & Leigh, P. N. (2005). Living with motor neurone disease: lives, experiences of service and suggestions for change. *Health and Social Care in the Community*, 13(1), 64-74.

Holmøy, T., Aarrestad, S., Engstrand, P., Ottesen, S., Syse, A. & Førde, R. (2009). Avslutning av respiratorbehandling ved amyotrofisk lateral sklerose. *Tidsskrift för Den norske Legeforening*, 129, 628-631.

Huisman, M.H., Jong, S.W., Doormaal, P.T., Weinreich, S.S., Schelhaas, H.J., Kooi, A.J., Visser, M., Veldink, J.H. & Berg L.H. (2011). Population based epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis using capture-recapture methodology. *Journal Neurology Neurosurgery Psychiatry*, 82(10), 1165-1170.

Hörnsten, Å. (2012). *Översikt: bemötande i vård och omsorg, patientperspektiv*. Hämtad den 2 oktober, 2012, från Vårdhandboken, <http://www.vardhandboken.se/Texter/Bemotande-i-vard-och-omsorg-patientperspektiv/Oversikt/>

Svensk sjuksköterskeförening. (2007). *ICN:s etiska kod för sjuksköterskor*. Stockholm: Svensk Sjuksköterskeförening.

Jernat, A. F., Von Friederichs-Fitzwater, M.N. & Moore, M. (2005). Patients' perceived barriers to active self-management of chronic conditions. *Patients education and counseling*, 57(3), 300-307.

Jong, S.W., Huisman, M.H.B., Sutedja, N.A., Kooi, A.J., Visser, M., Schelhaas, H.J., Fischer, K., Veldink, J.H. & Berg, L.H. (2012). Smoking, Alcohol Consumption, and the risk of Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Population-based Study. *American journal of epidemiology*, 176(3), 233-239.

*King, S.J., Duke, M.M. & O'Connor, B.A. (2009). Living with amyotrophic lateral sclerosis/motor neurone disease (ALS/MND): decision-making about 'ongoing change and adaptation'. *Journal of Clinical Nursing*, 18(5), 745-754.

Kristoffersen, N.J. (1998). Introduktion till omvårdnad. I N.J. Kristoffersen (Red.), *Allmän omvårdnad. 1, Profession och ämnesområde – utveckling, värdegrund och kunskap*. (ss 13-20). Stockholm: Liber.

Kristoffersen, N.J., Nortvedt, F. & Skaug, E. (2005). Om omvårdnad. I N.J. Kristoffersen, F. Nortvedt & E. Skaug (Red.), *Grundläggande omvårdnad del 1*. (ss 13-27). Stockholm: Liber.

*Kübler, A., Winter, S., Ludolph, A.C., Hautzinger, M. & Birbaumer, N. (2005). Severity of Depressive Symptoms and Quality of Life in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neurorehabilitation and Neural Repair*, 19(3), 182-193.

Lemoignan, J. & Ells, C. (2010). Amyotrophic lateral sclerosis and assisted ventilation: How patients decide. *Palliative and Supportive Care*, 8(2), 207-213.

Levine, M. E. (1967). The four conservation principles of nursing. *Nursing Forum*, 6(1), 45-59.

Levine, M. E. (1966). Adaptation and assessment: a rationale for nursing intervention. *The American Journal of Nursing*, 66(11), 2450-3.

Lin, Y-P. & Tsai, Y-F. (2011). Maintaining patients' dignity during clinical care: a qualitative interview study. *Journal of advanced nursing*, 67(2), 340-348.

Logroscino, G., Traynor, BJ, Hardiman, O., Chió, A., Mitchell, D., Swingler, RJ., Millul, A., Benn, E. & Beghi, E. (2010). Incidence of amyotrophic lateral sclerosis in Europe. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 81(4), 385-390.

Malm, U., Lindström, E. & Wieselgren, I-M. (2009). Schizofrena syndrom och likartade psykoser. I J. Herlofson, L. Eskelius, L-G. Lundh, A. Lundin, B. Mårtensson & M. Åsberg (Red.), *Psykiatri* (2 uppl.). (ss 283-304).

