

PATIENTERS UPPLEVELSE AV ATT LEVA MED ALS

En litteraturöversikt

PATIENT'S EXPERIENCE OF LIVING WITH ALS

A literature review

Sjuksköterskeprogrammet 180 högskolepoäng

Självständigt arbete, 15 högskolepoäng

Examinationsdatum: 2020-06-05

Kurs: K53

Författare: Ella Cic

Författare: Camilla Kulmala

Handledare: Katarina Holmberg

Examinerande lärare: Charlotte Prahl

SAMMANFATTNING

Bakgrund

ALS är en obotlig neurologisk sjukdom som leder till försvagning av muskler efter en nedbrytande process i nervsystemet. Det finns en ärftlig komponent, men i många fall går det inte att fastställa orsaken bakom sjukdomens uppkomst. Att diagnostiseras med en obotlig sjukdom där kroppsliga funktioner avtar samtidigt som de kognitiva förmågorna och känslan består innebär ofta ett stort lidande för patienterna. Att beskriva patienters erfarenheter av sjukdomen kan öka förståelsen och skapa en möjlighet att närma sig lidandet.

Syfte

Syftet var att beskriva patienters upplevelse av att leva med ALS.

Metod

Studien är en litteraturöversikt som baserades på 15 vetenskapliga artiklar. Dessa återfanns i databaserna Pubmed och CINAHL. Artiklarna granskades med hjälp av Sophiahemmets Högskolas formulär för kvalitetsgranskning och analyserades genom en integrerad analys.

Resultat

Ur analysen framträdde tre kategorier: "Upplevelsen av maktlöshet", "Upplevelsen av att vara en börda" och "Upplevelsen av att anpassa sig till en ny tillvaro". I resultatet framkom att patienter med ALS upplevde ett lidande som de själva beskrev i olika termer, men likaså återgav de positiva erfarenheter och hur dem utvecklade strategier för att hantera sin nya tillvaro.

Slutsats

Denna litteraturöversikt beskriver hur patienter med ALS hanterar sin verklighet, vilket till viss del skiljer sig åt. Lidandet som patienterna upplever kan bli del av personlig utveckling, samtidigt som risken finns att hela livsperspektivet påverkas negativt om patienterna fastnar i lidandet. Sjuksköterskan har en viktig roll i att lindra patienters lidande och litteraturöversikten upplyser om hur ett personcentrerat förhållningssätt, som bland annat innefattar lyhördhet till hur patienterna upplever sin tillvaro, kan bidra till detta.

Nyckelord: Amyotrofisk lateralskleros, livskvalitet, psykologisk anpassning, psykologisk stress

ABSTRACT

Background

ALS is an incurable neurological disease that leads to muscle deterioration following a degrading process in the nervous system. There is a hereditary component, but in many cases it is not possible to determine the cause behind the onset of the disease. Being diagnosed with an incurable disease in which bodily functions decline at the same time as the cognitive abilities and tactile sense remains often results in great suffering for the patients. Describing patients' experiences of the disease can increase understanding and create an opportunity to approach suffering.

Aim

The aim was to describe patients' experiences of living with ALS.

Method

The study is a literature review based on 15 articles. These were found in the databases PubMed and CINAHL. The articles were reviewed with the use of Sophiahemmetts Högskola's form for quality review and were analyzed through integrated analysis.

Results

From the analysis three categories appeared: "The experience of powerlessness", "The experience of being a burden" and "The experience of adapting to a new existence". The results showed that patients with ALS experienced suffering that they themselves described in different terms, but they also portrayed positive experiences and how they developed strategies to manage their new situation.

Conclusions

This literature review describes how patients with ALS manage their reality, which differs to some extent. The suffering that the patients experience may be part of personal development, while there is a risk that the entire life perspective will be adversely affected if the patients become stuck in the suffering. The nurse plays an important role in relieving patients suffering and the literature review informs how a person-centered approach, which includes, among other things, responsiveness to how patients experience their lives, can contribute to this.

Keywords: Amyotrophic lateral sclerosis, adaptation, psychological, stress, psychological, quality of life

INNEHÅLLSFÖRTECKNING

INLEDNING	5
BAKGRUND	5
Amyotrofisk lateral skleros	5
Begreppen autonomi, coping, hopp och deras betydelse för patienten	8
Teoretisk utgångspunkt: Lidande	10
Problemformulering	10
SYFTE	11
METOD	11
Design.....	11
Urval.....	11
Datainsamling.....	12
Kvalitetsgranskning.....	15
Dataanalys	15
Forskningsetiska överväganden	16
RESULTAT	16
Upplevelsen av maktlöshet.....	17
Upplevelsen av att vara en börda	18
Upplevelsen av att anpassa sig till en ny tillvaro	19
DISKUSSION	21
Resultatdiskussion	21
Metoddiskussion.....	24
Slutsats	26
Fortsatta studier.....	26
Klinisk tillämpbarhet.....	27
REFERENSER	28
BILAGA A	I
BILAGA B	II

INLEDNING

Amyotrofisk lateral skleros [ALS] är en sjukdom som drabbar personer i arbetsför ålder. Sjukdomen leder till försvagning av muskler efter en nedbrytande process i nervsystemet. Detta resulterar i förlamning och påverkan på andningsmuskulaturen med en förkortad livslängd som följd. De flesta personers intellekt förblir opåverkat. Att bli påmind om sin dödlighet och att genom hela sjukdomsförloppet hantera sin nya verklighet innebär stora påfrestningar för individen som drabbats. I denna litteraturöversikt avser författarna beskriva hur patienter med ALS upplever sitt tillstånd och att leva med sjukdomen.

BAKGRUND

Amyotrofisk lateral skleros

ALS drabbar årligen mellan 220-250 människor i Sverige och omkring 800 personer i landet uppskattas leva med sjukdomen. Internationellt sett estimeras två till fyra per 100 000 invånare insjukna varje år och mellan sex till nio personer per 100 000 invånare beräknas ha sjukdomen. De flesta är mellan 50 och 60 år när de insjuknar, sjukdomen kan dock förekomma redan vid 20 års ålder. Före 65 års ålder insjuknar dubbelt så många män som kvinnor, medan skillnaden nästintill uteblir efter 70 års ålder (Socialstyrelsen, 2018). Tidigare forskning visar att medianöverlevnaden från diagnos är 20-48 månader men cirka tio procent av patienterna lever tio år efter att ha fått diagnosen (Ozanne & Graneheim, 2017).

Etiologi

Av de som drabbas av ALS har omkring tio procent en eller flera släktingar med sjukdomen och denna variant kallas familjär ALS. Rökning har även kopplats till en ökad risk att utveckla sjukdomen (Ansved & Solders, 2012). Mathis, Couratier, Julian, Corcia och Le Masson (2017) bekräftar detta och redogör i sin studie för den aktuella uppfattningen om bakomliggande faktorer till sjukdomen. De drar slutsatsen att det kan vara en kombination av både ärftlighet och miljö. Medverkande krafter i miljön som studerats och skulle kunna påverka insjuknandet omfattar bland annat skadlig påverkan av tungmetaller och glutamat. Övriga studerade hypoteser syftar till virusinfektioner och immunologiska faktorer, ingen av dessa har dock kunnat bekräftats (Mathis et al., 2017).

Vid de ärftliga formerna av ALS har olika typer av genmutationer påvisats, vilket är förändringar i cellernas genetiska material (Socialstyrelsen, 2018). Faktorer som kan påverka hur länge personer med ALS lever efter diagnos är vilken del av nervsystemet som först skadas tillsammans med vilken typ av eventuell genmutation som ligger bakom sjukdomen (Mathis et al., 2017). I många fall kan inte en ärftlig faktor upptäckas och det går därmed inte att fastställa orsaken bakom personens insjuknande (Ozanne & Graneheim, 2017)

Patofysiologi

Sjukdomsprocessen vid ALS kännetecknas av degeneration av motoriska nervbanor. Detta innebär skador på motorneuron i hjärnbarken, hjärnstammen och i ryggmärgen. Motorneuron är nervceller som styr skelettmuskulaturen i kroppen och när dessa nervceller förtvinar kommer de muskler som innerveras av de skadade nervcellerna inte längre få impulser från nervsystemet. Avsaknaden av impulser gör att musklerna blir otillräckligt

stimulerade vilket leder till att musklerna försvagas och atrofieras. Muskelatrofi innebär att musklerna förtvinar (Ericson & Ericson, 2012).

Motorneuronen kommunicerar via nervtrådar och aktiverar på så sätt de muskler i kroppen som styrs med viljan. Beroende på var i nervsystemet skadan börjar visar det sig i varierande symtom som skiljer sig mellan patienter. Exempel på hur sjukdomen kan yttra sig är genom lättutlösta eller försvagade reflexer, spastisk eller slapp förlamning, muskelatrofi och fascikulationer. Fascikulationer är benämningen på ofrivilliga muskelryckningar. När sjukdomen fortskrider breder skadan i nervsystemet ut sig alltmer och leder till en allomfattande funktionsförlust och förlamning utan perioder av remission (Ericson & Ericson, 2012).

Symtom

De första symtomen hos patienterna börjar ofta ensidigt i till exempel ena handen eller benet. Personen kan då märka att det blir svårt att sätta nyckeln i låset eller uppleva en försämrad balans. Vanligtvis dröjer det några månader innan de asymmetriska symtomen börjar engagera båda sidorna av kroppen (Ansved & Solders, 2012).

