



**LUNDS UNIVERSITET**  
Medicinska fakulteten

# Att leva med amyotrofisk lateralskleros

En litteraturstudie

Författare: Matilda Lundmark och Linnea Nyberg

Handledare: Monne Wihlborg

Kandidatuppsats

Hösten 2017

Lunds universitet  
Medicinska fakulteten  
Programnämnden för omvårdnad, radiografi samt reproduktiv, perinatal  
och sexuell hälsa  
Box 157, 221 00 LUND

# Att leva med amyotrofisk lateralskleros

## En litteraturstudie

Författare: Matilda Lundmark och Linnea Nyberg

Handledare: Monne Wihlborg

Kandidatuppsats

Hösten 2017

## Abstrakt

**Bakgrund:** Amyotrofisk lateralskleros är en progressiv, degenerativ neuromuskulär sjukdom utan etablerad kurativ behandling. Vårdinsatser inriktas på symtomlindring och stöd, med målet att uppnå livskvalitet. **Syfte:** Att beskriva personer med amyotrofisk lateralskleros erfarenheter med fokus på livskvalitet. **Metod:** Litteraturstudie med integrerad analys av tio framsökta studier. **Resultat:** Två huvudteman framkom: Omställningar vid amyotrofisk lateralskleros samt stöd och relationer. Fem underteman framkom: Att kunna leva i nuet, Att kunna leva med begränsningar, Vård och omsorg, Symtomlindring och hjälpmedel samt Närstående. Resultatet har diskuterats utifrån Travelbees syn på omvårdnad. **Slutsats:** Fysiska faktorer påverkar livskvaliteten i mindre utsträckning än vad psykosociala och psykiska faktorer gör. Personer med ALS kan behöva stöd för att uppnå livskvalitet, vara aktiva, delaktiga och kunna hantera de omställningar de ställs inför.

## Nyckelord

Amyotrofisk lateralskleros/motorneuronsjukdomar (ALS/MNS), erfarenheter/upplevelser, livskvalitet

Lunds universitet  
Medicinska fakulteten  
Programnämnden för omvårdnad, radiografi samt reproduktiv, perinatal  
och sexuell hälsa  
Box 157, 221 00 LUND

# Innehållsförteckning

Innehållsförteckning.....	1
Introduktion.....	2
Problemområde .....	2
Bakgrund.....	2
Amyotrofisk lateralskleros .....	2
Omvårdnad som en mellanmännisklig process .....	3
Livskvalitet .....	5
Att erfara livet med amyotrofisk lateralskleros .....	6
Lagar och styrdokument .....	7
Syfte.....	8
Metod.....	8
Urval.....	8
Datainsamling .....	9
Dataanalys .....	11
Forskningsetiska avvägningar .....	12
Resultat .....	12
Omställningar vid amyotrofisk lateralskleros.....	13
Att kunna leva i nuet .....	13
Att kunna leva med begränsningar .....	15
Stöd och relationer.....	18
Vård och omsorg.....	18
Symtomlindring och hjälpmedel .....	18
Närstående .....	20
Diskussion .....	22
Diskussion av vald metod .....	22
Diskussion av framtaget resultat.....	24
Slutsats och kliniska implikationer .....	29
Författarnas arbetsfördelning.....	30
Referenser.....	31

# Introduktion

## Problemområde

Globalt insjuknar tre personer av 100 000 invånare varje år i amyotrofisk lateralskleros (ALS) (GBD 2015 Neurological Disorders Collaborator Group, 2017). ALS är en gemensam beteckning för motorneuronsjukdomar (MNS) (Socialstyrelsen, 2014). Vid ALS angrips motoriska nervsystemet med ett progredierande förlopp (Bovim, 2001), vilket medför en stor omställning för personen som är i behov av att lära sig att hantera och navigera en osäker framtid, till exempel uppkomst av symtom och successiv funktionsförlust (Sakellariou, Boniface & Brown, 2013). I nuläget finns ingen etablerad kurativ behandling, därmed bör en palliativ vårdplan upprättas snarast efter ställd diagnos (Connolly, Galvin & Hardiman, 2015). Palliativ vård innebär ett holistiskt förhållningssätt med syftet att förbättra livskvaliteten hos personer med livshotande sjukdom och deras familjer (World Health Organization [WHO], 2017). ALS medför försämrad hälsorelaterad livskvalitet, vilket är en subjektiv uppfattning (Ilse et al., 2015; Sandman & Kjellström, 2013). Hos individer med ALS är livskvalitet negativt kopplat till lidande och känslor av hopplöshet samt starkare kopplat till psykosociala faktorer än till fysisk funktion. Livskvalitet är positivt kopplat till socialt stöd medan det är osäkert hur den fysiska förmågan påverkar (Pagnini, 2013). Peters, Fitzpatrick, Doll, Playford och Jenkinson (2013) framhåller att personer med ALS upplever brister i vården, till exempel otillräcklig delaktighet, dysfunktionell samverkan mellan vårdinstanser samt bristande kunskaper om sjukdomen. Mot bakgrund av ovan nämnda studier (Sakellariou et al., 2013; Connolly et al., 2015; Ilse et al., 2015; Pagnini, 2013; Peters et al., 2013.) får det anses värdefullt, ur ett omvårdnadsperspektiv, att belysa erfarenheter hos personer med ALS för att öka förståelse hos vårdpersonal samt befrämja livskvalitet.

## Bakgrund

### *Amyotrofisk lateralskleros*

I världen uppskattas prevalensen av amyotrofisk lateralskleros till sex till nio per 100 000 invånare och den årliga incidensen tre per 100 000 invånare (Socialstyrelsen, 2014; GBD

2015 Neurological Disorders Collaborator Group, 2017). Amyotrofisk lateralskleros är en beteckning på motorneuronsjukdomar där övre och nedre motorneuron som styr skelettmuskulaturen dör, och orsaken till sjukdomen är ofta okänd (Socialstyrelsen, 2014). Forskning har fastställt följande riskfaktorer: förekomst av sjukdomen i släkten, manligt kön, åldern 45-75 år, smal kroppsbyggnad och cigarettökning (ibid.). De övre motorneuronen kommunicerar med de nedre motorneuronen, vilka kommunicerar med ansiktets, halsens, bålens, armarnas och benens muskler (ibid.). Således uppkommer symtom som progredierande pares med muskelsvaghet, fascikulationer åtföljt av muskelatrofi och varierande spasticitetsgrad i påverkade muskler (Ericson & Ericson, 2012). Uppskattningsvis kan 50 % av personer med ALS uppleva någon grad av kognitiva problem eller beteendeproblem, till exempel personlighetsförändring (Kent, 2012; Socialstyrelsen, 2014). Mellan 25-40 % av personer med ALS kan uppvisa affektlabilitet, exempelvis tvångsmässigt gråt eller skratt. Värk och smärta i muskler kan förekomma vid uttalad skada på övre motorneuron (Socialstyrelsen, 2014). Diagnostisering sker i enlighet med El Escorial-kriteriet, som särskiljer förmodad eller definitiv ALS, beroende på vilka motorneuron som är angripna samt uppvisande symtom. (Murray & Mitsumoto, 2004). I dagsläget finns ingen etablerad kurativ behandling, men en bromsmedicin finns som kan förlänga överlevnadstiden med upp till 12-21 månader. Vårdinsatser fokuserar främst på att ge en så god individs- och behovsanpassad omvårdnad som möjligt samt stöd till anhöriga, till exempel samtal och avancerad hemsjukvård (Socialstyrelsen, 2014). Foley, Timonen och Hardiman (2012) framhåller i en systematisk översikt att multidisciplinära ALS-team bidrar till förbättrad livskvalitet och förlängd överlevnadstid. Professioner som ingår i ett ALS-team är sjuksköterska, läkare, kurator, dietist, fysioterapeut, arbetsterapeut, logoped och socionom (ibid.)

### *Omvårdnad som en mellanmänsklig process*

I föreliggande studie utgör Travelbees omvårdnadsteori ett teoretiskt ramverk (Marriner-Tomey & Alligood, 1998; Kirkevold, 2000; Travelbee, 2010). I sin omvårdnadsteori hävdar Travelbee att *omvårdnad* bör ske med ett humanistiskt perspektiv (Kirkevold, 2000), vilket betonar alla människors lika värde samt hävdar att människan är förnuftig, autonom och har ett absolut värde (Sandman & Kjellström, 2013). Travelbee definierar omvårdnad som en mellanmänsklig process då den alltid engagerar människor antingen direkt eller indirekt och

består i en serie händelser. Beträktandet av omvårdnad som en process understryker den dynamiska aspekten i varje enskild omvårdnadssituation (Travelbee, 2010). Processen skapas genom relationen mellan sjuksköterskan och individen. Sjuksköterskan ansvarar för skapande och underhåll av relationen, men relationen bör vara ömsesidig (Kirkevold, 2000). Centralt i Travelbees omvårdnadsteori är mellanmänskligt möte som börjar vid första mötet mellan individ och sjuksköterska då de uppfattar varandra utifrån stereotypa roller (ibid.). Travelbee definierar *människa* och *person* synonymt (ibid.). En människa/person är enligt Travelbee en unik, oersättlig individ, helt olik andra individer som någonsin funnits till eller som någonsin kommer att finnas till (Travelbee, 2010). Travelbee menar att begreppet patient underminerar personens individualitet och unikheter samt förenklar människor till stereotyper (Kirkevold, 2000). Svensk Sjuksköterskeförening (2016a) belyser att en målsättning med omvårdnad bör vara att balansera maktförhållandet i vårdrelationen; att vårdtagare känner trygghet, upplever respekt samt är *delaktiga*. Enligt Sandman och Kjellström (2013) innebär delaktighet att få vara med och bestämma om vården som behövs och alternativt ges möjlighet att själv utföra sin vård. Delaktighet kan även vara en känsla av att få vara med i ett sammanhang. Inom vården är delaktighet ett sätt att utöva personers *autonomi* (Sandman & Kjellström, 2013). Autonomi innebär självbestämmande och är en kombination av de tre faktorerna autentiska önsknings, beslutskompetens och handlingseffektivitet (ibid.). Att ha valmöjligheter och vara fri att välja vilket alternativ som helst är av största betydelse för en persons känsla av autonomi enligt Travelbee (2010). Med bakgrund av Travelbees definition av människa är det lämpligare att använda begreppet person än termen patient, och föreliggande studie är därmed skriven utifrån ett personperspektiv i Travelbees anda (Marriner-Tomey & Alligood, 1998; Kirkevold, 2000; Travelbee, 2010). *Kommunikation* är ett centralt begrepp i Travelbees omvårdnadsteori, och en förutsättning för att uppnå målet med omvårdnad – att stödja personen till att hantera sjukdom och lidande samt finna mening i sin upplevelse (Kirkevold, 2000). Travelbee definierar kommunikation som att vara aktiv genom att delge eller överföra någonting eller utväxling av tankegångar. Kommunikation är således en handling eller en process vilken äger rum varje gång person och sjuksköterska interagerar med varandra, även om båda parter är tysta och omedvetna om det. Kommunikationen är dynamisk och kan påverka graden av interpersonell närhet i omvårdnadssituationer (Travelbee, 2010).