McCombe, PA. & Henderson, RD. (2010). Effects of gender in amyotrophic lateral sclerosis. *Gender Medicine*, 7(6), 557-570.

Merluzzi, TV., Philip, EJ., Vachon, DO. & Hetizmann, CA. (2011). Assesment of self-efficacy for caregiving: the critical role of self-care in caregiver stress and burden. *Palliative and Supportive Care*, 9(1), 15-24.

Miller, RG., Mitchell, JD. & Moore, DH. (2012). Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND). *Cochrane Database of Systematic Reviews*. E-publicerad 14 Mars, 2012. doi: 10.1002/14651858

Montel, S., Albertini, L. & Spitz, E. (2012). Coping strategies in relation to quality of life in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve*, 45(1), 131-134.

*Nelson, N.D., Trail, M., Van, J.N., Appel, S.H. & Lai, E.C. (2003). Quality of Life in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: Perceptions, Coping Resources, and Illness Characteristics. *Journal of palliative medicine*, 6(3), 417-424.

Neudert, C., Oliver, D., Wasner, M. & Borasion, GD. (2001). The course of the thermal phase in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurology*, 248(7), 612-616.

Nordenfeldt, L. (1991). *Quality of life and Health Promotion: Two Essays in the Theory of Health Care*. Linköping: Center for Medical Technology assessment.

Nordgren, M. (2012). Ovanligt i Sverige att Als-patienter får permanent respirator. Hämtad den 5 oktober, 2012, från Dagens Nyheter: <http://www.dn.se/insidan/insidan-hem/ovanligt-i-sverige-att-als-patienter-far-permanent-respirator>

Nortvedt, P. & Grønseth, R. (2011). Klinisk omvårdnad – funktion och ansvar. I H. Almås, D-G. Stubberud & R. Grønseth (Red.), *Klinisk omvårdnad 1* (2 uppl.). (ss. 17-32). Stockholm: Liber.

*Nygren, I. & Askmark, H. (2006). Self-Reported Quality of Life in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Journal of Palliative Medicine*, 9(2), 304-308.

*O'Brien, M.R., Whitehead, B., Jack, B.A. & Mitchell, J.D. (2011). From symptom onset to a diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease (ALS/MND): Experience of people with ALS/MND and family carers – a qualitative study. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 12(2), 97-104.

*Oh, H., Sin M-K., Schepp G.K. & Choi-Kwon, S. (2012). Depressive Symptoms and Functional Impairment Among Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients in South Korea. *Rehabilitation Nursing*, 37(3), 136-144.

*Olsson Ozanne, A.G., Strang, S. & Persson, L.I. (2010). Quality of life and depression in ALS patients and their next of kin. *Journal of Clinical Nursing*, 20(1-2), 283-291.

Ottosson, J-O, Ottosson, H., Ottosson, M. & Åsgård, U. (2004). *Akut psykiatri* (3 uppl.). Stockholm: Liber.

Pamphlett, R. & Ward, EC. (2012). Smoking is not a risk factor for sporadic amyotrophic lateral sclerosis in a Australian population. *Neuroepidemiology*, 38(2), 106-13.

Phukan, J., Elamin, M., Bede, P., Jordan, N., Gallagher, L., Byrne, S., Lynch, C., Pender, N. & Hardiman, O. (2011) The syndrome of cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based study. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 83(1), 102-108.

Polit, D.F. & Beck, C.T. (2010). Essentials of nursing research: appraising evidence for nursing practice (7th ed.). Philadelphia PA: Wolters Kluwer Health/Lippincott Williams & Wilkins.

Rabins, P.V. & Cummings, J.L. (2007). Involuntary emotional expression disorder. *CNS Spectrums*, 12(4-5), 5.