Att få en svaghet i tungan, munnen eller halsen är vanligt. Hos patienten kan detta manifesteras i form av ökad salivproduktion och talsvårigheter som sluddrigt tal och svårigheter att artikulera (Raheja et al., 2016). Förlust av möjlighet till verbal kommunikation, skrift eller gester brukar föranleda behovet av kommunikationshjälpmedel som talsyntesapparat eller röstförstärkare (Makkonen, Ruottinen, Korpijaakko-Huuhka och Palmio, 2017). Svälj- och tuggsvårigheter är andra förekommande besvär och påverkar möjligheten till intag av mat. Viktförlusten som följer den progressiva muskelförtvinning som sker i kroppen kan förstärkas ytterligare av svårigheter med födointaget (Tabor, Gaziano, Watts, Robison & Plowman, 2016). En studie belyser att smakförlust förekommer hos en del ALS-patienter vilket likaså kan påverka intaget av näring och energi (Tarlariini et al, 2019). Därtill drabbas mestadels muskulatur i rygg, buk och bröstorg och följs då av en orkeslöshet och besvär med att hålla ryggen rak eller huvudet uppe. Det som däremot sällan påverkas är ögonmuskulatur samt sensoriska och kognitiva funktioner (Ansved & Solders, 2012).

Fatigue förekommer i hög grad hos ALS-patienter. Fatigue innebär en utmattning och brist på energi som hos dessa patienter har sin grund i svaghet och smärta, men även i psykologiska faktorer, läkemedelseffekter och respiratorisk nedsättning (Raheja et al., 2016). I en annan studie undersöks upplevelsen av smärta hos ALS-patienter. Studien syftar till att utreda huruvida den allmänna uppfattningen om att ALS i huvudsak är en - fysiskt sett - icke-smärtsam sjukdom stämmer. Studiens resultat visar att åtminstone hälften av patienterna upplevde smärta i varierande grad (Pagnini et al., 2011).

Andningsbesvären ökar i takt med sjukdomens utveckling. Därmed tilltar även andfåddhet och situationer då andnöd uppstår och patienterna kan känna att de inte får tillräckligt med luft (Morélot-Panzini et al., 2018). När andningsmusklerna fungerar sämre kan det leda till sänkt medvetande och patienterna känner sig ofta tröttare. I de flesta fall är orsaken till att patienten avlider just engagemang av andningsmuskulatur som fortgår i en andningsinsufficiens, tillsammans med utveckling av koldioxidansamling i kroppen (Ericson & Ericson, 2012). Även lunginflammation är en vanlig dödsorsak (Spataro, Lo Re, Piccoli, Piccoli, & La Bella, 2010). Ansved och Solders (2012) beskriver att när personen avlider blir det i regel odramatiskt och stillsamt.

Diagnos

Att ställa rätt diagnos och bekräfta att en patient har drabbats av ALS kan inledningsvis vara komplicerat eftersom många sjukdomar ger liknande symtom. De metoder som används för diagnos av sjukdomen innefattar analys av blod- och ryggmärgsvätska, röntgenundersökning och neurofysiologiska undersökningar tillsammans med rådande symtom. Vid de ärftliga typerna av ALS kan en DNA-analys tillsammans med aktuella symtom bekräfta diagnosen (Socialstyrelsen, 2018). Mathis et al. (2018) understryker en avsaknad och ett behov av att finna pålitliga biomarkörer för diagnos av ALS, då det inte finns något verifierande test för sjukdomen. En negativ konsekvens av detta är att tiden till diagnos dröjer vilket försätter patienterna i en långvarig oro och förstärker det känslomässiga lidandet (Jakobsson Larsson, Nordin & Nygren, 2016).

Behandling

Det läkemedel som i dagsläget används som behandling för ALS är Riluzol, vilket är en så kallad glutamathämmare. Glutamat är en aminosyra som fungerar som en stimulerande signalsubstans i nervsystemet. En hög halt glutamat i centrala nervsystemet har bevisats ha viss toxisk effekt på nervcellerna och att tillföra Riluzol kan reducera halten av glutamat i nervsystemet (Ericson & Ericson, 2012). Långtidsanvändning av läkemedlet kan medföra en långsammare utveckling av sjukdomen och innebär för många patienter en förlängd överlevnadstid. Genom att tillföra Riluzol kan patienter leva upp till 21 månader längre än om det inte ordinerats (Mathis et al., 2017). Enligt Socialstyrelsen (2018) ger Riluzol bättre effekt ju tidigare i sjukdomsförloppet medicinen ordinerar. Läkemedlet har dock ingen effekt på nedsatt muskelstyrka, muskelryckningar eller andra symtom (Mathis et al., 2017).

Behandlingen i övrigt inriktas på besvär och symtom som patienterna upplever under sjukdomens gång. Det inbegriper smärta, muskelspasmer, ökad salivproduktion, sväljsvårigheter, talsvårigheter och andfåddhet. Medicin som används mot dessa symtom är bland annat antidepressiva, slemlösnande, muskelavslappnande och smärtstillande läkemedel (Ericson & Ericson, 2012).

Andra behandlingsåtgärder för att underlätta tillvaron för dessa patienter är sugning av luftvägar när förmågan till upphostning blivit nedsatt och ansamling av slem bildas (Ericson & Ericson, 2012). Vid nedsatt andningsförmåga finns olika alternativ beroende på omfattning av funktionsförlust. Syrgastillförsel, non-invasiv-ventilatorbehandling (NIV) och trakeostomi är några alternativ. NIV är en icke-invasiv ventilationsmask som ökar syresättningen med hjälp av ett motståndstryck i andningsluften. Trakeostomi är en kirurgiskt framställd öppning i halsen till luftstrupen, där ett rör placeras, så kallad trakealkanyl, som patienten kan andas igenom. Respiratorbehandling blir sällan aktuellt på grund av sjukdomens begränsade prognos. Om patientens sväljförmåga minskar brukar det efter en tids sjukdom även bli aktuellt att operera in en gastrostomi. Detta är en inopererad sond genom bukväggen in till magsäcken som ser till att det dagliga energibehovet kan tillgodoses genom tillförsel av sondnäring. Behandlingen är i övrigt palliativ (Ansved & Solders, 2012). Palliativ vård syftar till att lindra lidande och främja livskvaliteten hos patienter och deras närstående under människans sista tid i livet (World Health Organization [WHO], 2018).

Multidisciplinärt stöd

Efter att ha fått diagnosen kan det ta tid för personen att ta in och begripa omfattningen av sjukdomen och dess förlopp. Då sjukdomen debuterat avlider patienterna ofta inom en period av ett fåtal år (Ozanne & Graneheim, 2017). Det behövs vanligtvis ett antal icke-medicinska åtgärder beroende på patientens symtom och behov. Dessa kan bestå av

samtalsstöd, utprovning av hjälpmedel och vägledning inför eventuell bostadsanpassning. På större sjukhus finns idag nästan alltid så kallade ALS-team bestående av sjuksköterska, fysioterapeut, arbetsterapeut, kurator, logoped och läkare som har bred erfarenhet av sjukdomen. De samarbetar för att ge god vård och stöd till de personer som insjuknar och deras anhöriga. Dessutom erbjuds avancerad sjukvård i hemmet på många orter som gör att patienterna kan vistas i hemmet långt in i sjukdomsförloppet (Ansved & Solders, 2012).

Personligt stöd i vardagen

Personer med ALS behöver varierande stöd i sin dagliga livsföring vartefter funktionsförmågan försämras. Det kan gälla stöd vid vardagsituationer som måltider, hygien och förflyttning. Därför blir personerna ofta berättigade en så kallad personlig assistent, även kallad personlig vårdare, som hjälper patienten vid dessa moment. Det är vanligt att patienter har en närstående som sin personliga vårdare men det kan likaså vara en utomstående person som är yrkesverksam inom personlig assistans (Cipolletta, Gammino & Palmieri, 2017)

Personcentrerad vård vid ALS

Enligt Hälso- och sjukvårdslagen [HSL] (SFS, 2017:30) ska hälso- och sjukvården verka för att förebygga ohälsa och vården ska baseras på respekt för patientens självbestämmande. I Svensk sjuksköterskeförenings [SSF] (2017) kompetensbeskrivning för legitimerade sjuksköterskor beskrivs personcentrerad vård som en av sjuksköterskans kärnkompetenser. Personcentrerad vård innebär att patienter och närstående blir sedda som unika individer med individuella behov. Kristensson Ugglå (2018) förklarar att personcentrerad vård utmärks av patientberättelsen, partnerskap och dokumentation. Genom patientberättelsen ställs individens och hennes tillvaro i centrum för vårdprocessen. Där presenteras en heltäckande bild av individens upplevelse och uppfattning av hälsa och sjukdom. Utifrån patientberättelsen läggs grunden till partnerskapet som kan ses som en form av delat beslutsfattande mellan patienten och sjuksköterskan. Partnerskapet kännetecknas av delad information och delat beslutsfattande och kan även omfatta närstående till patienten. Partnerskapet grundar sig i ömsesidig förståelse mellan patienten och den som vårdar och inbegriper att patientens perspektiv har lika stor betydelse som sjuksköterskans perspektiv. Därmed är patienten inte endast delaktig utan ses även som en jämlik partner i vården. För att säkra partnerskapet dokumenteras patientens erfarenheter (Kristensson Ugglå, 2018).