## Livskvalitet

Inom hälso- och sjukvården symboliserar livskvalitet “ett gott liv” (Birkler, 2007). Sandman och Kjellström (2013) beskriver livskvalitet; vad som bidrar ett positivt eller negativt värde till en människas liv, vilket kan utgöras av välbefinnande, subjektiva önskningar och/eller objektiva värdefulla aspekter, exempelvis relationer (ibid.). Enligt Travelbee kommer alla människor någon gång i livet att uppleva sjukdom och *lidande*, och upplevelsen är spirituellt, känslomässig och fysisk (Marriner-Tomey & Alligood, 1998). Lidandet är ofta nära kopplat till sjukdom, och hur sjuksköterskan förhåller sig till personens upplevelse av sin situation och inte förlitar sig på objektiv diagnos eller bedömning kan därmed anses vara av vikt (Kirkevold, 2000). Personer kan stödjas till att finna *mening* i upplevelsen av lidandet, och det är sjuksköterskans ansvar att stödja person och familj att finna den (Marriner-Tomey & Alligood). Enligt Travelbee behöver människor ofta stöd med att finna mening i sina erfarenheter och kopplar begreppet mening till att någon behöver en vilket gör livet värt att leva (Kirkevold, 2000). Enligt Travelbee är *hopp* en sinnesstämning som karaktäriseras av att vilja nå ett mål/ha ett ändamål kombinerat med en tro på att vad som eftersträvas är eftersträvansvärt, och är relaterat till beroendet av andra, valmöjligheter, önskningar, tillit, mod samt framtiden (Marriner-Tomey & Alligood, 1998). Den som bär på hopp tror att när målet är uppnått; kommer livet att ändras och bli mer positivt. (Travelbee, 2010). Hopplöshet är enligt Travelbee frånvaron av hopp (Marriner-Tomey & Alligood, 1998). Den som inte hoppas, försöker inte hantera svårigheter eller lösa problem och tror inte heller verkligen på att andra kan underlätta svårigheterna. Hopplösheten gör att man inte kan se alternativ eller möjligheter som finns och kan leda till apati, pessimism, fientlighet, förtvivlan och likgiltighet (Travelbee, 2010). Enligt Svensk Sjuksköterskeförening (2016a) är hopp nödvändigt för att en person ska kunna känna hälsa. Hoppet är en drivkraft för att kunna nå mål och innebär att en person finner livet värt att leva (ibid.). Travelbee definierar *hälsa* utifrån subjektiva och objektiva kriterier. Subjektiv hälsa är definierad utifrån personens självskattning av sin fysiska-, emotionella- och spirituella status. Objektiv hälsa är definierad som frånvaro av sjukdom, funktionshinder eller defekt genom mätning av undersökningar och spirituellt/psykologisk utvärdering (Marriner-Tomey & Alligood, 1998). Enligt Svensk sjuksköterskeförening (2016a) definieras hälsa inom omvårdnad som mer än bara frånvaro av sjukdom. Att främja hälsa kan bland annat betyda att belysa meningen som finns i dagliga livet (ibid.). I föreliggande studie har livskvalitet en multidimensionell innebörd och anknyts till Travelbees begrepp om mening, hälsa, lidande och hopp (Travelbee, 2010).

### *Att erfara livet med amyotrofisk lateralskleros*

På grund av symtom och prognos utsätts personer med ALS för fysiskt och psykiskt lidande (McLeod & Clarke, 2007). En översiktsartikel av McLeod och Clarke (2007) uppvisar att copingstrategier inverkar på en persons välmående och livskvalitet. Coping är en psykologisk term som beskriver en individs förmåga att hantera stressfyllda och emotionellt krävande situationer (Ottosson, 2015). Jakobsson Larsson, Nordin och Nygren (2016), undersökte i en kvantitativ, longitudinell studie vilka copingstrategier personer med ALS använde sig av från diagnosticering och under sjukdomsförloppet. Personer med ALS använde copingstrategierna stöd, positivt handlande, självständighet, positivt tänkande och ett filosofiskt förhållningssätt till sjukdomen i en större utsträckning än strategier som förnekelse, undvikande, informationssökning, att prova på alternativa behandlingar samt att finna tilltro i religiös tro (Jakobsson Larsson et al., 2016). En studie med mixad metod av Ilse et al. (2015) hade syftet att beskriva sambanden mellan hälso-relaterad livskvalitet, sjukdomens svårighetsgrad och socialt stöd hos personer med ALS. Resultatet tillhandahölls genom semistrukturerade intervjuer med 49 personer, samt enkät- och funktionsundersökningar som jämfördes med den allmänna tyska populationen. Personer med ALS uppgav lägre livskvalitet än den allmänna tyska populationen. Av deltagarna uppgav drygt 84 % måttlig till svår problematik av mobilitet; cirka 77 % måttlig till svår svårighet att utföra egenvård; cirka 86 % måttliga till svåra problem att utföra vardagliga aktiviteter och cirka 67 % måttlig till svår ångest eller depression (ibid.).

På grund av muskelatrofi utvecklar individer med ALS gradvis dysfagi, dysartri, immobilisering och respiratoriska svårigheter, vilket medför dyspné, malnutrition, viktförlust och kommunikationssvårigheter (Murray & Mitsumoto, 2004). Viktförlust och malnutrition är förknippat med påskyndad muskelsvaghet och kortare överlevnadstid (ibid.).

Kommunikationssvårigheter kan medföra psykologiska problem och det är viktigt att sjuksköterskan kan förmedla trygghet och stödja personer med ALS att kommunicera (Ericson & Ericson, 2012). Personer med ALS kan ofta uppleva psykosociala problem, vilket inkluderar depression, ångest och förvirring. Personerna upplever även rädsla relaterad till att dö av kvävning (Connolly et al., 2015). Det råder osäkerhet kring den egentliga prevalensen av depression hos personer med ALS, men det finns en korrelation mellan depression och låg



livskvalitet (Pagnini, 2013). En litteraturstudie av Pagnini (2013) hade som syfte att summera relevant information om psykiskt välmående och livskvalitet hos personer med ALS. I studien uppgavs smärta som den största bidragande orsaken till lidande hos personer med ALS. Smärtan var ofta underestimerad och/eller underbehandlad. En litteraturöversikt av Sakellariou et al. (2013), med 20 inkluderade studier uppvisade att personer med ALS erfor att deras behov var svåra att tillfredsställa av hälso- och sjukvårdspersonal, främst på grund av bristande kunskap om sjukdomen, vilket är i enlighet med berättelser från Peters et al studie (2013). Peters et al. (2013) undersökte i en tvärsnittsstudie erfarenheterna av vård och omsorg hos bland annat 890 personer med motorneuronsjukdomar. Data samlades in genom frågeformulär och intervjuer. Deltagarna erfor bristande kunskap om sjukdomen bland vårdpersonal, att de inte kände sig tillräckligt delaktiga i sin vård samt dysfunktionell samverkan mellan vårdinstanser. Deltagarna erfor att de inte blev försedda med tillräcklig information kring sjukdom och behandling. Vidare framkom upplevelser av att önskingar och behov inte togs i beaktning av vårdpersonal, och knappt 60 % rapporterade att de inte hade någon kännedom om en vårdplan (ibid.). Sakellariou et al. (2013) framhöll dessutom att personer med ALS erfor att deras värderingar avseende planering av fortsatt vård och behandling skiljde sig från hälso- och sjukvårdspersonal (ibid.). En studie av Connolly et al. (2015) beskrev att diskussioner och beslut rörande livets slutskede främst rörde personers preferenser gällande symtomlindring. I senare stadier av ALS rörde diskussion och beslut kring nutritions- och ventilationsstöd. Besluten kunde baseras på eller skjutas upp på grund av livshotande komplikationer. Personer med ALS kunde i många fall välkomna möjligheten till diskussion om livets slutskede (ibid.).

### *Lagar och styrdokument*

Enligt hälso- och sjukvårdslagen (SFS 1982:763) och patientlagen (SFS 2014:821) ska hälso- och sjukvården bygga på respekt för personens autonomi och integritet, vara lättillgänglig och tillgodose behov av trygghet, kontinuitet och säkerhet. Patientlagen (SFS 2014:821) syftar till att främja en sjuk persons integritet, delaktighet och autonomi genom bestämmelser rörande information, delaktighet och samtycke. Det finns ingen etablerad kurativ behandling för ALS, därmed påbörjas en brytpunktsprocess direkt vid diagnostisering, vilket innebär att behandling inriktas på symtomlindring och livskvalitet (Regionala Cancercentrum, 2016). Regionala cancercentrum (2016) belyser vikten av att personer med progressiv sjukdom får

livslångt multiprofessionellt stöd samt erhåller en individuell skräddarsydd vårdkedja från diagnosticering. Vidare betonar Regionala Cancercentrum (2016) betydelsen av, att i samråd med en person som blivit diagnostiserad, etablera en palliativ vårdplan som innehåller personens föreställningar, önsknningar, farhågor och ställningstaganden avseende fortsatt vård och behandling.

## **Syfte**

Syftet är att beskriva personer med amyotrofisk lateralskleros erfarenheter med fokus på livskvalitet.

## **Metod**

Föreliggande studie är en litteraturstudie, även kallad litteraturöversikt (Kristensson, 2014). Enligt Friberg (2012) är en litteraturöversikt till för att skapa översikt om vilken kunskap som finns inom ett visst område och kan grundas i en problemformulering. En kritisk kvalitetsgranskning utifrån Willman, Stoltz och Bahtsevani (2011) granskningsmallar av kvantitativa och kvalitativa studier utfördes på studier som ingick i urval 2 (se tabell 1, 2 och 3). Föreliggande litteraturstudie utfördes med en utforskande induktiv ansats, vilket enligt Kristensson (2014) innebär att utgå från delarna för att sedan skapa en helhet och formulera en slutsats. Dataanalys utfördes utifrån Fribergs (2012) tre steg.

## **Urval**

Willman et al. (2011) rekommenderar att data från mer än en databas inkluderas för att undvika snedvridet urval. Datainsamling till föreliggande studie skedde därmed genom sökning av studier i de vetenskapliga databaserna PubMed, CINAHL och PsycINFO. Enligt Friberg (2012) avgränsas varken kvalitativa eller kvantitativa studier i en litteraturöversikt. Inklusionskriterierna i föreliggande studie var att studierna beskrev personer med ALS erfarenheter, att studierna var skrivna på engelska, var peer reviewed samt etiskt försvarbara.

Att en studie är peer reviewed innebär att den har granskats av experter inom ämnet (Willman et al., 2011). Studier publicerade före år 2006 exkluderades. I studier som omfattade fler perspektiv än personer med ALS exkluderades övriga perspektiv, till exempel vårdgivare.