*Rabkin, J.G., Albert, S.M., Del Bene, M.L., O'Sullivan, I., Tider, T., Rowland, L.P. & Mitsumoto, H. (2005) Prevalence of depressive disorders and change over time in late-stage ALS. *Neurology*, 65(1), 62-67.

Ragonese, P., Cellura, E., Aridon, P., D'amelio, M., Spataro, R., Taiello, AC., Maimone, D., La Bella, V. & Savettieri, G. (2012). Incidence of amyotrophic lateral sclerosis in Sicily: A population based study. *Amyotrophic lateral sclerosis*, 13(3), 284-287.

Ringholz, GM., Appel, SH., Bradshaw, M., Cooke, NA., Mosnik, DM. & Schulz, PE. (2005) Prevalence and patterns of cognitive impairment in sporadic ALS. *Neurology*, 65(4), 586-590.

Robinson-Smith, G. & Grill, JD. (2007) Recognizing involuntary emotional expression disorder. *The Journal of Neuroscience nursing*, 39(4), 202-207.

Rooke, L. (1995). *Omvårdnad: teoretiska ansatser i praktisk verksamhet* (2 uppl.). Stockholm: Liber utbildning.

SFS 1982:763. *Hälso- och sjukvårdslag*. Hämtat 20 januari, 2012, från Riksdagen: <http://www.riksdagen.se/webbnav/index.aspx?nid=3911&bet=1982:763>

Socialstyrelsen. (2005). *Kompetensbeskrivning för legitimerad sjuksköterska*. Hämtat den 15 oktober, 2012, från Socialstyrelsen: http://www.socialstyrelsen.se/Lists/Artikelkatalog/Attachments/9879/2005-105-1_20051052.pdf

SOSFS 2011:7. *Socialstyrelsens föreskrifter och allmänna råd om livsuppehållande behandling*. Hämtat 5 oktober, 2012, från Socialstyrelsen: <http://www.socialstyrelsen.se/sosfs/2011-7>

Staaf, G. (2010). *Amytrofisk lateralskleros*. Hämtat 17 januari, 2012, från socialstyrelsen: <http://www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser/amyotrofisklateralskleros>

Svenska Läkarsällskapet. (2007). *Etiska riktlinjer vid ställningstagande till att avstå från och avbryta livsuppehållande behandling*. Hämtat 8 november, 2012, från Svenska Läkarsällskapet: <http://www.sls.se/PageFiles/225/000012132.pdf>

Ternstedt, B-M. & Norberg, A. (2009). Omvårdnad ur ett livscykelperspektiv. I F. Friberg & J. Öhlén (Red.), *Omvårdnadens grunder: Perspektiv och förhållningssätt*. (ss 29-63). Kristianstad: Studentlitteratur.

Travelbee, J. (1971). *Interpersonal aspects of nursing*. Philadelphia: Davis.

Valenti, M., Pontieri, FE., Conti, F., Altobelli, E., Manzoni, T. & Frati, L. (2005). Amyotrophic lateral sclerosis and sports: a case-control study. *European Journal of Neurology*, 12(3), 223-225.

Veldink, JH., Kalmijn, S., Groeneveld, GJ., Titulaer, MJ., Wokke, JH. & Berg, LH. (2005). Physical activity and the association with sporadic ALS. *Neurology*, 64(2), 241-245.

*Vignola, A., Guzzo, A., Calvo, C., Moglia, A., Pessia, E., Cavallo, S., Cammarosano, S., Giaccone, S., Ghihlione, P. & Chiò, A. (2008). Anxiety undermines quality of life in ALS patients and caregivers. *European journal of neurology*, 15(11), 1231-1236.

Västra götalandregionen. (2012). *Etiska principer och förhållningssätt*. Hämtat 11 oktober, 2012, från Västra götalandregionen: <http://www.vgregion.se/sv/Regionkansliet/Halso--och-sjukvardsavdelningen/Strategisk-utvecklingsenhet/Beslutstod-for-handlingsprogram-mot-overvikt-och-fetma/Forebyggande/Etiska-principer-forhallningssatt/>

Wijesekera, LC. & Leigh, PN. (2009). Amyotrophic lateral sclerosis. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 4:3, E-publicerad 3 februari, 2009. doi: 10.1186/1750-1172-4-3

Wiklund, L. (2003). *Vårdvetenskap i klinisk praxis*. Stockholm: Natur och kultur.