Personcentrerad vård är idag ett vedertaget perspektiv inom behandling och vård. Bolmsjö (2014) menar att det finns mycket att göra för patienten trots att botemedel för sjukdomen saknas. Det centrala i personcentrerad palliativ vård är att patientens erfarenheter av sjukdomen står i centrum. Det innebär upprättandet av en plan för hur behandlingen och vården ska utformas med tydliga behandlingsmål samt främjande av egenvård i den mån det är möjligt (Bolmsjö, 2014). Genom att lyssna till hur varje person upplever sin situation kan ett personligt stöd erbjudas och den som vårdar kan vara behjälplig i att underlätta tillvaron för den sjuke (Cipolletta et al., 2017). Det förutsätter även samverkan i team för att patienten ska få samtliga av sina behov tillgodosedda (Sandstedt et al., 2018)

Begreppen autonomi, coping, hopp och deras betydelse för patienten

Autonomi

Autonomi är ett etiskt begrepp som innefattar självbestämmande och oberoende. Det berör det bestämmande som i en persons liv särskilt rör personen själv och inbegriper individens önskemål, beslut och ageranden (Helgesson, 2015). Autonomi är centralt inom

personcentrerad vård. Förmågan till självbestämmande och att fatta egna beslut kan variera under sjukdomsförloppet och möjlighet till beslutsfattande kan skilja sig när det gäller olika typer av beslut som ska tas. Mot slutfasen av sjukdomen kan patientberättelsen bli svår att förmedla för den sjuke och patienter beskriver ofta brist på autonomi vid livets slutskede (Bolmsjö, 2014). Det är viktigt att skapa utrymme för patienten att få vara sig själv ända fram till slutet. En förutsättning för detta är att det i relationen mellan patient och vårdpersonal finns en ömsesidig tolerans för svaghet och en vilja att kompensera varandras oförmågor (Strandberg, 2014). Tramonti et al. (2012) lyfter fram att i situationer där patienterna är i beroendeställning gentemot vårdpersonalen blir det särskilt viktigt att respektera patienternas självbestämmande. Bolmsjö (2014) betonar att trots att patienten blir helt beroende av andra människor i sin dagliga livsföring, så kan fortfarande förmågan att utöva sin autonomi stöttas av de runt omkring och där ingår bland annat sjuksköterskan.

Coping

Coping används för att beskriva människors sätt att hantera besvärliga situationer och påfrestningar i livet (Sand, 2013). Enligt Lazarus och Folkman (1984) så finns det två sorters coping. Känslobaserad coping utgår ifrån hur en person hanterar de känslor som uppstår vid stress och prövningar. Acceptans, förnekelse, undvikande och distansering är vanliga känslobaserade copingstrategier. Problemfokuserad coping berör hur en person hanterar händelser eller problem som kan uppkomma. Det bekommer även vilka invanda beteenden och handlingsätt som personen kan behöva förändra för att klara av detta.

Copingstrategier syftar i denna litteraturöversikt till de strategier, känslobaserade som problemfokuserade, personer använder för att hantera den situation som uppstår när de nås av beskedet att ha drabbats av en obotlig sjukdom och den progressiva funktionsförlust som sjukdomen medför (Tramonti, Bongioanni, Fanciullacci & Rossi, 2012). Strategier för coping då en person vet om att döden är förestående är speciell eftersom det då inte endast handlar om att hitta tillvägagångssätt för att hantera en omstuvad tillvaro, utan innebär även vetskapen om att livet ska upphöra (Sand, 2013).

Med hjälp av copingstrategier kan patientens förmåga att uppleva kontroll över sin situation stärkas (Real, Dickhause, Ludolph, Hautzinger & Kübler, 2014). När en person drabbas av en sjukdom kan personen fräntas tidigare förmågor och möjligheter att påverka sitt tillstånd. Förmågan att överkomma påfrestningar i livet förminskas i många fall när personer blir beroende av vård. Sjuksköterskan kan vara behjälplig i att värna om den enskildes möjligheter att återupprätta denna förmåga och därmed påverka patientens upplevelse. Om vårdandet utgår ifrån kunskap om patientens individuella resurser kan möjlighet ges att upprätta strategier för att hantera tillvaron och sådant som berör personens relationer, personliga värden och kvarvarande förmågor (Fagerström, 2017).

Hopp

Benzein (2017) beskriver förmågan att uppleva hopp som något grundläggande för alla människor. Upplevelsen av hopp är essentiell för att en person ska uppleva hälsa eftersom hoppet har en nära förbindelse till föreställningen om framtiden. Hopp innehåller önsknings och längtan och innebär att inte ge upp, medan motsatsen är att livet inte är värt att leva. Hopp är både en förväntan om kommande möjligheter men också en drivkraft för att uppnå dessa möjligheter (Benzein, 2017).

Det kan konstateras att hopp är betydelsefullt inom palliativ vård och att leva med en obotlig sjukdom behöver inte betyda att livet måste levas utan hopp. Hoppet kan ta sig många uttryck i relation till sjukdom och död (Benzein, 2014). Galin, Heruti, Barak och

Gotkine (2018) fann i sin studie att hopp är en bidragande faktor till att öka tillfredsställelsen i livet hos patienter med ALS (Galín et al., 2018). För att kunna stödja hoppet hos patienter och närstående behöver vårdpersonal lyssna till hur patienter upplever sin situation och vad hopp innebär för just dem. Det är alltid patienternas och närståendes tolkning av upplevelsen som har företräde. Genom att tillämpa samskapad vård där både patienter, närstående och vårdpersonal är delaktiga kan hoppet stödjas vilket i sin tur kan påverka upplevelsen av hälsa och välmående (Benzein, 2014).

Teoretisk utgångspunkt: Lidande

Lidande är ett vårdvetenskapligt kärnbegrepp. Att lindra lidande beskrivs som en av sjuksköterskans fyra grundläggande ansvarsområden (International Council of Nurses [ICN], 2012). Arman (2017) lyfter fram att en ökad kunskap om lidande och reflektion kring sitt eget bemötande behövs hos sjuksköterskan för att på bättre sätt kunna stödja patienter i deras unika lidande. Lidande kan ses ur flera olika perspektiv, exempelvis kan det "förstås som den subjektiva mänskliga helhetsupplevelsen av att möta något ont" (Arman, 2017, s. 214). Orsaker till lidande kan vara allt från kroppslig smärta och sjukdom till en emotionell eller existentiell upplevelse.

Katie Eriksson (2018) har i många år forskat kring lidande och hennes samlade verk bygger på premissen att lidandet är en del av alla människors liv. Eriksson (2018) beskriver de olika typerna av lidande som förekommer i vården; sjukdomslidande, vårdlidande och livslidande. Sjukdomslidande är relaterat till sjukdom och behandling, vilket kan vara kroppsligt men även ett själsligt lidande. Själsligt lidande innebär den subjektiva upplevelsen av att ha upplevt förnedring, skam eller skuld i samband med sin sjukdom eller någon behandling. Fysisk smärta i samband med sjukdom är en vanlig orsak till kroppsligt lidande. Vårdlidande är kopplat till själva vårdsituationen och personalens bemötande. Vårdlidande kan innebära kränkning av patientens värdighet, tillrättavising och bestraffning, maktutövning samt brister i vården som utförs, eller att den helt och hållet uteblir. Livslidande innefattar människans hela livssituation. Det kan innefatta omständigheter som att personens fullständiga existens hotas, att möjligheten att uppnå mål och drömmar förloras eller att personen känner för att ge upp och sluta kämpa (Eriksson, 2018).

Eriksson (2018) menar att det inte finns något uppenbart syfte eller egentliga fördelar med lidandet och att lidandet i sig självt saknar mening. Människan kan däremot - genom att gå igenom lidande - ge det en mening som är viktigt för sig själv och sin omgivning. Under den perioden är det viktigt att stötta personens möjligheter att ta sig igenom lidandet och komma ur svårigheterna med nya krafter (Eriksson, 2018). I sjuksköterskans ansvarsområde ingår att lindra lidande, vilket ibland kan vara ett stort ansvar att bära (ICN, 2012). Att vara lyhörd och finnas vid personens sida då personen upplever lidande kan vara ett sätt för sjuksköterskan att vara till stöd. Att skapa en trygg vårdkultur där personerna känner sig välkomna och delaktiga är ett annat tillvägagångssätt för sjuksköterskan att stödja individerna i deras lidande (Eriksson, 2018)

Problemformulering

Att få diagnosen ALS innebär en stor livsomställning som påverkar personen som insjuknar på flera olika sätt, såväl fysiskt som existentiellt. Sjukdomen förekommer globalt och drabbar både kvinnor och män, ofta i högre medelålder. För den sjuka innebär diagnosen en tilltagande funktionsförlust vilket resulterar i ett behov av kontinuerligt stöd i

sin dagliga livsföring. Det kan det vara svårt för patienten att förmedla vilket stöd som behövs i vardagen och det är vanligt att personer med ALS får svårigheter att kommunicera sina behov och önskemål.

För att kunna möta dessa patienter och på bästa sätt tillgodose deras behov är det nödvändigt att sjuksköterskan som vårdar patienterna har insikt i vilka individuella behov patienten har och har ett personcentrerat förhållningssätt. Flertalet studier har undersökt hur patienter upplever sin tillvaro efter att ha fått diagnosen ALS. Dessa patientskildringar kan bidra med att kunskapen ökar om hur omvårdnaden kan utformas på bästa sätt efter varje individs behov och minska patientens lidande.

SYFTE

Syftet var att beskriva patienters upplevelse av att leva med ALS.

METOD

Design

I detta självständiga arbete valdes litteraturoversikt som studiedesign för att skapa en helhetssyn över det rådande kunskapsläget och göra en sammanställning av tidigare forskning. Förfarandet sker strukturerat genom att ta reda på befintlig forskning om ett ämne och skapa sig en föreställning om vad som forskats kring. I en litteraturoversikt ingår dessutom att granska de metoder som studierna använt sig av samt vid analysen besitta ett kritiskt förhållningssätt för att säkerställa studiernas kvalitet (Friberg, 2017).