## Datainsamling

För att underlätta och specificera sökningarna användes indexord (Kristensson, 2014). Indexorden som användes i PubMed var *Medical Subject Headings* (MeSH), i PsycINFO; *MeSH Subject heading* (MA) och *Subjects* (SU). Indexorden som användes i CINAHL var: *Exact Subject Heading* (MH) och *Subject* (SU). I sökningen i PubMed användes dessutom de boeliska sökoperatorerna *AND* och *OR* (Willman et al., 2011) samt att sökterm 3 (se tabell 1) söktes i fritext. Vidare användes trunkering (\*) samt sökord relaterade till föreliggande studies syfte (ibid.). Sökorden som användes var: “*motor neuron diseases+*”, “*quality of care+*”, “*experience or perspective or view or need or hope or coping or nurs\* or perception*”, “*care*”, “*amyotrophic lateral sclerosis or motor neurone disease*”. En sammanställning av sökningarna är beskrivna i tabell 1, 2 och 3.

Inledande sökning i PubMed gav 123 träffar: 35 studier ingick i *urval 1*, varav 20 inkluderades i *urval 2*. Inledande sökning i CINAHL gav 93 träffar: 32 studier ingick i *urval 1* varav sex studier inkluderades till *urval 2*. Tolv studier exkluderades från *urval 1* då de var dubletter från sökningen i PubMed. En andra sökning i CINAHL gjordes som resulterade i 42 träffar: tre studier ingick i *urval 1*, samtliga exkluderades. I PsycInfo resulterade inledande sökning i 65 träffar: 25 studier ingick i *urval 1*, varav sex studier inkluderades i *urval 2*. Femton studier exkluderades på grund av att de var dubletter från sökningar i PubMed och CINAHL. Totalt inkluderades fem studier i *urval 3*: två från PubMed och tre från CINAHL. Utöver valda studier har fem relevanta studier framkommit genom manuell sökning från referenslistor hos review-artiklar framkomna i beskrivna inledande sökningar.

I föreliggande studie gallrades framsökta studier enligt Kristenssons beskrivning (2014). Gallringen utgjordes av tre urval, där studier som bedömdes relevanta: svarade till studiens syfte samt uppfyllde beskrivna inklusionskriterier, inkluderades. I första urvalet lästes abstracts igenom. Vid andra urvalet lästes studierna i sin helhet samt genomgick

kvalitetsgranskning. Granskning av utvalda studier genomfördes enligt granskningsmallar av Willman et al. (2011). Studier som bedömdes vara av låg kvalitet eller irrelevanta exkluderades. Av inkluderade studier bedömdes sju vara av hög kvalitet och tre av medelhög kvalitet.

*Tabell 1. Sökning i databasen PubMed*

#	Sökterm	Träffar	Urval 1	Urval 2	Urval 3
1	"Motor Neuron Disease"[MeSH]	10557			
2	"Quality of life" [MeSH]	88998			
3	experience OR perspective OR attitude OR view OR need OR hope OR coping OR nurs* OR perception	1007502			
4	#1 AND #2 AND #3	123	35	20	2

*Tabell 2. Sökning i databasen CINAHL*

#	Sökterm	Träffar	Urval 1	Urval 2	Urval 3
1	(MH "Motor Neuron Diseases+")	4952			
2	(MH "Quality of Life+")	63532			
3	experience or perspective or attitude or view or need or hope or coping or nurs* or perception	882384			
4	#1 AND #2 AND #3	93	32	6	3
5	care	707230			
6	# 1 AND # 2 AND #5 NOT # 3	42	3		

Tabell 3. Sökning i databasen PsycINFO

#	Sökterm	Träffar	Urval 1	Urval 2	Urval 3
1	MA quality of life	20 22			
2	SU amyotrophic lateral sclerosis or motor neurone disease	3 302			
3	SU (quality of life or experience or perception or perspective or attitude or view or coping or hope or needs or nurs*)	337 965			
4	#1 AND #2 AND #3	65	25	6	0

## Dataanalys

Resultatet i föreliggande studie baserades på data från studierna inkluderade i *urval 3* samt från manuellt framsökta studier. Resultatet sammanställdes genom en integrerad analys i enlighet med Fribergs (2012) tre beskrivna steg för att gestalta bilden av hur livet erfars med ALS med fokus på livskvalitet. Inledningsvis lästes inkluderade studier igenom ett flertal gånger för att skapa en helhetsbild samt förståelse för studiernas data och relevans till föreliggande studies syfte (ibid.). Data från inkluderade studier, vilka motsvarade syftet identifierades, därefter särskildes gemensamma innebördsliga lik- och olikheter (ibid.). Identifierade gemensamma lik- och olikheter sammanställdes och relaterades till varandra, för att sedan föras samman och skapa teman och underteman. Uppkomna teman användes för att formulera föreliggande studies resultat. Slutligen presenterades avslutad analys i form av teman och underteman (ibid.).

Med inspiration av triangulering läste författarna inkluderade studier individuellt för att identifiera och skapa en egen uppfattning av resultatet. Identifierad data jämfördes och diskuterades tillsammans med den andre författaren. Vid olikheter lästes studierna igenom med den andras tolkning i åtanke för att uppnå konsensus (Patton, 2015). Triangulering innebär att två eller fler personer analyserar material för att motverka att en persons

perspektiv färgar analysen och för att skapa en mer komplex bild av det undersökta fenomenet, vilket stärker trovärdigheten (Kristensson, 2014; Patton, 2015; Polit & Beck, 2017). Trovärdighet används för att beskriva huruvida kvalitativa studier är hållbara (Kristensson, 2014).

## **Forskningsetiska avvägningar**

Kristensson (2014) betonar vikten av ett etiskt förhållningssätt inom all forskning. Helsingforsdeklarationen är ett styrdokument innehållande etiska principer som är riktat mot medicinsk forskning där människor involveras (World Medical Association [WMA], 2015). Enligt Helsingforsdeklarationen ska medverkan vara frivillig och ske med informerat samtycke; studiens nytta ska alltid överstiga eventuella risker; risk för skada bör minimeras samt att deltagande ska ske på lika villkor (ibid.). Enligt Polit och Beck (2017) räknas personer med ALS som en sårbar grupp. Vid forskningsutövande med en sårbarpopulation, bör beskrivna etiska principer (WMA, 2015) särskilt beaktas (Polit & Beck, 2017). Under arbetsprocessen har författarna till föreliggande studie iakttagit ett etiskt förhållningssätt genom kvalitetsgranskning av inkluderade studiers etiska resonemang (Willman et al., 2013) samt undvikit plagiering genom referenshantering enligt *The American Psychological Association* (Kristensson, 2014).

## **Resultat**

Två övergripande teman identifierades: *omställningar vid amyotrofisk lateralskleros* och *stöd och relationer*. Vidare identifierades fem underteman under analysens gång. Samtliga identifierade teman och underteman presenteras i figur 1.



Figur 1- Flödesschema över teman.

## Omställningar vid amyotrofisk lateralskleros

### *Att kunna leva i nuet*

Det framkom i flera studier att insikten om sjukdomens innebörd ingav en känsla av en förlorad framtid, och för att situationen skulle kännas hanterbar behövde personerna fokusera på att leva i nuet (Vitale & Genge, 2007; Olsson Ozanne, Graneheim & Strang, 2013; O'Brien, Whitehead, Jack & Mitchell, 2011; King, Duke & O'Connor, 2009; Olsson Ozanne, Graneheim, Persson och Strang, 2012). Framförallt framstod känslan av att livet inte var över samt känslan av välmående som viktigt (Olsson Ozanne et al., 2013; Vitale & Genge 2007; King et al., 2009). Känslan av välmående infann sig vid upplevelse av närhet och stöd samt vid känsla av kontroll och delaktighet (Olsson Ozanne et al., 2012, 2013; Gibbons, Thornton & Young, 2013; Vitale & Genge, 2007; King et al., 2009; Pols & Limburg, 2016; Hirano, Yamazaki, Shimizu, Togari & Bryce, 2006 ). King et al. (2009) undersökte i en studie hur personer med ALS fattade beslut och anpassade sig till pågående förändringar. Resultatet framhöll en processmodell av hur personerna reagerade på och bearbetade förändringar, hur de anpassade och justerade olika strategier beroende på inverkan på deras välmående. En del av beslutsfattande- och anpassningsprocessen i King et al.'s studie (ibid.) innebar reflektion över vad som hänt, att skaffa förståelse för förändringen, och därefter utvärdera

förändringens påverkan i det dagliga livet. Resultatet stöds av Olsson Ozanne et al. (2013) som menade att acceptans av nuet kunde underlätta tillvaron för personer med ALS att finna mening, då förmågan att leva en dag i taget reducerade smärtan som uppkom vid tankar på sjukdomen och osäkerheter kring framtiden (ibid.). Vidare beskrev King et al. (2009) och Olsson Ozanne et al. (2012) att personens upplevelse av hanterbarhet underlättades av att leva i nuet. På grund av oro undvek personerna att tänka på framtiden, men de hoppades fortfarande på att en kurativ behandling skulle hittas, att de skulle bli bättre, eller åtminstone inte bli sämre (Olsson Ozanne et al., 2012).

I en studie av O'Brien et al. (2011) undersöktes personers erfarenheter av att diagnosticeras med ALS. Narrativa intervjuer med 24 personer genomfördes. I studien beskrev personerna att diagnosbeskedet kändes som världens undergång och att framtiden togs ifrån dem (ibid.), vilket är i enlighet med berättelser i en kvalitativ, deskriptiv studie av Olsson Ozanne et al. (2013). Olsson Ozanne et al. (2013) undersökte 14 personers erfarenheter av meningsskapande trots att ha diagnosticerats med ALS. Diagnosbeskedet beskrevs medföra en känsla av hopplöshet och personer kunde även ifrågasätta sin existens. Personerna uttryckte inledningsvis att ingenting hade någon mening då de ändå oundvikligen skulle dö och tanken på sjukdomens utveckling var ångestfylld (ibid.). Vitale och Genge (2007) undersökte i en deskriptiv, explorativ studie med mixad metod, 13 personers upplevelser av hopp i samband med ALS. I studien beskrev deltagarna att tillbakablickar på vad som förlorats och tankar på en förlorad framtid medförde känslor av hopplöshet (ibid.). I en studie av Pols och Limburg (2016), intervjuades elva individer med ALS. Studiens syfte var att beskriva erfarenheterna i anknytning till att erhålla och leva med matsond. Resultatet visade att personer med ALS tenderade att skjuta upp beslut om insättning av matsond då de ville leva i nuet, anpassade sig till sjukdomen ett steg i taget, och inte ville genomgå en radikal förändring i onödan (ibid.). Resultatet stöds av Olsson Ozanne et al. (2013) som beskrev att personerna inte tog ut saker i förskott, vilket ingav dem styrka att kämpa vidare då känslor av att livet inte var över infann sig (ibid.). Även Vitale och Genge (2007) menade att många relaterade sitt hopp till att fokusera på vad som fortfarande var möjligt istället för att tänka på vad som förlorats. Hopp beskrevs som en form av tacksamhet eller uppskattning av vad de erhöll istället för ilska över vad som skedde. Vissa väntade på ett mirakel genom bön, hoppades att diagnosen var felställd eller höll fast vid hoppet om att ett botemedel skulle komma. Hopp genererades genom uppsatta mål och främjades genom att välja sin attityd samt att fortfarande vara vid liv (ibid.), vilket stöds av King et al. (2009) som framhöll att en del



deltagares reaktion på förändringar var att de satte upp nya optimistiska uppnåbara mål. De personer som satte upp optimistiska uppnåbara mål hade lättare att upprätthålla en god självkänsla och egenvärde (ibid.). Vidare påvisade Olsson Ozanne et al. (2013) att sjukdomen gav personerna en ny dimension till livet och deras livsperspektiv skiftade från ett ytligare till ett djupare. Det ansågs inte längre nödvändigt att spendera tid på saker som tidigare varit irriterande. Även materiella saker minskade i värde och det var lättare att hitta glädje i små ting (ibid.).