Willman, A., Stoltz, P. & Bahtsevani, C. (2006). *Evidensbaserad omvårdnad - En bro mellan forskning och klinisk verksamhet* (2 uppl.). Lund: Studentlitteratur.

Zoccolella, S., Beghi, E., Palagano, G., Fraddaasio, A., Guerra, V., Samarelli, V., Lepore, V., Simone, IL., Lamberti, P., Serlenga, L. & Logroscino, G. (2007). Riluzole and amyotrophic lateral sclerosis survival: a population-based study in southern Italy. *European Journal of Neurology*, 14(3), 262-268

* Artiklar som analyserats och som resultatet baserats på.

Författare, År, Land	Titel	Syfte	Metod	Deltagare (bortfall)	Resultat	Kvalitets-granskning
Bolmsjö, (2001) Sverige.	Existential Issues in Palliative Care: Interviews of Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis.	Att hos personer med ALS undersöka upplevelsen av deras livssituation.	I denna kvalitativa studie genomfördes semistrukturerade intervjuer vid ett tillfälle. Fem teman sorterades fram ur resultatet: mening och skuld, relationer, information, fysisk oförmåga, att dö med värdighet och respekt för människan.	N=8	Personerna upplevde många problem, i huvudsak i samband med sin fysiska oförmåga. Behovet av att anförtra sig åt någon var inte särskilt stor. Viktigt för meningen med livet var att bli respekterad som person. Existensiella frågor var överlag viktiga för deltagarna.	Hög.
Bungener, et al. (2005) Frankrike.	Psychopathology in amyotrophic lateral sclerosis: A preliminary study with 27 patients.	Att hos ALS-patienter utvärda förekomsten av depression och ångest, känslomässiga reaktioner för och hantering av sin sjukdom.	Semistrukturerade intervjuer på 45 minuter genomfördes och deltagarna fyllde sedan i ett formulär. Deltagarna bodde på sjukhuset under några dagar för att göra en komplett undersökning både	N=27	Deltagarna var varken ångestfyllda eller deprimerade. Personer under 50 år använde oftare en problemfokuserande strategi än äldre deltagare. De som fått sin diagnos inom 6 månader tenderade att	Hög.

			fysiskt och psykiskt. Mätinstrumenten som användes var MADRS, Covi brief anxiety scale, EHD, WCC.		använda en tankefokuserande strategi mer än de som haft sjukdomen längre.	
Fanos, et al. (2008) USA.	Hope in Palliative Care: From Narcissism to Self-Transcendence in Amyotrophic Lateral Sclerosis.	Att undersöka innebörden av begreppet hopp hos patienter med ALS.	En tvärsnittsstudie med ett slumpmässigt urval av patienter som var knutna till en ALS-klinik gjordes och studerades vid rutinbesök. Instrumenten som användes var FVC, ALS-FRS-R, MQOL, Hope Scale. Intervjuer på 30-60 minuter genomfördes beroende på hur länge patienten orkade.	N=16 (0)	Patienterna behöll hopp genom sin sjukdomstid genom att använda olika strategier; hopp om bot, socialt stöd, sökning av information, andlig tro, begränsa sjukdomens inverkan på andra, anpassa sig till sin ändrade kapacitet, leva i nuet samt att acceptera sig själv och andra.	Hög.
Hecht, et al. (2002) Tyskland.	Subjective experience and coping in ALS.	Att undersöka ALS-patienters subjektiva upplevelse och hantering av sin sjukdom.	Alla patienter med ALS registrerade inom ett område tillfrågades. De medverkande studeras	N=41 (9)	Den värsta aspekten av sjukdomen är att förlora sin talförmåga. Patienterna betonade vikten av en	Medel.