En litteraturoversikt kan vara mer eller mindre systematiskt genomförd, från att omfatta några utvalda studier till att inkludera all relevant forskning som existerar kring ett ämne. Ju mer relevant forskning som täcks in, desto mer ökar resultatets tillförlitlighet. Litteraturoversikter har som krav att alla steg i processen ska redogöras grundligt utifrån ett systematiskt arbete där val och avgränsningar beskrivs i detalj (Kristensson, 2014).

Urval

Avgränsningar

De databaser som användes för att söka efter forskningsartiklar utgjordes av *Public Medline* [Pubmed] och *Cumulative Index to Nursing and Allied Health Literature* [CINAHL] Complete. För att nå hög kvalitet ska litteratursökningen vara systematiskt utformad där avgränsningar är noggrant fastställda och redovisade. Detta är för att läsaren genom att följa författarnas urvalsprocess, på samma vis ska kunna genomföra litteraturoversikten och erhålla motsvarande resultat. Litteraturoversikten ska med andra ord vara reproducerbar (Polit & Beck, 2017).

Ett krav för att tillförsäkra kvalitet i informationssökningen var att samtliga inkluderade artiklar skulle genomgått peer review. Peer review innebär att vetenskapliga artiklar läses och granskas av andra forskare innan de publiceras och är en procedur för att säkerställa publikationens kvalitet (Karlsson, 2017). I CINAHL Complete tillämpades avgränsningen "Peer Reviewed" i sökningen. I PubMed kan denna avgränsning ej tillämpas i sökningarna, utan författarna sökte då manuellt i de valda artiklarna för att undersöka om de genomgått peer review.

Kvalitativa och kvantitativa studier eftersöktes i föreliggande litteraturöversikt. Enligt Kristensson (2014) omfattar kvantitativ forskning ett större urval av deltagare då resultatet ska kunna leda till generaliserbara slutsatser. Urvalet är alltid en central del i processen eftersom det ska ge en representativ bild av befolkningen och datan samlas ofta in med hjälp av enkäter. Den kvantitativa forskningen avser att undersöka bland annat förekomst, orsaker, korrelation och effekter gällande företeelser, så objektivt och mätsäkert som möjligt. Kvalitativa studier, å andra sidan, utgörs av subjektiva beskrivningar av olika fenomen, alltså människors upplevelser och erfarenheter. Kvalitativa studier omfattar relativt små urval och datan samlas ofta in med hjälp av intervjuer där syftet är att få djupgående och detaljerad insikt kring ett fenomen. Det finns inga direkta kvalitetskillnader mellan de båda forskningsansatserna, utan båda metoder behövs inom forskning som rör hälsa och vårdvetenskap. Detta för att både kunna dra generella slutsatser kring fenomen, samt för att få djupare inblick i individers upplevelser (Kristensson, 2014).

Inklusionskriterier

Både kvalitativa och kvantitativa studier togs med i litteraturöversikten. Då båda typer av studier har inkluderats ges en större inblick i patienternas upplevelser (Kristensson, 2014). Endast vetenskapliga artiklar skrivna på engelska togs med då den största delen av vetenskapliga publikationer sker på engelska (Friberg, 2017). Artiklar publicerade mellan åren 2010 och 2020 inkluderades för att säkerställa en så aktuell forskning som möjligt. Ingen begränsning gällande kön, ålder och geografisk begränsning utfördes. Ett fåtal artiklar som berör både patienters och närståendes perspektiv har inkluderats då författarna fann att patienternas beskrivningar i dessa artiklar bidrog med information relevant till syftet. I dessa artiklar gick det tydligt att urskilja vilka som var patienternas upplevelser.

Exklusionskriterier

De artiklar som sållats bort i urvalsprocessen är de artiklar som berör fler neurodegenerativa eller kroniska sjukdomar än endast ALS. Likaså har författarna valt bort de artiklar som endast utgår från vårdpersonal eller anhörigas perspektiv. Artiklar i form av så kallade reviews valdes manuellt bort i sökningarna då artiklar som grundar sig i andra vetenskapliga studier inte ska utgöra en del av resultatet vid en litteraturöversikt (Karlsson, 2017).

Datainsamling

Inledningsvis genomfördes en övergripande litteratursökning tillsammans med handledande bibliotekarie för att stödja författarna i processen att finna relevanta sökord, i enlighet med Polit och Beck (2017). Författarna fortsatte sedan självständigt med olika kombinationer av söktermer för att hitta sammansättningar som genererade relevanta resultat och för att få överblick över hur många användbara artiklar som fanns tillgängliga (Kristensson, 2014). De vetenskapliga artiklarna har sedan samlats in systematiskt och strukturerat genom omsorgsfullt valda sökstrategier och avgränsningar i databaserna. Därefter har författarna sållat och tagit fram användbara data som svarar på syftet och problemformuleringen (Friberg, 2017).

De databaser som användes var Pubmed och CINAHL Complete. Pubmed innehåller främst medicinvetenskapliga artiklar medan CINAHL Complete särskilt behandlar artiklar inom den vårdvetenskapliga forskningen (Polit & Beck, 2017). *Google Scholar* [GS] användes även för att genomföra sökningar med fritext. Sökningar med fritext är inte länkade till indexord och fördelen är att sökningens sensitivitet kommer resultera i fler

sökträffar (Kristensson, 2014). I PubMed och Cinahl användes både sökningar kopplade till ämnesord och fritextsökning. Ämnesord är termer som representerar exempelvis olika medicinska och omvårdnadsrelaterade begrepp där ett antal indexord faller under söktermerna. Dessa är rangordnade i speciella ämnesordlistor, där en term rymmer andra besläktade termer. I Pubmed benämns dessa *Medical Subject Heading* [MeSH] och i Cinahl benämns de *Subject Heading List* [CINAHL Heading]. Användning av dessa underlättar sökningen och gör den mer specifik. I PubMed söktes även termer specifikt i title/abstract [ti/ab] (Kristensson, 2014).

Booleska operatörer i databaser är funktioner för att avgränsa eller utvidga sökningar. De booleska operatorerna “AND” och “OR” användes vid samtliga sökningar för att specificera respektive expandera sökresultaten (Karlsson, 2017). I två av sökningarna inkluderades trunkering intill vissa sökord. Trunkering är en symbol som har som syfte att expandera sökningen, oftast i form av en asterisk * och leder till att alla former av ursprungsordet inkluderas (Polit & Beck, 2017). Ett exempel är med sökordet hope* för att eventuellt fånga träffar med sökord som *hopeful* eller *hopelessness*.

De söktermer som inkluderades i samtliga sökningar var sökordet “amyotrophic lateral sclerosis” ibland tillsammans med förkortningen “ALS” (ti/ab). I PubMed användes MeSH-terminen “amyotrophic lateral sclerosis” som en MeSH Major Topic [Majr], vilket innebär att termen är artikelns huvudfokus och huvudämne.

Första sökningen utgjordes av “amyotrophic lateral sclerosis”[Majr] OR ALS[ti/ab] AND “Quality of Life[Majr]” OR “Adaptation, Psychological[MeSH]” OR “Stress, Psychological[MeSH] tillsammans med tidigare beskrivna avgränsningar och resulterade i 181 träffar. Fyra av dessa ansågs relevanta till litteraturöversiktens syfte. I den andra sökningen kombinerades “amyotrophic lateral sclerosis”[Majr] OR ALS[ti/ab] AND “existential” OR “coping” OR “perception*” OR “hope*” som fritextord tillsammans med valda avgränsningar. Sökningen resulterade i 332 träffar där sex ansågs relevanta. Den tredje och sista sökningen i Pubmed utgjordes av “amyotrophic lateral sclerosis”[Majr] AND “perspective*[ti/ab]” OR “experience*[ti/ab]”. Denna sökning resulterade i 296 träffar där en ansågs vara relevant till studiens syfte.

I Cinahl urskiljdes Cinahl Heading-terminen “amyotrophic lateral sclerosis” där Subheading “Psychosocial Factors” [PF+] valdes för att specificera träffarna, samt Cinahl Heading-terminen “Quality of Life”. Sökningen utgjordes av “MH amyotrophic lateral sclerosis/PF+” AND “MH Quality of Life” som resulterade i 50 träffar varav två ansågs relevanta till studiens syfte.

Först sållades artiklarna grovt efter titel, sedan abstrakt och till sist artiklar i fulltext. De avgränsningar, inklusions- och exklusionskriterier som beskrivs ovan tillämpades under hela processen. 60 artiklar lästes i fulltext. Av dessa ansågs 15 artiklar vara relevanta till litteraturöversiktens syfte. Se Tabell 1 för databassökningar med angivet antal lästa abstrakt, artiklar i fulltext samt inkluderade artiklar från varje sökning. I referenslistan är de inkluderade artiklarna märkta med en asterisk.

Tabell 1. Redogörelse för databassökning i PubMed och Cinahl

Databas Datum	Sökord	Antal träffar	Antal lästa abstrakt	Antal lästa artiklar	Antal inkluderade artiklar
Pubmed 2020-04-09	((("Amyotrophic Lateral Sclerosis"[Majr] OR ALS[Title/Abstract]))) AND ((("Quality of Life"[Majr] OR "Adaptation, Psychological"[Mesh] OR "Stress, Psychological"[Mesh]))	181	76	18	4
Pubmed 2020-04-17	((("Amyotrophic Lateral Sclerosis"[Majr] OR ALS[Title/Abstract]))) AND (existential OR perception* OR coping OR hope*)	332	92	17	6
Pubmed 2020-04-17	("Amyotrophic Lateral Sclerosis"[Majr] AND (perspective*[Title/Abstract] OR experience*[Title/Abstract]))	296	13	10	1
CINAHL 2020-04-10	(MH "Amyotrophic Lateral Sclerosis/PF+") AND (MH Quality of life")	50	18	6	2
Manuell sökning	amyotrophic lateral sclerosis AND quality of life			9	2
TOTALT				60	15

Manuell sökning

En manuell sökning genomfördes i GS för att utvidga sökningarna och få inspiration. GS är skapad för att söka bland annat vetenskapligt granskade artiklar som finns på nätet. Träffarna är sorterade efter relevans som baseras på hur många gånger en artikel citerats, vilket gör att användaren får relevanta träffar som möter behovet (Karlsson, 2017). Enligt Friberg (2017) kan en manuell sökning genomföras för att få inspiration i sitt sökande. Sökningen genomfördes med ett anpassat årsintervall 2010 till 2020. Två artiklar inkluderades som ansågs relevanta till syftet. De inkluderade artiklarna var Foley et al. (2016) och Ilse et al. (2014).