### *Att kunna leva med begränsningar*

I flera studier framkom det att ALS medförde begränsningar som inverkade negativt på personernas liv. Begränsningar som nämndes var hotad autonomi, påtvingad passivitet, rädsla och skam för vad som kunde komma samt minskad förmåga att vara självständig (King et al., 2009; Gibbons et al., 2013; Hirano et al., 2006; Vitale & Genge, 2007; Olsson Ozanne et al., 2012, 2013; Pols & Limburg, 2016; Pagnini, 2011; Londral, A. Pinto, S. Pinto, Azevedo och de Carvalho, 2015; O'Brien et al., 2011). Flera studier beskrev att autonomi kunde hotas på grund av sjukdomens progression (Hirano et al., 2006; Pols & Limburg, 2016; Olsson Ozanne et al., 2012; King et al., 2009). King et al. (2009) och Pols och Limburg (2016) beskrev att försämring begränsade deltagarnas liv då personerna upplevde att sjukdomen tog över kontrollen. Även vårdpersonal beskrevs begränsa personernas autonomi, exempelvis genom att vårdinsatser inleddes utan samtycke samt genom att personernas integritet inte respekterades (Hirano et al., 2006; Olsson Ozanne et al., 2012).

Påtvingad sjukdomsrelaterad passivitet kunde leda till frustration, negativa tankar, isolering och kontrollbehov i dagligt liv och i relationer till andra människor (Vitale & Genge, 2007; Olsson Ozanne et al., 2012, 2013; Gibbons, et al., 2013; Hirano et al., 2006). King et al. (2009) beskrev att när offentlig omgivning inte var anpassad för personer med funktionshinder påverkades självkänslan och egenvärdet negativt. Både King et al. (2009) och Olsson Ozanne et al. (2013) framhöll att deltagarna isolerade sig på grund av skam över deras fysiska handikapp samt för att undvika andras sympati (ibid.). Vitale och Genge (2007) beskrev att hopplöshet erfors vid insikt om ny funktionsförlust samt när personerna inte kunde delta i meningsfulla aktiviteter. Även Olsson Ozanne et al. (2013) framhöll att

funktionsförluster medförde upplevelser av att existensen satts på paus, känslor av att vara fångar i sina kroppar samt meningslöshet.

I flera studier beskrevs en stark fruktan för att bli helt immobiliserad och bli fullständigt beroende av andra (Olsson Ozanne et al., 2012, 2013; Vitale & Genge, 2007; Hirano et al., 2006; King et al., 2009). Vitale och Genge (2007) uppgav att hopplöshetskänslor uppkom vid visualisering av en framtid där personerna inte kunde kommunicera och var helt beroende av andra. Olsson Ozanne et al. (2013) beskrev även att den osäkra resan mot döden upplevdes mer skrämmande än själva döden. Deltagarna uttryckte en vilja att leva så länge som möjligt, men ville samtidigt inte bli helt funktionshindrade, förlora fysisk kontroll eller mista förmågan att tala och göra sig förstådd (ibid.). King et al. (2009) beskrev det som viktigt för bevarandet av egenvärdet att skydda och upprätthålla en offentlig bild. Deltagarna uttryckte rädsla för att bli en ”mänsklig grönsak” samt för oförmåga att kommunicera med ”tankar inlåsta i deras huvuden”. Även rädsla för att andra skulle sköta deras personliga hygien nämndes (ibid.). Hirano et al. (2006) framhöll att frustration erfors när personerna inte kunde göra som de ville samt vid kommunikationssvårigheter. Även Londral et al. (2015) uppgav att personernas kommunikationssvårigheter inverkar negativt på deras livskvalitet. Ett signifikant samband uppvisades mellan självuppfattad effektiv kommunikationsförmåga och upplevd livskvalitet (ibid.). Studien av Hirano et al. (2006) hade syftet att öka förståelsen av erfarenheter av invasiv mekanisk ventilationsbehandling hos personer med ALS. Data samlades in genom intervjuer och enkätundersökningar. Personerna som intervjuades var helt eller delvis immobiliserade från nacken samt saknade verbal kommunikationsförmåga. Resultatet framhöll förekomst av fruktan för att bli fullständig immobiliserad samt rädsla relaterad till uppkomst av möjliga problem med den mekaniska ventilatorn (ibid.). Vidare beskrev Olsson Ozanne et al. (2013) att tankar på livshotande symtom medförde rädsla att vara fysiskt ensam. Olsson Ozanne et al. (2012) menade att risken att anhöriga skulle dö före personerna själva skapade oro då de var beroende av anhörigas stöd. Att acceptera behovet av stöd erfors svårt enligt deltagare i flera studier (Olsson Ozanne et al., 2012, 2013; Gibbons et al., 2013; King et al., 2009). Olsson Ozanne et al. (2013) framhöll att det fanns besvikelse över att vara beroende av andra och svårighet att acceptera behov av stöd. Även Olsson Ozanne et al. (2012) menade att personers behov inte uttalades på grund av stolthet, skam eller rädsla för att bli missförstådd. Vidare beskrev King et al. (2009) att ökade funktionshinder till sist tvingade personerna att acceptera stöd trots känslor som frustration och apati.

Olsson Ozanne et al. (2012) menade att personer som såg perioder med upp och nedgångar som en del av livet, och accepterade att de inte kunde kontrollera situationen orkade hantera sina liv bättre. Flera studier beskrev hur personerna utformade strategier för att hantera sina begränsningar (Gibbons et al., 2013, Olsson Ozanne et al., 2012, 2013; King et al., 2009; Pols & Limburg, 2016). King et al. (2009) beskrev att deltagarna tillämpade passiva eller aktiva strategier för att hantera förändringar. Passiva strategier var exempelvis förnekelse, men även att deltagarna lät händelser inträffa utan att ta hänsyn till konsekvenser. Förnekelse uppgavs även vara en positiv aktiv copingstrategi för att kunna fokusera på vad som var viktigt i livet. Aktiva strategier var att finna sätt att anpassa sig till förändringar, exempelvis med hjälpmedel eller egna självstödande strategier. Anpassningsstrategiers effektivitet hade ett direkt samband till stress, upplevt välmående samt uppfattning av kontroll (ibid.). I en kvalitativ studie av Gibbons et al. (2013) intervjuades tio personer med ALS, med syftet att undersöka erfarenheter av fatigue. Fysisk begränsning och fatigue kunde medföra förändrad motivation att utföra vardagliga aktiviteter. Några deltagare beskrev att de undvek aktiviteter medan andra beskrev ökad motivation att trotsa fatigue för att bibehålla kontroll genom införande av profylaktisk vila i sin vardag (ibid.). Olsson Ozanne et al. (2013) menade att känslan av att ha ett eget liv var viktigt. Ett välfungerande liv främjades av fokus på hälsa och ett aktivt liv. Aktivt liv underlättade förträngning av svårigheter och genererade styrka att orka hantera sjukdomen (Olsson Ozanne, et al., 2012, 2013). Hirano et al. (2006) beskrev att aktiviteter såsom promenader, stödgrupper, personliga intressen eller resor var källor till glädje. Även miljömässig komfort, till exempel att se på TV, bad och att umgås med barn och barnbarn ingav glädje (ibid.). Pols och Limburg (2016) beskrev att sjukdomen inte nödvändigtvis var med i sammanräkningen av värden i livet, förutom när symtom hindrade upplevelser av goda ting. Vidare beskrev King et al. (2009) att känslor av återvunnen kontroll över sjukdomen uppkom när lösningar till att införliva förändringar i det dagliga livet upptäcktes. Att kontrollera sjukdomen innebar tillämpning av proaktiva strategier, till exempel utformning av nya vårdrutiner eller alternativa behandlingar. Skratt, retsamhet och svart humor användes för att hantera demoraliserande aspekter av sjukdomen, exempelvis att inte kunna utföra personlig hygien (ibid.).

## **Stöd och relationer**

### *Vård och omsorg*

I flera studier beskrev deltagarna hur bemötande och stöd från vård och omsorg påverkade deras situation (Hirano et al., 2006; O'Brien et al., 2011; Olsson Ozanne et al., 2012, 2013; Pols & Limburg 2016). Personer med ALS menade att externt stöd från till exempel myndigheter eller kommun skapade en känsla av trygghet och var nödvändigt för att livet skulle kännas meningsfullt (Olsson Ozanne et al., 2012, 2013). Olsson Ozanne et al. (2012) menade att personer med ALS behövde klar och tydlig information om vilken hjälp de hade rätt till för att minska oro. Hirano et al. (2006) fann att personer som rapporterade att de inte erhöll psykosocialt stöd från närstående oftast erhöll stöd från vårdpersonal. En vanlig uttryckt önskan var bättre sociala insatser för att underlätta bördan för närstående (ibid.). Flera studier beskrev erfarenheter av bristfälligt stöd från vård och omsorg på grund av dålig insikt och kunskap om sjukdomens inverkan på personerna och deras familjer (Olsson Ozanne et al., 2012, 2013; O'Brien et al., 2011; Pols & Limburg, 2016). Olsson Ozanne et al. (2012) menade att personerna kände att de själva var tvungna att informera sig och begära stöd då vårdpersonal hade bristande insikt av situationens allvar. Även O'Brien et al. (2011) fann att personerna erfor att läkare besatt otillräcklig kunskap kring sjukdomen då fysiska och progressiva symtom missades. En deltagare beskrev det som positivt när läkaren ärligt vågade erkänna att han inte kunde förklara symtomen istället för att gissa. Diagnosbeskedet erfors ibland getts med tillräcklig information och empati, men många beskrev interaktionen som abrupt och otillräcklig. Dålig kommunikation och brist på hänsyn påverkade både personerna och deras familjer. Känslor av att ha blivit lämnade med otillräckligt stöd samt att känslor av övergivenhet beskrevs i anknytning till diagnosbesked (ibid.). Även Pols och Limburg (2016) fann att en deltagare inte fått tillräcklig information, vilket innebar att insättandet av matsond sköts upp tills det att deltagaren inte längre alls kunde svälja (ibid.).