			<p>med tre öppna frågeställningar, ett standardiserat frågeformulär (TSK) samt en självskattningsskala (D-S). Även ALS-FRS användes.</p>		<p>omsorgsfull familj samt tillgängligheten av tekniska hjälpmedel för sjukdomen. För att hantera sin sjukdom var det viktigt att ha en tro. I ett senare stadie var också behovet av information och kommunikation viktigt.</p>	
<p>King, et al. (2008) Australia.</p>	<p>Living with amyotrophic lateral sclerosis/motor neurone disease (ALS/MND): decision making about 'ongoing change and adaption'.</p>	<p>Hur det är att leva med sjukdomen ALS och hur drabbade personer gör val angående sin vård.</p>	<p>Till denna kvalitativa studie anmälde sig deltagarna frivilligt. Djupintervjuer gjordes och spelades in. Deltagarna kunde även ha med sig fotografier, musik, dikter m.m. som var viktigt för dem. Utefter dessa togs en modell fram som tydliggör en</p>	<p>N=25</p>	<p>Livet för personer med ALS innebär mycket olika känslor och kretsar ständigt kring behovet av att ta beslut kring hur de ska leva med sin sjukdom och sina allt mer förlorade kroppsfunktioner. Besluten togs till stor del med tanken att upprätthålla sin</p>	<p>Hög.</p>

			återkommande metod för beslutsfattandet hos dessa personer.		personliga integritet.	
Kübler, et al. (2005) Tyskland.	Severity of Depressive Symtoms and Quality of Life in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis.	Undersöka livskvalitén och förekomsten av depression hos ALS-patienter, samt sambandet mellan dessa.	Till denna kvantitativa tvärsnittsstudie användes ett bekvämlighetsurval då de 30 första patienterna som hade en tid bokad på ALS-enheter på två olika sjukhus inkluderades. Resterande 43 deltagare söktes upp genom att de själva svarade på en annons i ett magasin om muskelsjukdomar. Norris Scale, BDI, ADI-12 och SEL var mätinstrumenten som användes.	N=73	Depression förekommer bland personer med ALS men är inte en tvungen konsekvens av sjukdomen. 80% av deltagarna i studien skattade sin livskvalité som tillfredsställande eller god.	Medel.
Oh, et al. (2012) Korea.	Depressive Symtoms and Functional Impairment Among	Bedöma graden av och sambandet mellan funktionsnedsättning	En kvantitativ deskriptiv tvärsnittsstudie.	N=62 (0)	Förekomsten av depressiva symtom var hög och	Medel.

	Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients in South Korea.	och förekomsten av depressiva symptom hos koreanska ALS-patienter.	Bekvämlighetsurval från två universitetssjukhus samt en internetbaserad patientgrupp. Mätinstrumenten som användes var ALS-FRS och BDI-K.		korrelerade med graden av funktionsnedsättning, kvinnligt kön, arbetslöshet och typ av ALS.	
Olsson Ozanne, et al. (2010) Sverige.	Quality of life, anxiety and depression in ALS patients and their next of kin.	Att studera livskvalitén, förekomsten av ångest och depression hos personer med ALS och deras anhöriga samt att jämföra detta med den genomsnittliga svenska populationen.	En kvantitativ deskriptiv tvärsnittsstudie. Ett urval av patienter som redan ingick i ett ALS-team på Sahlgrenska Universitetssjukhus studeras med SF-36, HADS, Norris Scale och ALS-FRS.	N=35 (0)	Patienter med ALS har en sämre livskvalitet och högre förekomst av ångest och depression, jämfört med den svenska populationen.	Hög.
Nelson, et al. (2003) USA.	Quality of Life in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: Perception, Coping Resources, and Illness	Att bedöma livskvalité hos patienter med ALS. Jämföra de med rapporterad hög livskvalité och de	Deltagarna i denna tvärsnittsstudie valdes ut i ett bekvämlighetsurval, då 100 stycken patienter inskrivna i	N=100	De med högre livskvalité var i bättre fysisk form och hade fler bevarade funktion, än de med sämre livskvalité. De	Medel.