Kvalitetsgranskning

För att avgöra om de artiklar som valts ut till resultatet håller en hög kvalitet förutsätter det att en kvalitetsgranskning genomförs, där granskarna bland annat bedömer studiernas metoder och upptäckter (Polit & Beck, 2017). Detta innefattar även en bedömning av värdet i de fynd som genererats samt identifiering av styrkor och svagheter. Artiklar som genomgått en etisk prövning av en grupp experter samt att studiens författare tydligt framfört sina etiska överväganden i studien är likaså ett kvalitetsintyg. För att säkerställa en hög kvalitet på litteraturöversikten har artiklar som varken genomgått peer-review eller blivit etiskt granskade uteslutits (Polit & Beck, 2017).

I syfte att underlätta och säkra kvalitetsgranskning av inkluderade artiklar användes Sophiahemmet Högskolas bedömningsunderlag för vetenskaplig klassificering samt kvalitet avseende studier med kvantitativ och kvalitativ metodansats som är modifierat utifrån Berg, Dencker och Skärsäter (1999) samt Willman, Bahtsevani, Nilsson och Sandström (2016). Med hjälp av bedömningsunderlaget har artiklarna granskats och deras kvalitet har fastställts, där nivå I = hög kvalitet, II = medel kvalitet och III = låg kvalitet. Se Bilaga A.

Dataanalys

Resultatet i denna litteraturöversikt sammanställdes genom en integrerad analys. Enligt Kristensson (2014) kan det vara svårt att värdera resultatet från de insamlade studierna om de presenteras var och en för sig. Syftet med den integrerade analysen är att ställa resultaten i relation till varandra genom att följa tre steg som gör det möjligt att presentera resultatet på ett överskådligt vis.

I enlighet med Kristensson (2014) innebar det första steget att författarna enskilt läste igenom samtliga artiklar i fulltext för att sedan tillsammans diskutera och urskilja övergripande skillnader och likheter i artiklarnas resultat. I det andra steget identifierades kategorier som skapades utifrån påträffade likheter i artiklarnas resultat. Kategorierna identifierades först på enskilt håll för att sedan tillsammans diskuteras. Författarna använde överstrykningspennor i olika färger för att synliggöra återkommande och dominanta kategorier. Dessa sågs över samt kontrollerades att samtliga kategorier och deras innehåll svarade mot litteraturöversiktens syfte. I det tredje steget genomfördes gemensamt en sammanställning av resultaten under kategorierna. Underkategorierna beskriver kategorierna i redovisningen av resultatet enligt Kristensson (2014). I Tabell 2 presenteras en sammanfattning av huvudkategorier och respektive underkategorier. Se Bilaga B för matris med de inkluderade artiklarna och information om författare, syfte, metod, deltagare, resultat och kvalitet avseende metod.

Tabell 2. Sammanfattning av resultatets huvudkategorier och respektive underkategorier.

Huvudkategorier	Underkategorier
Upplevelser av maktlöshet	Att få sjukdomsbeskedet Tankar om framtiden och döden Förekomst av depression och suicidtankar

Upplevelser av att vara en börda	Att vara beroende av stöd från sin familj Familjens behov av stöd och plikt känsla gentemot familjen Andra aspekter av sjukdomsbörda
Upplevelser av att anpassa sig till en ny tillvaro	Beslutsfattande Acceptans och att leva i nuet Mening och hopp

Forskningsetiska överväganden

Forskningsetik berör de etiska aspekterna av forskning, bland annat när det kommer till hur processen och verksamheten går till samt de etiska problem och reflektioner som forskningen kan leda till. Helsingforsdeklarationen är en central forskningsetisk riktlinje som antogs av World Medical Association år 1964 - den uppger ett antal etiska principer och togs fram i syfte att värna om personer som ingår i medicinsk forskning. Bland dessa principer beskrivs krav på att forskaren ska besitta viss kompetens, krav på att nyttan och riskerna i forskningen ska begrundas och att patientens bästa alltid ska prioriteras. En central del i deklarationen är informerat samtycke. Det innebär i korthet att studiedeltagarna ska informeras kring deras deltagande i studien. Utifrån informationen som tillhandahålls får deltagarna sedan avgöra ifall de vill delta i studien eller inte. Helsingforsdeklaration har bildat fundamentet för ståndpunkter i åtskilliga forskningsetiska kommittéer runt om i världen (Vetenskapsrådet, 2017).

I en litteraturoversikt har författarna ett etiskt ansvar som grundar sig i att själva använda vedertagna mallar för datainsamling, kvalitetsgranskning och dataanalys, samt kontrollera att de artiklar som valts att studera har iakttagit viktiga forskningsetiska aspekter och respekterat grundläggande mänskliga rättigheter. Det är viktigt att forskningspersonernas autonomi och integritet respekterats och att risk för skada eliminerats. Det är särskilt viktigt att värna om svaga grupper, till exempel personer drabbade av en progressiv sjukdom (Helgesson, 2017). Forskning som berör människor ska ha granskats genom att ha gått igenom en etikprövning och godkänts av en etikkommitté (Vetenskapsrådet, 2017).

Författarna till litteraturoversikten har lagt stor noggrannhet på att inga oegentligheter i hanteringen av data eller resultatet ska förekomma. Exempel på sådant ohederligt förfarande kan vara att resultat fabriceras eller plagiat av andras texter, då detta avviker från god forskningssed. När material har tolkats och översatts har författarnas egna värderingar och antagande exkluderats för att följa vetenskapliga studiers grundvärden (Helgesson, 2015)

RESULTAT

Resultatet i denna litteraturoversikt sammanställdes från 15 vetenskapliga artiklar som beskriver patienters upplevelser av att leva med ALS. Resultatet presenteras utifrån huvudkategorierna; upplevelsen av maktlöshet, upplevelsen av att vara en börda och

upplevelsen av att anpassa sig till en ny tillvaro. Huvudkategorierna presenteras med tillhörande underkategorier.

Upplevelsen av maktlöshet

Att få sjukdomsbeskedet

Reaktionen på diagnosen blev ofta chock, trots att diagnosen var förväntad och inte kom som en överraskning (Hogden, Greenfield, Nugus & Kiernan, 2012). Reaktionen blev alltmer nyanserad och komplex vartefter deltagarna insåg vad de kunde förvänta sig av livet med den begränsade prognosen som sjukdomen innebär (Hogden et al., 2012; Olsson Ozanne, Graneheim & Strang, 2013). Några deltagare ställde sig själva frågor beträffande varför de hade drabbats av ALS och vad de hade gjort för att förtjäna detta (Hogden et al., 2012; Olsson Ozanne et al., 2013). En deltagare ställde sig undrandes till varför han som var en så hälsosam person hade fått sjukdomen. Avsaknaden av en orsak till varför de insjuknat kunde medföra svårigheter att komma till rätta med tillståndet (Hogden et al., 2012). Bland några religiösa deltagare ledde dessa frågor till att de förlorade sin religiösa tro. Deltagare som upplevde att de levde i enlighet med sina religiösa övertygelser upplevde det svårt att acceptera sjukdomen (Olsson Ozanne et al., 2013). Att få diagnosen ALS var för många likvärdigt med en dödsdom (Foley et al., 2014; Hamama-Raz, Norden & Buchbinder, 2019).

De vanligaste strategierna för att hantera situationen hos patienter som nyligen fått diagnosen var att erhålla stöd och vara självständig. Några deltagare som nyligen diagnostiserats uppgav att de undanhöll sina tankar och känslor från sin familj men denna strategi minskade med tiden (Jakobsson Larsson, Nordin, Askmark & Nygren, 2014). Informationssökning var en strategi som tycktes öka med tiden från diagnos (Kuzma-Kozakiewicz et al., 2019). Även förnekelse och att försöka bibehålla de vanliga rutinerna i livet var vanliga strategier hos patienter efter beskedet om sjukdomen (Hogden et al., 2012). Ett positivt samband fanns mellan användande av copingstrategier och överlevnaden, oavsett sjukdomens svårighetsgrad (Montel, Albertini, Desnuelle & Spitz, 2012). Genom aktiva copingstrategier förstärktes känslan av kontroll vilket ledde till att patienterna antog en kämpaglöd (Greenaway et al., 2015; Sandstedt et al., 2016).

Tankar om framtiden och döden

Tankar om framtiden eller avsaknaden av en framtid tyngde vissa patienter. Oro växte många gånger fram från att inte veta hur länge sjukdomen skulle pågå. Varje försämring kunde sätta igång tankar om hur snabbt de skulle försämrans och vad nästa tillbakagång skulle vara. Denna rädsla kring att inte veta hur deras lidande skulle se ut gjorde att deltagarna undvek att tänka på framtiden (Olsson Ozanne et al., 2013).