### *Symtomlindring och hjälpmedel*

I flera studier framkom det att personer med ALS erfor symtom av sjukdomen som påverkade deras situation negativt. Symtomen kunde i vissa fall lindras eller förebyggas genom åtgärder, hjälpmedel och/eller proaktiva strategier (Londral et al., 2015; Gibbons et al., 2013; Pagnini et

al., 2011; Pols & Limburg, 2016; Olsson Ozanne et al., 2013; Hirano et al., 2006; King et al., 2009). Fatigue kunde orsakas av enkla aktiviteter; som att äta eller att samtala med vänner per telefon, men även stress var en igångsättande faktor (Gibbons et al., 2013). Personerna hittade egna lösningar för att underlätta samt förebygga fatigue i vardagen, exempelvis användning av ventilationsutrustning, planering och budgetering av aktivitet och profylaktisk vila (ibid.). Stress beskrevs även förvärra fascikulationer (King et al., 2009). För att förebygga stress utvecklades proaktiva strategier; som att vistas i en lugn och tyst miljö (ibid.).

Inställningen till hjälpmedel och symtomlindring kunde inledningsvis vara negativ, då de symboliserade försämring och minskad självständighet, eller på grund av oro/rädsla. Efter påbörjad användning, när de accepterats av användaren, bidrog hjälpmedlen till ökad självständighet och känsla av kontroll samt underlättade i det vardagliga livet (King et al., 2009; Pols & Limburg, 2016; Olsson Ozanne et al., 2012). Pols och Limburg (2016) beskrev att många deltagare tyckte att tanken på matsond var skrämmande. Insättningen erfors även fasansfull. Tankar kring sonden kunde ändras vid insikt om att den inte enbart innebar negativa aspekter. Ätandets innebörd ändrade karaktär från något tidskrävande och ansträngande till något njutningsfullt och bidrog till att personerna inte behövde sätta i halsen eller ha problem med att äta samtidigt som den hindrade viktnedgång (ibid.). Även Olsson Ozanne et al. (2012) beskrev oro och rädsla som en bidragande orsak till en negativ inställning till hjälpmedel. Praktiska förändringar, ett aktivt liv och påhittighet bidrog positivt till personernas autonomi, men ibland användes inte hjälpmedel på grund av rädsla för att de skulle försämra den fysiska funktionen (ibid.).

I en studie av Pagnini et al. (2011) undersöktes smärta hos personer med ALS och dess inverkan på deras livskvalitet. Erfarenheterna hos 40 personer med ALS undersöktes genom enkäter och uppföljning. Resultatet påvisade ett negativt samband mellan smärta och hopp samt mellan smärta och självuppfattad livskvalitet. Drygt hälften av personerna erfor smärta, och den beskrevs vanligen som måttlig (ibid.). Även Hirano et al. (2006) framhöll att drygt hälften av studiedeltagarna ibland erhöll otillräcklig smärtlindring. Smärta uppkom bland annat på grund av att personerna varit i samma ställning för länge, från ventilatorutrustningens slang eller i samband vid sugning av luftvägarna. Mer än hälften av deltagarna erfor även svårt obehag på grund av ackumulerat slem eller saliv i luftvägarna (ibid.).

Talsvårigheter försvårade kommunikation trots olika strategier och anpassningar (Olsson Ozanne et al., 2012). Emellertid bidrog datorassisterad kommunikation till minskad frustration över att inte kunna kommunicera, men det användes främst av yngre deltagare, inom ett åldersintervall av 31-80 år (Hirano et al., 2006). I en kvantitativ, longitudinell interventionsstudie av Londral et al. (2015) undersöktes kommunikationshjälpmedel inverkan på livskvaliteten. I studien deltog 27 personer med ALS som uppvisade mild till måttlig dysartri. Deltagarna delades in i en interventionsgrupp och en kontrollgrupp. Interventionen innebar användning av kommunikationshjälpmedel från studiestart, medan kontrollgruppen inte erhöll kommunikationshjälpmedel förrän vid svår dysartri eller anartri. Deltagarna följdes under 7-10 månader och mätningar utfördes vid tre tillfällen. Interventionsgruppen uppgav att kommunikationshjälpmedlet hade en positiv inverkan på deras livskvalitet. Kontrollgruppen erfor en lägre livskvalitet i jämförelse med interventionsgruppen. Interventionsgruppen uppvisade bättre livskvalitet i avseende existentiellt och psykiskt välmående. En statistisk analys uppvisade positiv korrelation mellan livskvalitet, bulbär funktion och självuppfattad förmåga att kommunicera. Däremot, indikerade resultatet att sämre bulbär funktion inte nödvändigtvis medförde en sämre självuppfattad förmåga att kommunicera (ibid.).

### *Närstående*

I flera studier beskrevs det att närstående var viktiga för personerna (Vitale & Genge, 2007; Olsson Ozanne et al., 2012, 2013; Hirano et al., 2006). Hirano et al. (2006) fann att nästan alla deltagare rapporterade att de fick stöd av en familjemedlem. Olsson Ozanne et al. (2013) framhöll att närstående, speciellt närvaron av små barn och barnbarn, skapade glädje och styrka. Det var meningsfullt både att ge och få hjälp. Personernas egen altruism var viktig, och att vara ett stöd för familj och vänner skapade mening. Däremot kunde existentiell ensamhet uppkomma när personerna kände att de gav mer stöd än vad de fick. Ensamhetskänslan kunde även uppstå när familjen hade svårt att kommunicera med varandra. Personerna menade att sjukdomen hade fört familjen närmre varandra och att bli accepterad som en individ utgjorde ett stöd för att finna mening (ibid). I studien av Vitale och Genge (2007) anknöt drygt hälften av personerna sitt hopp till att deras död skulle bidra till ett bättre liv för deras närstående genom att efterlämna finansiellt stöd, brev eller videos som skulle delas ut efter deras död. Nästan alla deltagare uppgav att hopp var ett element i deras betydelsefulla relationer och att de kände sig mer hoppfulla om de mottog mer stöd (ibid.).

Även Hirano et al (2006) fann att hopp kunde skifta fokus från personen själv till att handla om att närstående skulle få ha det bra. Däremot, beskrev Olsson Ozanne et al. (2012) att konflikter uppstod när närstående ville prata om sjukdomen eller framtiden, men personerna själva inte ville det. Kunskap, förståelse och stöd stärkte familjerelationerna. Den verkliga närvaron av andra gav stöd, men andras rädsla inför situationen gjorde att det sociala blev svårare att hantera. De personer som öppet talade om sin situation beskrev det som en lättnad, men för vissa stod deras egen sorg eller rädslan för oönskad sympati i vägen för den öppna kommunikationen (ibid.).

Enligt studiedeltagarna i Vitale och Genges studie (2007) var det viktigt att känna sig värdefull och användbar för personer som var av betydelse för dem. Vidare hade personerna i Olsson Ozanne et al.:s studie (2012) svårt att känna glädje och mening när de visualiserade sig som en framtida börda. Flera studier beskrev att personer med ALS upplevde sig vara en börda samt förorsakade lidande för sina närstående (Olsson Ozanne et al., 2012, 2013; Hirano et al., 2006; Vitale & Genge, 2007). Hirano et al. (2006) beskrev att nästan hälften av deltagarna ofta erfor känslan av att utgöra en börda för närstående, och att det erfors svårt att uthärda. Dessutom uttrycktes oro över att bördan de utgjorde skulle få en negativ inverkan på närståendes hälsa (ibid.). Ibland försökte personerna i Olsson Ozanne et al.:s studie (2012) dölja sitt lidande för närstående i ett försök att lindra de närståendes lidande. Även Olsson Ozanne et al. (2013) framhöll att personer kände sig som orsaken till familjens lidande vilket kändes svårt och medförde skuldkänslor. Skuld och skam uppkom också när anhörigas dödsångest inte kunde bemötas (ibid.). Vidare menade personer att de kände sig värdelösa när de inte kunde leva upp till sin självuppfattade identitet och sina sociala roller, exempelvis att vara en bra förälder eller partner (Olsson Ozanne et al., 2012; Vitale & Genge, 2007). Olsson Ozanne et al. (2013) framhöll att personerna ville underlätta bördan för sina närstående genom att planera sin begravning, skriva testamenten och ordna praktiskt för de som skulle överleva dem.

# Diskussion

## Diskussion av vald metod

Enligt Kristensson (2014) är en litteraturstudie en bra metod för sammanställning av relevant, aktuell kunskap för att fördjupa förståelsen inom ett område, vilket var en del av syftet i föreliggande studie. Föreliggande studie är en litteraturstudie med syftet att beskriva erfarenheter av livskvalitet med Travelbees (2010) syn på omvårdnad som utgångspunkt. Enligt Brülde (2003) kan det vara problematiskt att undersöka livskvalitet då det finns många inverkanse faktorer. I föreliggande studie hade begreppet livskvalitet en multidimensionell innebörd och utgick från Travelbees (2010) definitioner av mening, hopp, hälsa och lidande, då teorin inte innehåller en konkret definition av begreppet. Genom att definiera begreppet livskvalitet utifrån Travelbees begrepp begränsades och undgicks konsekvensen Brülde (2003) beskriver.

Med grund i forskning och utveckling sker en kontinuerlig förändring av kunskap och behandling, vilket påverkar resultatets trovärdighet och överförbarhet (Willman et al., 2011), Inkluderade studier var publicerade inom ett tidsintervall av elva år för att avgränsa urvalet. Det kan dock inte uteslutas att relevanta studier blivit bortsorterade (Kristensson, 2014). Då sjukdomen ALS har många synonymer; har MeSH-termen "Motor Neuron Diseases" använts för att som Kristensson (2014) beskriver, utvidga sökningen och inkludera fler termer. Enligt Kristensson (2014) gör indexord sökningen mer specifik vilket gör att relevanta studier möjligen blev bortsorterade vid sökning på grund av att flera indexord och booleska sökoperatörer användes i sökningarna. En identifierad svaghet är systematiken i utförd sökstrategi. Föreliggande studies författare borde ha utfört en mer systematisk sökning genom att inledningsvis utföra separata sökningar av respektive sökord i i samtliga tabeller (se tabell 1, 2 och 3), och därefter använt boeliska sökoperatörer och indexord. Sökningar i och utan fritext hade även kunnat jämföras för att optimera sökningen. Utförd sökstrategi kan ha resulterat i relevanta studier sållats bort men sökningen kan ändå bedömas vara hållbar då flera, för syftet, relevanta review-artiklar har identifierats. Backman (2008) menar att manuell sökning kan utföras genom att granska forskningsöversiktens referenslistor. Manuell söktekning kan även göras i databaser (ibid.), men i föreliggande studie har författarna läst referenslistor samtidigt som artiklar till bakgrunden valts ut. Vid sökning uppmärksammade



föreliggande studies författare att relevanta studier föll bort ur sökningarna när vårdgivare och vårdpersonals perspektiv exkluderades i sökstrategin. Därmed inkluderades studier med blandade perspektiv, men enbart personer med ALS perspektiv inkluderades i studiens data. Inkluderade studier har utförts i Sverige, Japan, Italien, Storbritannien, Nederländerna, Kanada och Portugal. Det kan inte uteslutas att det finns kulturella skillnader som ligger till grund för olikheter av erfarenheter men studiernas olika ursprung kan också ge en mer varierad bild av det undersökta fenomenet. En av studierna (Pols & Limburg, 2016) saknade stöd av en etisk kommitté. Dock, ansågs den etisk försvarbar då den följde de etiska principerna i Helsingforsdeklarationen. Främst kvalitativ data har legat till grund för resultatet då det bedömdes mest relevant att besvara syftet, som berör erfarenheter. Enligt Kristensson (2014) undersöks erfarenheter ofta i kvalitativa studier. Kvantitativa studier inkluderades då de medförde information om förekomst av livskvalitet i ett större urval samt påvisade mätbara samband (ibid.). Kvalitetsgranskning utfördes efter granskningsmallar av Willman et al. (2011). Studier med mixad metod genomgick granskning av båda mallarna om det ansågs nödvändigt för att säkerställa en tillförlitlig kvalitetsbedömning.