	Characteristics.	med låg livskvalité med varandra för att hitta likheter och skillnader.	följd på en klinik inkluderades. Ett formulär fylldes i (QOL) och instrumentet AALS användes.		som rapporterade en högre livskvalité var yngre, hade haft sjukdomen en kortare tid och hade en bättre ekonomi.	
Nygren, et al. (2006) Sverige.	Self-Reported Quality of Life in Amyotrophic Lateral Sclerosis.	Att undersöka sambandet mellan ALS-sjukdomens progress och livskvalitén hos dessa patienter.	Deltagarna var patienter knutna till en neurologisk avdelning som vid vartannat besök på kliniken studerades. Studiens sträcktes över 5 till 28 månader. Semistrukturerade intervjuer genomfördes och mätinstrumenten som användes var ALS-FRS och QOL.	N=26 (9)	Resultatet visade på att ALS inte nödvändigtvis medför sänkt livskvalité för den drabbade samt att livskvalitén förändrar sig obetydligt över tid, jämfört med sjukdomens progress.	Medel.
O'Brien, et al. (2011) England.	From symptom onset to a diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease (ALS/MND):	Att undersöka ALS-patienters perspektiv på erfarenheter från diagnostillfället.	En kvalitativ studie där 24 patienter med ALS samt deras anhöriga intervjuades. Deltagarna rekryterades från en	N=24	Diagnos hade i många fall ställts sent på grund av svårigheter att identifiera symtom från både patienten själv, anhöriga och	Hög.

	Experience of people with ALS/MND and family carers – a qualitative study.		lokal ALS-klinik samt från lokala ALS-föreningar. Intervjuerna bestod av semistrukturerade djupintervjuer i deltagarnas hem.		medicinsk personal. Själva diagnostillfället upplevdes i många fall som otillfredsställande.	
Rabkin, et al. (2005) USA.	Prevalence of depressive disorders and change over time in late-stage ALS.	Uppskatta förekomsten av depression hos personer med ALS som förväntas leva mer än 6 månader och identifiera möjliga risker för /skyddande faktorer mot depression. Syftet var även att klargöra om depression eller depressiva symtom ökade eller minskade när döden närmade sig.	Semistrukturerade intervjuer genomfördes med personer drabbade av ALS. Det stora flertalet av studiedeltagarna var rekryterade från samma klinik. Intervjuer utfördes en gång i månaden tills det att patienten dog eller fick trakeostomi. 19 patienter intervjuades bara en gång, utöver det varierade antalet intervjuer på varje person mellan 2 och	N=80	Studien menar prevalensen av depression hos personer med ALS är högre än den genomsnittliga befolkningen. Förekomsten av depression något ju närmare dödstillfället det är.	Medel.

			18. Flertalet standardiserade mätinstrument användes: PHQ, BDI, MMSE, Memorial Delirium State Examination, BHS, Holland System of Beliefs Inventory, SAHD, QOL, Bradburn Affect Balance Scale, ALSFRS-R, VAS.			
Vignola, et al. (2008) Italien.	Anxiety undermines quality of life in ALS patients and caregivers.	Klargöra förekomsten av ångest hos patienter med ALS och deras vårdgivare och se om det finns några samband mellan ångest, depression, livskvalité och tillfredsställelsen med livet.	Ett bekvämlighetsurval skedde då patienter skriva på en klinik tillfrågades om de ville medverka i studien. Instrumenten som användes var STAI, ZDS, SWLS, MQoL, MQoL-SIS, ALS-FRS.	N=75	Ångest hos patienten hade samband med depression, kortare sjukdomstid och lägre tillfredsställelse med livet. Förekomsten av ångest var signifikant under den första månaden efter diagnostillfället än senare i sjukdomstiden.	Hög.