Ett gemensamt perspektiv för många patienter var att de kände sig maktlösa inför den pågående och kommande förlusten av kroppsliga förmågor och kände att det var omöjligt för dem att hindra sjukdomsprocessen (Foley, Timonen & Hardiman, 2014; Hogden et al., 2012; Hamama-Raz et al., 2019; Greenaway et al., 2015). En patient beskrev hur hon upplevde att ALS skilde sig från cancer. Hennes erfarenhet av cancer var att vid de flesta cancersjukdomar fanns det något patienten aktivt kunde göra, det fanns någon slags chans att bekämpa den och någon strimma av hopp. Hon delgav en tvetydighet där hon övervägde om den oöverbärliga aspekten av ALS innebar att inte behöva fastna i olika sorters rigorösa behandlingar, som gör livet eländigt (Hogden et al., 2012). I en annan studie framkom en upplevd maktlöshet kring att inte ha kontroll över sitt tillstånd utan att sjukdomen kontrollerade dem och deras liv (Olsson Ozanne et al., 2013).

Den dödliga utgången vid ALS medförde funderingar kring de sista faserna av sjukdomen och vården i livets slutskede (Foley et al., 2016). Andnöd var något som associerades med död och dessa situationer kunde orsaka panik och ångestkänslor. Närvarande var även en rädsla för att somna då personen kanske inte skulle vakna igen. Osäkerheten kring hur de skulle dö kunde för vissa upplevas mer skrämmande än döden själv. Missuppfattningen om att döden skulle komma genom kvävning beskrevs som skrämmande av några deltagare, medan informationen om att den vanliga dödsorsaken var att somna före döden minskade rädslan (Olsson Ozanne., 2013).

En deltagare beskrev hur hon var väldigt orolig inför den totala förlamning som väntade och bad familjen försäkra henne flera gånger om, att hon inte skulle bli lämnad så år efter år (Foley et al., 2013). Många deltagare talade öppet om död och att dö. De flesta ansåg att de hade rätt till att upprätthålla eller avsluta sina liv på egna villkor, det vill säga assisterad dödshjälp (Foley et al., 2013; Foley et al., 2014). De trodde samtidigt att en sådan handling skulle krossa deras familj (Foley et al., 2013). Vetskapen om att lämna familjen och gå miste om föräldraskap var väldigt smärtsamt (Foley et al., 2013; Hogden et al., 2012), speciellt om unga barn var involverade (Olsson Ozanne et al., 2013). Deltagarna ville inte att barnen skulle vara beroende av dem när de gick bort och om de hade yngre barn önskade de att barnen hann nå vuxen ålder innan de förlorade sin förälder (Foley et al., 2013).

Förekomst av depression och suicidtankar

Lidande, depression och önskan att dö var mer förekommande hos patienter med större funktionsförlust (Rabkin et al., 2014; Verschueren et al., 2018). Suicidtankar och önskan om påskyndad död förekom oftare hos de som bedömts ha en svårare depression men kunde förekomma hos samtliga patienter (Rabkin et al., 2014). Enligt andra studier fanns ångesttillstånd och depression hos en mindre andel deltagare (Ilse et al., 2014; Jakobsson et al., 2014; Kuzma-Kozakiewicz et al., 2019; Sandstedt et al., 2016; Verschueren et al., 2018) och dessa tillstånd var kopplade till svag hanteringsförmåga och sämre livskvalité (Sandstedt et al., 2016; Rabkin et al., 2014). Depression tycktes ha ett samband med sjukdomens svårighetsgrad (Ilse et al., 2014; Sandstedt et al., 2016).

Upplevelsen av att vara en börda

Att vara beroende av stöd från sin familj

I flertalet studier framkom att patienter kände sig som en börda för sin familj och de upplevde att de var beroende av familjens stöd (Foley, Timonen & Hardiman, 2013; Foley, Timonen & Hardiman, 2016; Hogden et al., 2012; Olsson Ozanne, Graneheim, Persson & Strang, 2011; Olsson Ozanne et al., 2013). Många hade familjemedlemmar som även var deras personliga vårdare (Olsson Ozanne et al., 2011, Foley et al., 2016). I en studie förklarar deltagarna att om de själva fått välja så hade de flesta valt en utomstående personlig vårdare vid dagligt stöd i hemmet men på grund av flera faktorer upplevde deltagarna att de inte hade något val och att de var tvungna att förlita sig på stöd från familjen. Faktorer som påverkade kunde vara till exempel bristfällig vård i landet eller tillgivenhet till sin familj (Foley et al., 2016). Patienter försökte dels undvika att vara till belastning för sina familjer men gav också upp för att bli mer beroende av sina närstående, då deras familjemedlemmar gärna ville ställa upp som stöd och ha dem kvar så länge som möjligt (Greenaway et al., 2015). Att se sig själv som en börda och orsak till familjens lidande hindrade positiva känslor och patienterna ifrågasatte sin egen existens (Olsson et al., 2013).

Familjens behov av stöd och plikt känsla gentemot familjen

Deltagarna upplevde många gånger en oro för hur sjukdomen skulle fortskrida och hur detta skulle påverka familjen (Foley et al., 2013; Foley et al., 2016). Deltagare både erhöll stöd från sina familjer samtidigt som de gav de emotionellt och psykologiskt stöd i ett försök att lindra det lidande familjen upplevde. Deltagare beskrev att de upplevde att ALS påverkade deras närstående i högre grad och att deras börda var större än sin egen sjukdomsbörda. Från detta framkallades en stark känsla av plikt och ansvar och något återkommande var deltagarnas känsla av att behöva vara starka och kämpa på för sina närstående och inte för sig själva (Foley et al., 2016).

I en studie framkommer att deltagarna ofta anpassade sig efter sin familj. Ett exempel är då en patient upplevde ett ökat behov av professionellt stöd i hemmet men sköt upp detta för att partnern inte var redo (Foley et al., 2013). Det kunde vara så att patienten tagit sig längre i hanteringsprocessen än sina närstående. Tilltagande funktionsnedsättning påminde deltagarna om den potentiella livsuppehållande påverkan olika behandlingar som NIV och gastrostomi kunde ha och därmed finnas kvar för sin familj. Känslan av skyldighet gjorde att patienterna tog beslut om symtomatiska och livsuppehållande behandlingar med utgångspunkt i familjens bästa intresse, för att de såg att familjen var rädd för ALS-prognosen om dessa behandlingar uteblev (Foley et al., 2013; Foley et al., 2016; Greenaway et al., 2015). I själva verket kunde det vara så att dessa interventioner framkallade ångest hos deltagarna som ibland önskade att få dö innan de nådde slutskedet av sjukdomen då all självständighet skulle vara förlorad (Foley et al., 2013; Foley et al., 2016).

Andra aspekter av sjukdomsbörda

Skam över sjukdomen och känslor av stolthet gjorde ibland att deltagare isolerade sig och acceptansen för hjälp minskade. Deltagare kunde undvika att uttrycka sina behov och försökte hantera saker på egen hand och dra ut på stödsatser så länge som möjligt. Tilltagande funktionshinder tvingade dem senare att acceptera hjälp. Deltagare beskrev att de fick stöd från vänner men på grund av deltagarnas omfattande behov i vardagen drog de sig ibland undan umgänge med andra. Deltagarna uppgav att de inte ville belasta andra med sin misär och ville undvika sympati från andra (Olsson Ozanne et al., 2011; Olsson Ozanne et al., 2013).

Upplevelsen av att möta andra personer med ALS varierade. En del påverkades positivt då de hade någon att dela erfarenheter med och kände att de inte var ensamma i den svåra situationen (Olsson Ozanne et al., 2011). Andra upplevde det som en konfronterande situation att se patienter i mer avancerade skeden av sjukdomen och att detta hade en negativ inverkan på deras copingförmåga. De föredrog därför att undvika att möta andra patienter med sjukdomen (Hogden et al., 2012).

Upplevelsen av att anpassa sig till en ny tillvaro

Beslutsfattande

Patienter upplevde en stark önskan att själva få fatta beslut rörande vården. Eftersom de inte kunde styra sjukdomen önskade de bibehålla och förstärka kontrollen över sina liv genom att aktivt ta ansvar för sig själva och sina val (Foley et al., 2013; Foley et al., 2014; Greenaway et al., 2015). En del av de faktorer som låg till grund i beslutsfattandet var det förtroende deltagarna kände för ALS-teamet och deras rekommendationer (Greenaway et al., 2015; Hogden et al., 2012; Olsson Ozanne et al., 2013). Deltagare hade både positiva och negativa erfarenheter av vården de erhöll. De flesta negativa erfarenheterna var

kopplade till icke-specialiserad vård, det vill säga vård från andra vårdgivare än ALS-team, där förlängd väntetid på diagnos, kommunikationsbrister och avsaknad av kunskap förekom. Deltagare upplevde ibland att vårdpersonalen försökte pressa dem till beslut och detta kunde gälla specialiserad som icke-specialiserad vårdpersonal (Hogden et al., 2012).

Andra faktorer som påverkade beslutsfattningen var reaktionen på diagnosen, vilken syn på livet de hade, framtidsplaner men också av rädsla (Hogden et al., 2012; Greenaway et al., 2015). Några uppgav att de bara mötte problem när det blev ett uppenbart behov, som när de nått ett stadie av fysiskt behov av en symtomlindrande eller livsuppehållande intervention. En del patienter tog beslut utifrån förhoppningen att leva så länge som möjligt, medan andra såg interventioner som NIV och gastrostomi som oundvikliga konsekvenser av sjukdomen och upplevde att de saknade valmöjligheter (Greenaway et al., 2015). Familjen, eller frånvaro av familj, var den primära kontexten som avgjorde hur deltagarna fattade beslut rörande hälso- och sjukvårdsinsatser. I en studie beskrev en deltagare som inte hade en partner eller barn att hon upplevde sig mer fri att fatta beslut jämfört med de som hade familj, eftersom hon inte hade någon som påverkade hennes val i samma omfattning. Deltagaren uppgav att om hon haft familj så hade hennes beslutsfattning kanske sett annorlunda ut (Foley et al., 2013).