Backman (2008) beskriver att mätinstrument kan medföra diverse bias, vilket påverkar tillförlitligheten. I två inkluderade studier (Londral et al., 2015; Pagnini et al., 2011) uppskattas livskvaliteten, utöver intervjuer, med frågeformulär. I båda studierna används *McGill Quality of Life Questionnaire* (MQoL), som utgår från domänerna: fysiska symtom, fysiskt, psykiskt och existentiellt välmående och socialt stöd (Cohen, 1997). Studien av Londral et al. (2015) använde dessutom WHO:s BREF-formulär – *WHOQOL-BREF*, som utgår från fyra huvuddomäner: fysisk, psykisk, sociala relationer och miljö (WHO, 1997). Studier (Pratheepawanit, Salek & Finlay, 1999; Cohen, Mount, Strobel & Bui, 1995; Skevington & McCrate, 2012) föranleder frågeformulärens validitet och reliabilitet som tillförlitligt. Pratheepawanit et al. (1999) och Cohen et al. (1995) undersökte MQoL på personer i sent cancerstadium, och Skevington och McCrate (2012) undersökte 27 olika hälsotillstånd. Mot bakgrund av frågeformulärens validitet och reliabilitet i förhållande till undersökningspopulationerna, anser föreliggande studies författare att frågeformulärens trovärdighet och överförbarhet även är applicerbart på personer med ALS. Framhållna data i studierna av Londral et al. (2015) och Pagnini et al. (2013) kan därmed anses trovärdigt.

Polit och Beck (2017) menar att partiskhet resulterar i felaktig slutledning vid tolkning av resultat eller felaktigt bortval av material vilket kan förebyggas genom triangulering. Malterud (2014) hävdar att triangulering inte är en hållbar strategi för att bedöma trovärdighet då fenomenet ständigt är i förändring. I föreliggande studie har ändå en viss form av triangulering använts med syfte att skapa större trovärdighet. Föreliggande litteraturstudie hade ett brett undersökningsområde, vilket gör det svårt att sammanställa fullständig bild och besvara syftet från alla möjliga aspekter utifrån endast tio studier. Föreliggande studie har istället strävat efter att gestalta en rimlig och möjlig bild av undersökningsområdet. Utvalda studier skiljer sig åt i innehåll och syfte för att resultatet skulle framställa en bredare överblick av personers erfarenheter av att leva med ALS.

## **Diskussion av framtaget resultat**

Föreliggande studie har syftet att beskriva erfarenheter hos personer med ALS, med fokus på livskvalitet. I föreliggande studie beskrivs livskvalitet utifrån Travelbees definitioner av mening, hälsa, lidande och hopp (Travelbee, 2010). Utifrån Travelbees begrepp framkom viktiga aspekter för att erfara livskvalitet; ett aktivt liv, delaktighet, kontroll och stöd genom mellanmänniska relationer. Författarna till föreliggande studie avser diskutera samt lyfta fram dessa aspekter.

Hopp är enligt Travelbee kopplat till att vilja nå mål och ha ett ändamål som känns eftersträvansvärt (Marriner-Tomey & Alligood, 1998). I flera studier framkom det att personer med ALS kände hopp och att hoppet var förbundet med en ökad livsvilja och upplevelse av mening. Att leva i nuet, att få stöd och att ha nära relationer uppgavs som de viktigaste faktorerna för att kunna erfara hopp (Vitale & Genge 2007; Olsson Ozanne et al., 2012, 2013; King et al., 2009; Hirano et al., 2006). Enligt Pagnini (2013) korrelerar inte hopp hos personer med ALS med fysisk funktion. Relevant för hopp är istället socialt stöd, andlighet, anpassning till förändrade omständigheter, att leva i nuet och självtranscendens (ibid.), vilket stöds av McLeod och Clarke (2007) som menar att livskvalitet snarare står i relation till psykosociala aspekter än fysiska faktorer. Strävan efter botemedel kan vara en demonstration av hopp. Det är mänskligt att försöka hitta stöd för att bota en obotlig sjukdom och acceptans av det oundvikliga utvecklas långsamt (Travelbee, 2010). Hoppet hos personer med ALS var ofta knutet till ett hopp om upptäckten av ett botemedel (Pagnini, 2013; Vitale

& Genge, 2007; Hirano et al., 2006; Olsson Ozanne et al., 2013). Deltagarna i King et al.:s (2009) studie sökte aktivt efter nya källor till hopp. Vid insikt av nyuppkommen förändring eller sjukdomsprogression försökte en del deltagare bibehålla hoppet genom att ändra, eller sätta upp nya optimistiska, uppnåbara livsmål (ibid.).

Enligt Travelbee (2010) är en människa en social varelse som har förmågan att tänka rationellt men ibland även kan vara irrationell och ologisk. Hon strävar efter att försöka överskrida sig själv och glömma den ensamhet och längtan som finns djupt i en själv. Alla människor kommer någon gång att möta lidande och försöka finna mening i erfarenheten. Vidare menar Travelbee (2010) att förväntningar på framtiden både kan vara en källa till hopp, men även en källa till rädsla och fruktan. Människor kan minnas dåtiden, leva i nutiden och samtidigt se fram emot eller frukta framtiden. En del människor kan leva i nuet genom att förtränga dåtiden samt helt ignorera framtiden. Det är möjligt att ursprunget till ångest finns i människans förmåga att minnas och föreställa sig framtiden (ibid.). Mottagande av ALS-diagnosen innebar emotionella och fysiska omställningar samt en osäker framtid; därmed föredrog många personer med ALS att leva i nuet och försökte undvika tankar på vad som hade förlorats och vad framtiden hade att ge (Vitale & Genge, 2007; Olsson Ozanne et al., 2012, 2013; O'Brien et al., 2011; King et al., 2009; Pols & Limburg, 2016). Resultatet i föreliggande studie överensstämmer med framhållet resultat i tidigare studier (Sakellariou et al., 2013; Pagnini, 2013); som beskrev att personer med ALS behövde lära sig att navigera en osäker framtid samt omformulera sina livsplaner, drömmar och värderingar, och att de föredrog att leva livet en dag i taget. Mot bakgrund av Travelbees (2010) beskrivning kan personer med ALS:s vilja att leva i nuet och undvikande framtiden förklaras av att de försöker bespara sig från lidande förknippat till fruktan, rädsla, ångest och kontrollförlust som sjukdomen för med sig. Att leva i nuet inger känsla av kontroll, vilket kan innebära ökad känsla av delaktighet (ibid.). Resultatet i föreliggande studie framhåller att känslan av kontroll var viktig för personer med ALS. Personer som erhöll stöd samt erfor situationen kontrollerbar upplevde det lättare att hantera situationen (Olsson Ozanne et al., 2012, 2013; Vitale & Genge, 2007; O'Brien et al., 2011), vilket även påvisas i Jakobsson Larsson et al.:s studie (2016). Flera studier visade att situationer känslan av begränsad eller förlorad kontroll medförde frustration, rädsla, fruktan, pessimism och/eller passivitet (King et al., 2009; Gibbons et al., 2013; Olsson Ozanne et al., 2012, 2013; Vitale & Genge, 2007; Londral et al., 2015; Hirano et al., 2006). De negativa känslorna associerade med kontrollförlust kan

kopplas till de känslor av pessimism och apati som hopplöshet och lidande ger upphov till (Travelbee, 2010; Marriner-Tomey & Alligood, 1998).

Enligt Travelbee kan människor behöva stöd att finna mening. Travelbee kopplar begreppet mening till att någon behöver en vilket gör livet värt att leva (Kirkevold, 2000). Resultatet i föreliggande studie framhäver att stöd var en förutsättning för att personer med ALS skulle uppleva livskvalitet, vilket överensstämmer med andra studier (McLeod & Clarke (2007); Pagnini, 2013). Upplevelse av ömsesidigt stöd var viktigt för personer med ALS, då det kunde inge känsla av mening. Att ge och få stöd var däremot en balansgång där för mycket eller för lite av någotdera medförde en belastning. En uppfattning av att erhållet stöd var större än det som gavs medförde känslor av skam, försämrad självkänsla och egenvärde samt av att vara en börda (Hirano et al., 2006; O'Brien et al., 2011; Olsson Ozanne et al., 2012, 2013; Pols & Limburg 2016; Vitale & Genge, 2007). Uppfattningen av att mer stöd gavs än vad som erhöles gav däremot upphov till känslor av existentiell ensamhet (Olsson Ozanne et al., 2013). Inga samband mellan livskvalitet och fysisk funktion eller styrka har hittats i tidigare forskning, men däremot har psykiska och existentiella samband påvisats (McLeod & Clarke, 2007). Det beskrevs en utsagd rädsla hos personer med ALS att fysiska begränsningar skulle medföra stigmatisering (Olsson Ozanne et al., 2012, 2013; King et al., 2009). Personer med ALS erfor rädsla för att bli övergivna, men de tenderade också att isolera sig på grund av interna och externa faktorer. Orsaken till isoleringen var uppkomst av skamkänslor över att inte kunna upprätthålla en stark offentlig självbild, relaterat till att vara beroende och känna sig som en börda (ibid.). I McLeod och Clarkes studie (2007) beskrevs känslor av isolering från omvärlden på grund av andras rädslor att bemöta sjukdomen. I Olsson Ozanne et al.'s studie (2012) framkom det att personer med ALS maskerade sitt lidande för deras anhöriga för att minska de anhörigas lidande, vilket i Jakobsson Larsson et al.'s studie (2016) associerades med ökad förekomst av oro och ångest. Travelbee (2010) menar att lidande kan uppkomma av verkliga eller inbillade kränkningar mot sin position, status, stolthet och självkänsla. En individ kan känna lidande av att uppleva sig vara avskärmad från andra, att befinna sig i periferin. Det är enligt Travelbee troligt att ju mer en individ bryr sig om andra, desto större är risken för lidande (ibid.).

Att stödja personen till att hantera sjukdom och lidande samt kunna finna mening i sina erfarenheter är omvårdnadens mål enligt Travelbee (Kirkevold, 2000). Att vara människa är att vara ansvarig för de val och beslut man tar som påverkar utvecklingsprocesser eller

förändringar i sitt liv (Travelbee, 2010). Travelbee (2010) menar att kommunikation är det sätt som personer söker stöd genom. Kommunikation är en process och en dynamisk kraft där tankar och känslor delges. Kommunikationen kan påverka i vilken utsträckning en mellanmänsklig relation kan uppnås då varje interaktion ger en möjlighet att fördjupa kännedomen om den andra personen (ibid.). Det förekom rädsla för att förlora kommunikationsförmågan hos personer med ALS (Olsson Ozanne et al., 2012, 2013; Hirano et al., 2006; Vitale & Genge, 2007; King et al., 2009; Londral et al., 2015). Enligt Sakellariou et al. (2013) är personer med ALS rädda att förlora förmågan att kommunicera då förmågan är starkt sammankopplad till den upplevda identiteten. Londral et al. (2015) framhöll att sämre bulbär funktion inte nödvändigtvis medförde sämre självuppfattad förmåga att kommunicera. En latent tolkning av Londral et al.'s (2015) data, med stöd av Travelbee (Marriner-Tomey & Alligood, 1998) och Svensk sjuksköterskeförening (2016b) är att omgivningens förmåga att tolka och avläsa behov och önsknings hos personer med ALS påverkar upplevelsen av kommunikationssvårigheter (ibid.). För att uppnå målet med omvårdnad och den mellanmännsliga processen krävs det enligt Travelbee att en terapeutisk relation mellan person och sjuksköterska etableras. Personen behöver känna tillit vilket gör att sjuksköterskan måste ha kunskap och kompetens för att kunna stödja och uppfatta personen som en unik individ (Marriner-Tomey & Alligood, 1998). Genom engagemang och förtroende kan tillit växa fram i vårdrelationen vilket ger personer en möjlighet att känna hopp och mening när livet är svårt (Svensk sjuksköterskeförening, 2016a).

Existentiella frågor som uppkommer vid insikt om att livet är tidsbegränsat kan stödja personen att finna mening och hanterbarhet (Ozanne, 2015). Personer som diagnostiserats med ALS ställdes inför att hantera fysiska försämringar och en kropp de inte kan lita på. Personerna försökte återta kontroll på andra sätt, till exempel genom att vara delaktiga och bestämma kring sin vård (Sakellariou et al., 2013). För att uppnå målet med omvårdnad bör personen enligt Travelbee vara delaktig då omvårdnad definieras som en mellanmännslig relation (Marriner-Tomey & Alligood, 1998). Enligt svensk sjuksköterskeförening (2016b) bör personcentrerad vård implementeras för att ge personen så goda förutsättningar som möjligt att göra de val rörande sin hälsa som hen önskar. Valen som tas ska respekteras och inte moraliseras kring. I enlighet med Travelbees synsätt (2010) innebär personcentrerad vård att personen som behöver vård står i centrum, framför själva sjukdomen, samt att personen är en jämlik partner i vårdandet (Svensk sjuksköterskeförening, 2016b). En palliativ vårdplan främjar delaktighet och autonomi då diskussioner om livets slutskede i lugn miljö möjliggör

reflektion och integrering av personers val, prioriteringar och livsplaner (Connolly et al., 2015; Regional Cancercentrum, 2016). Enligt Connolly et al. (2015) används en palliativ inriktning på vårdplanen för personer med ALS för att maximera livskvaliteten genom att lindra symtom, ge stöd och ta bort de hinder som står i vägen för en fridfull död. Då ALS kan medföra en snabb sjukdomsprogression med inslag av kommunikationssvårigheter och kognitiv inverkan bör ett brytpunktssamtal hållas så fort som möjligt efter diagnostisering, vilket kan försvåras av att personer med ALS vill undvika att tänka på framtiden (Regional Cancercentrum, 2016; Sakellariou et al., 2013). Resultatet i föreliggande studie indikerar att en del personer kan behöva tid för att anpassa sig till en förändring, därmed kände de sig inte redo för att ta ställning till beslut eller acceptera behov av stöd när det första gången kom på tal (Pols & Limburg, 2016; King et al., 2009; Olsson Ozanne et al., 2012, 2013; Gibbons et al., 2010). Om personer inte får tillräcklig information och råd om vård i livets slutskede kan det leda till oplanerade, akuta interventioner (Connolly et al., 2015), vilket beskrevs i studierna av Hirano et al. (2006) och Pols och Limburg (2016). För att underlätta vid brytpunktssamtal kan närstående närvara, vårdpersonal bör vara lyhörd gentemot personens reaktioner samt ge information i små steg; alternativt över flera möten (Ozanne, 2015). Vidare betonar Ozanne (2015) vikten av att vårdpersonal informerar om symtomlindrande och underlättande åtgärder som kan utgöra ett stöd i vardagen. Flera studier visar att det är viktigt för personer med ALS att vara aktiva, då det ingav mening och känsla av kontroll (Olsson Ozanne et al., 2012, 2013; Hirano et al., 2006; Gibbons et al., 2013; Vitale & Genge, 2007; King et al., 2009). Ett multidisciplinärt ALS-team kan stödja personer till att bibehålla rörlighet och minska spasticitet. Moderat träning utifrån personens individuella behov kan främja livskvalitet och öka känslan av kontroll (Ozanne, 2015).

Vidare framhåller föreliggande studies resultat att personer med ALS behöver stöd och trygghet från vården (O'Brien et al., 2011; Olsson Ozanne et al., 2012, 2013), däremot upplevdes erhållt stöd som dåligt och otillräckligt (ibid.; Pols & Limburg, 2016; Pagnini et al., 2011; Hirano et al., 2006). Travelbee menar att personer som söker vård avhumaniseras av vårdpersonal genom att bli benämnda som patienter. Personer som söker vård är unika individer som går att förstå och sympatisera med. Smärta går inte att kategorisera som antingen fysisk eller psykisk då den påverkar hela individen. Det är svårt att kommunicera smärta och ingen vårdpersonal kan vara säker på att de korrekt bedömer en persons smärtupplevelse utan de kan i bästa fall endast gissa (Travelbee, 2010). Enligt Svensk sjuksköterskeförening (2016b) kan respekt för personens integritet och värdighet ge personen

möjlighet att känna mening vilket lindrar lidande. Okunskap hos vårdpersonal kan tolkas bero på att ALS är en ovanlig diagnos (Socialstyrelsen, 2014), vilket i O'Brien et al.'s studie (2011) kunde resultera i bristande bemötande och stöd (O'Brien et al., 2011). Ett multidisciplinärt ALS-team besitter sjukdomsspecifik kunskap och kan erbjuda bättre stöd, trygghet och omvårdnad än vanlig vård (Ozanne, 2015). Studien av Foley et al. (2012) ger stöd att multidisciplinära ALS-team medför positiva erfarenheter och kan leverera en mer behovsanpassad vård. Personer med ALS erfor även att stödgrupp er och att träffa andra med ALS underlättade hanterbarheten av att leva med sjukdomen (Olsson Ozanne et al., 2012; Hirano et al., 2006; Pagnini, 2013).

### **Slutsats och kliniska implikationer**

Syftet i föreliggande studie var att beskriva erfarenheterna av att leva med ALS med fokus på livskvalitet. Resultatet framhåller att psykiska, psykosociala och existentiella faktorer har en betydelsefull direkt inverkan på livskvaliteten (Vitale & Genge 2007; Olsson Ozanne et al., 2012, 2013; O'Brien et al. 2011; Hirano et al., 2006; Pols & Limburg, 2016; King et al., 2009; Gibbons et al., 2013). Viktiga aspekter för att erfara livskvalitet är aktivitet, delaktighet och interaktion där känsla av att ha kontroll, personligt välmående och socialt stöd är viktiga komponenter. Fysisk funktionsförmåga uppvisar indirekt en negativ inverkan på livskvaliteten, då ALS-diagnosen, de fysiska förändringar och de omställningar sjukdomen medför ger upphov till lidande.

Mot bakgrund till framhållet resultat samt att kunskap kontinuerligt förändras (Kristensson, 2014), finns ett fortsatt behov av forskning och underlag till förbättringsarbete utifrån olika perspektiv inom erfarenheter av ALS. Vårdpersonal kan behöva kontinuerlig kunskapsuppdatering om ALS, då god sjukdomskunskap gynnar personer med ALS positivt och kan bidra till förhöjd livskvalitet (Hirano et al., 2006; O'Brien et al., 2011; Olsson Ozanne et al., 2012, 2013; Pols & Limburg 2016). Vidare Kommunikation är en förutsättning för att uppnå omvårdnadens mål vilket är att stödja personen till att hantera sjukdom och lidande samt finna mening i sin upplevelse. Sjuksköterskan har ett ansvar att stötta personen till att finna positiva och fungerande copingstrategier för att göra situationen mer hanterbar och stärka personens självkänsla. Vidare bör sjuksköterskor inkludera personen och familjen i vården för att främja autonomi, delaktighet och känsla av kontroll.

## **Författarnas arbetsfördelning**

Arbetsfördelningen var likvärdig mellan författarna i föreliggande studie. Båda författarna var pålästa och aktiva i arbetsprocessens samtliga delar. Utformningen av studiens samtliga delar utfördes i samverkan och genom diskussion. Genomläsning av och kvalitetsgranskning av studier samt den tre-delade integrerande analysen var moment som respektive författare initialt genomförde enskilt för att förebygga partiskhet och bias.



## Referenser

Föreliggande studies resultat har baserats på referenser följda av asterisk (\*).

Bovim, G. (2001). Amyotrofisk lateralskleros – en neurodegenerativ sjukdom. I. S Kaasa (Red.), *Palliativ behandling och vård* (s.381-386). Lund: Studentlitteratur.

Birkler, J. (2007). *Filosofi och omvårdnad: Etik och människosyn*. Stockholm: Liber.

Brülde, B. (2003). *Teorier om livskvalitet*. Lund: Studentlitteratur.

Cohen, S. R., Mount, B. M., Strobel, M. G., & Bui, F. (1995). The McGill Quality of Life Questionnaire: a measure of quality of life appropriate for people with advanced disease. A preliminary study of validity and acceptability. *Palliative Medicine*, 9(3), 207-219.