Acceptans och att leva i nuet

Flertalet deltagare försökte bibehålla kontrollen över livet genom att fokusera på nuet och ta varje dag som den kom (Foley et al., 2013; Jakobsson et al., 2014; Olsson Ozanne et al., 2011). Att acceptera situationen för vad den var minskade smärtan och oron för framtiden (Olsson Ozanne et al., 2011; Olsson Ozanne et al., 2013). Äldre ålder medförde en ökad sårbarhet för att ge upp men gjorde det också mer sannolikt att patienterna accepterade sjukdomen. Flera deltagare upplevde situationen något mindre omvälvande om personerna som insjuknade nått en högre ålder än om till exempel en yngre förälder insjuknade. Detta framkom bland både yngre och äldre deltagare. De antydde också att ALS var något mer acceptabelt senare i livet eftersom personerna då mer sannolikt hade förvärvat annan sjuklighet (Foley et al., 2013).

En studie visade att patienter som haft ALS längre tid var mer accepterande kring sin situation (Montel et al., 2012). Att acceptera situationen var inte detsamma som att acceptera sjukdomen. Att acceptera situationen var lättare än att acceptera sjukdomen och gjorde det lättare att hitta mening i livet. För en del patienter hade livsperspektivet gått från att vara ytligt till att bli djupt. Genom att acceptera sin situation, leva i nuet och inte ta ut något i förskott fick deltagarna ökad styrka samt en känsla av att livet ännu inte var över (Olsson Ozanne et al., 2011; Olsson Ozanne et al., 2013).

Mening och hopp

Tankar om maktlöshet och den kommande döden gjorde det svårt för deltagarna att finna mening (Foley et al., 2013; Olsson Ozanne et al., 2013). Vissa deltagare upplevde att inget hade mening eftersom de ändå skulle dö. Att vara beroende av andra och förlora fysisk kontroll, förmåga att gå, kommunicera och göra sig själv begriplig även fast de själva förstod allting tyngde patienterna. Att vara fången i sin egen kropp, förlora sin identitet och möjlighet att engagera sig i viktiga aspekter av livet som aktiviteter och vänner gjorde det svårare att uppleva mening (Foley et al., 2013). Trots att den obotliga sjukdomen framkallade känslor av ångest, orättvisa och existentiell ensamhet fann deltagare också mening med livet vilket stärkte viljan att leva (Olsson Ozanne et al., 2013).

Familjens stöd fungerade som en källa till styrka och mening (Ilse et al., 2014; Ozanne et al., 2013). Deltagarna hade då även någon att dela sin förtvivlan med (Greenaway et al., 2015). Några delade med sig av hur de inom familjen ställde upp mer för varandra och inte tog varandra för givet sedan sjukdomen kommit in i deras liv. Gräl över småsaker hade minskat, liksom fokus på materiella saker, då det inte kändes lika viktigt längre. Arbete gav mening men minskade också i betydelse när deltagarna inte längre kunde utföra arbetet som tidigare (Olsson Ozanne et al., 2013). Ett tillvägagångssätt för att bibehålla mening var att ha ett eget aktivt liv baserat på deras tillstånd och försöka göra sådant de alltid hade gjort. Detta skapade en känsla av frihet och mening uppstod när de kunde uppfylla sina intressen (Foley et al., 2013; Olsson Ozanne et al., 2011; Sandstedt et al., 2016). Uppmärksamhet på vad de ännu inte förlorat gav deltagarna energi i deras kamp att återfå normalitet. De fann mening i att fortsätta försöka och inte ge upp, trots avtagande kraft (Foley et al., 2013).

Hopp om att bli bättre, att ett botemedel skulle upptäckas eller att de i alla fall inte skulle bli sämre i sin sjukdom förekom bland deltagare. Hoppet gjorde det möjligt för personer att behålla optimism och se att det fortfarande fanns mycket att njuta av som exempelvis sin familj (Foley et al., 2013; Foley et al., 2014; Hamama-Raz et al., 2019). En aspekt av hopp var en önskan att överleva en specifik tid där några deltagare inramade överlevnadsmål kring sina barns milstolpar (Hogden et al., 2012; Olsson Ozanne et al., 2013). Att förlora föräldraskap var ofta en tung börda att bära men samtidigt kunde föräldraskap främja känslor av hopp och ge deltagarna energi att kämpa vidare (Foley et al., 2014). En del patienter såg hopp som ett hinder för att uppnå kontroll och aktivt hantera sjukdomen, samt ansåg dem att inneha hopp innebar att förlora makten över sin tillvaro (Hamama-Raz et al., 2019). De ansåg att de återfick makt över sitt liv genom att undvika optimistiska förväntningar på framtiden och istället acceptera hopplösheten i sjukdomen (Foley et al., 2013; Hamama-Raz et al., 2019). De som såg mer positivt på hopp såg hopp som en styrka och resurs för att hantera sin sjukdom. De syftade till att fokusera på deras kvarvarande förmågor som kognitiva resurser och detta fungerade som en drivkraft i att försöka stå ut med svårigheter, stunder av depression och den kris som sjukdomen kunde leda till (Hamama-Raz et al., 2019).

DISKUSSION

Resultatdiskussion

Huvudresultatet var att patienternas upplevelse av sitt tillstånd och hur de hanterade sin situation inbegrep både likheter och olikheter. I flera studier förekom erfarenheter av lidande. Lidandet uttrycktes i olika former som: depression, en känsla av maktlöshet, av att vara en börda och belastning på sin familj, en brist på autonomi och att tvingas till passivitet (Foley et al., 2014; Foley et al., 2016; Greenaway et al., 2015; Hamama-Raz et al., 2019; Hogden et al., 2012; Olsson Ozanne et al., 2011; Olsson Ozanne et al., 2013; Rabkin et al., 2014; Verschuere et al., 2018). De fynd som har gjorts åskådliggör att upplevelsen av att få diagnosen för de flesta innebar ett stort lidande och en kris att ta sig igenom. Likheter och skillnader i patienternas perspektiv blev allt tydligare ju längre tid som gick från diagnosen och de utvecklade olika sätt att förhålla sig till sina erfarenheter. Å ena sidan upplevde patienter att de genomgick en ständigt och oövervinnlig förlust, att de saknade en framtid och att sjukdomen var densamma som en dödsdom. Å andra sidan såg patienter mening, hopp, acceptans och tog beslutet att leva i nuet.

Att finna strategier för att hantera sin situation och försona sig med sin tillvaro var för många en förutsättning för att finna mening (Montel et al., 2012; Rabkin et al., 2014; Sandstedt et al., 2016; Verschueren et al., 2018). Enligt Eriksson (2018) kan det innebära att personen accepterar det som inte går att påverka och är ödesbestämt och kanske ändrar sin inställning till omständigheterna, fastän omständigheterna i sig inte kommer att ha förändrats. En central aspekt av meningsskapandet är att genomleva lidande. Eriksson menar att lidandet saknar mening men när en människa erfar lidande kan personen tillskriva det en mening som blir viktig för individen. Lidandet kan vidare ses som en kamp där människans avsaknad av frihet utgör en av grunderna till smärtan. Frihet kan uppnås om patientens autonomi behålls och personen blir ansvarstagande. Kampen kan övervinnas genom att personen finner möjlighet att ta sig igenom lidandet (Eriksson, 2018).

Ett samband gick att se mellan sjukdomens svårighetsgrad och lidande (Ilse et al., 2014; Rabkin et al., 2014; Sandstedt et al., 2016; Verschueren et al., 2018). Erikssons (2018) teori berör hur patientens olika former av lidande kan bemötas. Sjukdomslidandet bekommer den smärta som sjukdomen leder till både själsligt och kroppsligt. Vårdpersonal kan lindra sjukdomslidandet genom att vara lyhörd och trösta, liksom inge en trygg närvaro, kunskap och saklighet men även viss hoppfullhet. Att uppmärksamma symtom och besvär är av stor vikt för att adekvat symtomlindring ska tillhandahållas patienten. Detta är synnerligen av betydelse då patientens egen förmåga att kommunicera sina behov avtar. Vårdlidandet förknippas ofta med en bristande vård där autonomi uteblivit, partnerskapet brustit eller vårdpersonalen inte lyssnat till patientberättelsen. En vård baserad på personcentrerat förhållningssätt kan minska vårdlidandet. Detta avser att patienten är i fokus och den som vårdar lyssnar till hur individen upplever sin tillvaro samt ser till personens önskemål, behov och egna resurser. Livslidande innebär patientens hela livssituation och genom sina handlingar och genom att lyssna kan vårdpersonalen inge hopp och förutsättningar för patienten att ta sig igenom livslidandet. Att få framtiden, drömmar och möjligheten att uppnå sina mål tagna ifrån sig innebär ett lidande som är svårt för en utomstående att förstå sig på. Vårdpersonal kan göra sitt bästa för att finnas vid personens sida under tiden och samtidigt arbeta för att identifiera och lindra besvär. Likaså bör vårdpersonalen vara beredd att svara på frågor och oroströskmoment och ibland – bara sitta bredvid och hålla personens hand. Om patienterna inte skulle finna strategier att hantera sin situation och istället fastna i negativa tankar och känslor skulle det kunna påverka det upplevda lidandet. Erikssons teori (2018) ger stöd åt antagandet att sjuksköterskan har en viktig roll i att stödja patienterna i processen att tillskriva lidandet en personlig mening, likaså återges i ICN:s etiska kod (2012) att i sjuksköterskans ansvarsområde ingår att lindra lidande.