Cohen, R. (1997). *McGill Quality of Life Questionnaire*. Hämtad 20 december, 2017, från VUmc, [https://www.vumc.nl/afdelingen-themas/meetinstrumenten\\_palliatief/pdf/mcgrill-quality-of-Life.pdf](https://www.vumc.nl/afdelingen-themas/meetinstrumenten_palliatief/pdf/mcgrill-quality-of-Life.pdf)

Connolly, S., Galvin, M., & Hardiman, O. (2015). End-of-life management in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurology*, 14(4), 435-442.

Ericson, E., & Ericson, T. (2012). *Medicinska sjukdomar: patofysiologi, omvårdnad och behandling* (4 uppl.). Lund: Studentlitteratur.

Foley, G., Timonen, V., & Hardiman, O. (2012). Experience of Services as a Key Outcome in Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) Care: The Case for a Better Understanding of Patient Experiences. *American Journal of Hospice & Palliative Medicine*, 29(5), 362-367. doi: 10.1177/1049909111423774

Friberg, F. (2012). *Dags för uppsats: vägledning för litteraturbaserade examensarbeten*. Lund: Studentlitteratur.

GBD 2015 Neurological Disorders Collaborator Group. (2017). Global, regional and national burden of neurological disorders during 1990-2015: a systematic analysis for the Global Burden of disease Study 2015. *The Lancet Neurology*, 16(11), 877-897.

Gibbons, C., Thornton, E., & Young, C. (2013). The patient experience of fatigue in motor neurone disease. *Frontiers in psychology*, 4(788), 1-9. doi: 10.3389/fpsyg.2013.00788 \*

Hirano, Y. M., Yamazaki, Y., Shimuzu, J., Togari, T., & Bryce, T. J. (2006). Ventilator dependence and expressions of need: A study of patients with amyotrophic lateral sclerosis in Japan. *Social Science & Medicine*, 62,(6), 1403-1413. doi: 10.1016/j.socscimed.2005.08.015 \*

Ilse, B., Prell, T., Walther, M., Hartung, V., Penzlin, S., Tietz, F., ... Grosskreutz, J. (2015). Relationships Between Disease Severity, Social Support and Health-Related Quality of Life in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Soc Indic Res*, 120(3), 871-882. doi: 10.1007/s11205-014-0621-y

Jakobsson Larsson, B., Nordin, K., & Nygren, I. (2016). Coping with amyotrophic lateral sclerosis; from diagnosis and during disease progression. *Journal of the Neurological Sciences*, 361(2), 235-242. doi: 10.1016/j.jns.2015.12.042

Kent, A. (2012). Motor neurone disease: an overview. *Nursing Standard*, 26(46), 48-57. doi: 10.7748/ns2012.07.26.46.48.c9215

King, J. S., Duke, M. M., & O'Connor, A. B. (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. doi: 10.1111/j.1365-2702.2008.02671.x \*

Kirkevold, M. (2000). *Omvårdnadsteorier - analys och utvärdering*. Lund: Studentlitteratur.

Kristensson, J. (2014) *Handbok i uppsatsskrivning och forskningsmetodik*. Stockholm: Natur & Kultur.

Londral, A., Pinto, S., Azevodo, L., & De Carvalho, M. (2015). Quality of life in amyotrophic lateral sclerosis patients and caregivers: impact of assistive communication from early stages. *Muscle & Nerve*, 52(6), 933-941. doi: 10.1002/mus.24659 \*

Malterud, K. (2014). *Kvalitativa metoder i medicinsk forskning: en introduktion*. Lund: Studentlitteratur.

Marriner-Tomey, A., & Alligood, M.(1998). *Nursing Theorists and their Work*. St. Louis: Mosby.

McLeod, J. E., & Clarke, D. M. (2007). A review of psychosocial aspects of motor neurone disease. *Journal of the Neurological Sciences*, 258(1-2), 4-10.

Murray, B., & Mitsumoto, H. (2004). Disorders of Upper and Lower Motor Neurons: Amyotrophic Lateral Sclerosis. In B. W. G. Bradley, R. B. Daroff, G. M. Fenichel & J. Jankovic (Eds.), *Neurology in Clinical Practice: The NEurological Disorders* (4th ed.)(pp.2246-2258). Philadelphia: Butterworth Heinemann.

O'Brien, MR, Whitehead B, Jack BA, Mitchell JD. (2011). From symptom onset to a diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease (ALS/MND): experiences of people with ALS/MND and family carers – a qualitative study. *Amyotrophic lateral sclerosis* 12(2), 97-104. doi: 10.3109/17482968.2010.546414 \*

Olsson Ozanne, A., Graneheim, U. H., Persson, L., & Strang, S. (2012). Factors that facilitate and hinder the manageability of living with amyotrophic lateral sclerosis in both patients and next of kin. *Journal of Clinical Nursing*, 21(9-10), 1364-1373. doi: 0.1111/j.1365-2702.2011.03809.x \*

Ozanne Olsson, A., Graneheim, U., & Strang, S. (2013). Finding meaning despite anxiety over life and death in amyotrophic lateral sclerosis patients. *Journal of clinical nursing*, 22, 2141-2149. doi: 10.1111/jocn.12071 \*

Ozanne, A. (2015). Omvårdnad vid amyotrofisk lateralskleros. I K. Gottberg (Red.), *Omvårdnad vid neurologiska sjukdomar* (s.19-45). Lund: Studentlitteratur.

Ottosson, J.- O. (2015). *Psykiatri* (8. uppl.). Stockholm: Liber.

Pagnini, F., Lunetta, C., Banfi, P., Rossi, G., Fossati, F., Marconi, A., ... Molinari, E. (2011). Pain in Amyotrophic Lateral Sclerosis: a psychological perspective. *Neurol Sci*, 33(5), 1193-1196. doi:10.1007/s10072-011-0888-6 \*

Pagnini, F. (2013). Psychological wellbeing and quality of life in amyotrophic lateral sclerosis: a review. *International journal of psychology*, 48(3), 194–205. doi: 10.1080/00207594.2012.691977

Patton, Q. M. (2015). *Qualitative Research & Evaluation Methods: integrating theory and practice* (4. uppl.). Los Angeles: SAGE Publications, Inc.

Polit, F. P., & Beck, T. C. (2017). *Essentials of Nursing Research: Appraising evidence for nursing practice* (9th ed.). Philadelphia: Wolters Kluwer.

Pols, J., & Limburg, S. (2016). A matter of taste? Quality of life in day-to-day living with amyotrophic lateral sclerosis and a feeding tube. *Cult Med Psychiatry*, 40(3), 361-382. doi:10.1007/s11013-015-9479-y. \*

Pratheepawanit, N., Salek, M. S., & Finlay, I. G. (1999). The applicability of quality-of-life assessment in palliative care: comparing two quality-of-life measures. *Palliative Medicine*, 13(4), 325-334.

Regionala Cancercentrum. (2016). *Palliativ vård vid livets slutskede: Nationellt vårdprogram*. Hämtad 13 december, 2017, från Regionala Cancercentrum, [https://www.cancercentrum.se/globalassets/vara-uppdrag/rehabilitering-palliativvard/vardprogram/natvp\\_palliativvard\\_vers.2.1\\_dec2016.pdf](https://www.cancercentrum.se/globalassets/vara-uppdrag/rehabilitering-palliativvard/vardprogram/natvp_palliativvard_vers.2.1_dec2016.pdf)

Sakellariou, D., Boniface, G., & Brown, P. (2013). Experiences of living with motor neurone disease: a review of qualitative research. *Disability and Rehabilitation*, 35(21), 1765-1773. doi: 10.3109/09638288.2012.753118

Sandman, L., & Kjellström, S. (2013). *Etikboken: Etik för vårdande yrken*. Lund: Studentlitteratur.

SFS 1982:763. *Hälso- och sjukvårdslag*. Hämtad 13 december, 2017, från Riksdagen, [https://www.riksdagen.se/sv/dokument-lagar/dokument/svensk-forfattningssamling/halso--och-sjukvardslag-1982763\\_sfs-1982-763](https://www.riksdagen.se/sv/dokument-lagar/dokument/svensk-forfattningssamling/halso--och-sjukvardslag-1982763_sfs-1982-763)

SFS 2014:821. *Patientlag*. Hämtad 13 december, 2017, från Riksdagen, [https://www.riksdagen.se/sv/dokument-lagar/dokument/svensk-forfattningssamling/patientlag-2014821\\_sfs-2014-82](https://www.riksdagen.se/sv/dokument-lagar/dokument/svensk-forfattningssamling/patientlag-2014821_sfs-2014-82)

Skevington, S. M., & McCrate, F. M. (2012). Expecting a good quality of life in health: assessing people with diverse diseases and conditions using the WHOQOL-BREF. *Health Expectations*, 15(1), 49-62. doi: 10.1111/j.1369-7625.2010.00650.x

Socialstyrelsen. (2014). *Amyotrofisk lateralskleros*. Hämtad 28 februari, 2017, från Socialstyrelsen, <http://www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser/amyotrofisklateralskleros>

Svensk Sjuksköterskeförening. (2016a). *Värdegrund för omvårdnad*. Hämtad 3 mars, 2017, från Svensk Sjuksköterskeförening, [https://www.swenurse.se/globalassets/01-svensk-sjukskoterskeforening/publikationer-svensk-sjukskoterskeforening/etik-publikationer/vardegrund.for.omvardnad\\_reviderad\\_2016.pdf](https://www.swenurse.se/globalassets/01-svensk-sjukskoterskeforening/publikationer-svensk-sjukskoterskeforening/etik-publikationer/vardegrund.for.omvardnad_reviderad_2016.pdf)

Svensk sjuksköterskeförening. (2016b). *Personcentrerad vård*. Hämtad 21 december, 2017, från Svensk sjuksköterskeförening, [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)

Travelbee, J. (2010). *Mellemmenneskelige aspekter i sygepleje*. Köpenhamn: Munksgaard.

Vitale, A., & Genge, A. (2007). Codman Award 2006: The experience of Hope in ALS patients. *Axon*, 28(2), 27-35. \*

Willman, A., Bahtsevani, C. & Stoltz, P. (2011) *Evidensbaserad Omvårdnad: en bro mellan forskning och klinisk verksamhet* (3. Uppl.). Lund: Studentlitteratur.

World Health Organization [WHO]. (1997). *WHOQOL-BREF*. Hämtad 20 december, 2017, från WHO, [http://www.who.int/healthinfo/survey/WHOQOL\\_BREF.pdf?ua=1](http://www.who.int/healthinfo/survey/WHOQOL_BREF.pdf?ua=1)

World Health Organization [WHO]. (2017). *Palliative care*. Hämtad 22 november, 2017, från WHO, <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs402/en/>

World Medical Association. (2015). *World Medical Association: Medical Ethics Manual*. Hämtad 7 december, 2017, från World Medical Association, [https://www.wma.net/wp-content/uploads/2016/11/Ethics\\_manual\\_3rd\\_Nov2015\\_en.pdf](https://www.wma.net/wp-content/uploads/2016/11/Ethics_manual_3rd_Nov2015_en.pdf)