Flera av studiernas resultat visade att familjen upplevdes vara av stor betydelse för patienterna. Dels var familjen viktig som stöd för den drabbade då familjemedlemmar i många fall var deras personliga vårdare. Familjen försåg även personerna med känslomässigt stöd och fanns vid deras sida för att stötta patienterna genom hanteringsprocessen från diagnos ända fram till beslut om de slutliga livsuppehållande interventionerna. Ett bifynd i litteraturöversikten var att familjen var en central del av sjukdomen då de många gånger själva behövde stöd från patienterna för att hantera sin nya situation som närstående till en person med ALS. Det kunde för de närstående också upplevas som en sorts livskris enligt deltagarna i studierna (Foley et al., 2013; Foley et al., 2016; Hogden et al., 2012; Greenaway et al., 2015; Olsson Ozanne et al., 2011). Författarna till litteraturöversikten såg i sin litteratursökning att det fanns mycket forskning om närståendes upplevelser av att vara anhörig och personlig vårdare till ALS-patienter (Cipolletta & Amicucci, 2015; de Wit et al., 2018; Galvin et al., 2016). I dessa studier

beskrevs att närstående menade att sjukdomen var en familjesjukdom som påverkade alla i familjen känslomässigt och vid situationer som beslutsfattning, samt upplevde de att begränsningarna sjukdomen medförde hade inverkan på alla i familjen. Närståendes upplevelser var inte i fokus i denna litteraturöversikt, dock kan det vara betydelsefullt att nämna då patienterna många gånger upplevde att de hade ett betydande ansvar i att stödja sin familj.

I studiernas resultat beskrevs begränsat med erfarenheter från patienter som inte hade en stöttande familj eller ett socialt nätverk. I endast en studie beskrev en deltagare att hon kände sig mer fri att fatta beslut då hon inte hade familjemedlemmar som påverkade hennes beslutsfattning (Foley et al., 2013). Det kan vara så att de ALS-patienter som oftast går med på att delta i en forskningsstudie har större socialt och familjärt stöd, medan de som inte har det kanske väljer att inte delta i forskningsstudier. Författarna anser att det finns ett behov av mer forskning kring hur situationen upplevs för patienter som saknar stöd av antingen familj eller vänner. Författarna tror att sådan forskning skulle påvisa att vårdpersonalens stöd blir särskilt viktigt för dessa patienter.

I resultatet framkom att vården och stödet från ALS-teamet ofta upplevdes positivt (Foley et al., 2014; Greenaway et al., 2015; Hogden et al., 2012; Olsson Ozanne et al., 2013). Detta kan vara på grund av att de har mer erfarenhet av sjukdomen och hur de bäst bemöter ALS-patienter. Icke-specialiserad vård brast ofta i kunskap och kommunikation. I en studie av Hogden, Greenfield, Nugus och Kiernan (2013) kunde liknande resultat påvisas. Studien fann att skillnader i kunskap hos specialiserad vårdpersonal respektive icke-specialiserad vårdpersonal varierade och var av betydelse i patienternas beslutsfattande. Detta belyser vikten av att all vårdpersonal, specialiserad som icke-specialiserad, ska känna till hur patienter med ALS upplever sin tillvaro och vilka individuella behov patientgruppen har. Autonomi och självbestämmande är av särskilt stor vikt när beslut ska tas. Deltagarna beskrev känslan av att vara oberoende som en motiverande faktor i beslutsfattandet. Trots att patienterna inte kunde kontrollera sjukdomen, betraktades det betydelsefullt att själva ansvara över sina liv och sina val och genom detta återfick de en del av kontrollen de förlorat (Foley et al., 2013; Greenaway et al., 2015; Hamama-Raz et al., 2019; Hogden et al., 2012; Olsson Ozanne et al., 2011). Genom att vårdpersonalen stödjer patienterna i att utöva autonomi kan patienternas tillvaro underlättas trots att deras tillstånd innebär ett beroende av andra människor.

I litteraturöversiktens resultat framkom deltagarnas syn på hopp där synen på hopp skilde sig mellan patienter (Foley et al., 2013; Foley et al., 2014; Hamama-Raz et al., 2019; Olsson Ozanne et al., 2014). För vissa upplevdes hopp som ett hinder, en förnekelse och en illusion, medan det för andra ansågs vara en resurs och styrka. I enlighet med Erikssons (2018) teori kan lidandet ge upphov till en känsla av hopplöshet och för att lindra lidande behöver personen hopp. Det är av betydelse vilken inställning personen har till sitt lidande, om personen resignerar eller ställer in sig på kamp. Resignation kan medföra att individen inte förmår ta sig ur lidandet medan en aktiv kamp kan ge lidandet en individuell betydelse. En aktiv kamp skulle kunna innebära att personen inte kommer underställas sitt lidande och inte heller uppslukas av det. Lidandet kan då betraktas som en del av personlig utveckling vilket kan resultera i en oförutsedd kraft som i slutändan för med sig något värdefullt till personen. Detta skulle i sin tur även kunna frambringa hopp hos personen. Hoppet utgör en källa som delvis implicerar en tilltro till sig själv samt ett hopp och mening till livet som helhet. Denna grundinställning utgör grunden i kampen för att ge lidandet en personlig innebörd.

Den kliniska relevansen i denna litteraturöversiktens huvudresultat relateras till hur ökad kunskap om patienters upplevelser vid ALS är värdefullt för att på bästa sätt bemöta patientgruppen. Genom ökad insikt i sjukdomen och patienternas erfarenheter, samt genom att känna till vikten av individanpassad symtomlindring och stöttning, kan sjuksköterskan medverka till att patienterna får bättre förutsättningar att finna sig i sin nya tillvaro. SSF:s kompetensbeskrivning för legitimerade sjuksköterskor (2017) lägger tonvikten på att vården som utförs ska vara personcentrerad för att ge patienterna den bästa möjliga vården anpassat efter deras unika situation. Detta har stor betydelse för hur vården kommer uppfattas för patienterna och denna litteraturöversikt understödjer vikten av att känna till patienternas erfarenheter av sjukdomen.

Litteraturöversiktens betydelse för hållbar hälsa grundas i att vårdpersonalens kunskap om hur patienter ser på ALS skulle kunna förebygga de negativa konsekvenser en bristfällig vård baserad på otillräcklig kunskap kan leda till. Detta har stöttning i HSL (SFS, 2017:30) som beskriver att hälso- och sjukvården ska arbeta för att förebygga ohälsa och ska baseras på respekt för patientens självbestämmande. Det är därför betydelsefullt att patienters autonomi vidmakthålls och att patienterna får vård anpassad efter sina individuella förmågor, behov och önskemål. Detta skulle vidare kunna innebära bättre symtomlindring och en minskning av vårdkostnader för de förbättringar vården skulle behöva ta till om vården var bristfällig, vilket skulle vara positivt ur ett hållbarhetsperspektiv.

Metoddiskussion

För att svara på syftet till detta arbete användes litteraturöversikt som design. En litteraturöversikt sammanställer relevant kunskap som sedan kan omsättas i praktik och är därmed en lämplig design (Kristensson, 2014). En av styrkorna med litteraturöversikter är att de snabbt ger en överblick av befintlig forskning från olika delar av världen (Polit & Beck, 2017). Det finns en risk att otillräcklig information har legat till grund för resultaten om författarna själva valt ut ett antal artiklar som i föreliggande fall. Risken finns att studier som baseras på författarnas egna uppfattningar valts ut (Kristensson, 2014). En litteraturöversikt som denna kan dock bidra med mycket värdefull kunskap inom valt ämne då stora mängder information behandlas. Detta kan ge ett rikare resultat än i en enskild studie samt tillföra ökad förståelse för det studerade fenomenet (Friberg, 2017).

Vid forskning som syftar till att beskriva upplevelser är kvalitativ forskning med induktiv ansats lämplig. En styrka med kvalitativ forskning är att den kan ge djup förståelse genom att skapa en trovärdig bild av ett fenomen. En kvalitativ intervjustudie ger djup förståelse då författarna har möjlighet att utforma intervjufrågorna för att på så sätt få en uppfattning om deltagarnas upplevelse (Kristensson, 2014). Då syftet med denna litteraturöversikt var att beskriva patienters upplevelse av att leva med ALS valde författarna kvalitativ forskning med induktiv ansats. En kvalitativ intervjustudie hade varit en mer lämplig design för att få djupare förståelse kring upplevelsen av att leva med ALS, dock hade författarna inte möjlighet att genomföra denna typ av studie på grund av tidsbrist. Författarna anser att detta kan utgöra en svaghet.

Trovärdigheten i en litteraturöversikt kan påverkas av de databaser som använts i sökningarna (Kristensson, 2014). Sökningarna genomfördes i flera databaser med omvårdnadsfokus. Att sökningarna genomfördes i databaser som var lämpliga för omvårdnad ökade möjligheten att hitta relevanta artiklar vilket stärkte arbetets sensitivitet och därmed också trovärdigheten (Henricson, 2017). Då den specificerade frågan låg till grund för val av sökstrategi gjordes litteratursökningen tillsammans med en bibliotekarie

som kunde bedöma sökningens sensitivitet och specificitet (Rosén, 2017). Genom att enbart välja artiklar som är peer reviewed stärktes trovärdigheten i litteraturöversikten eftersom valet av inklusions- och exklusionskriterier har betydelse för studiens kvalitet (Henricson, 2017). Flera av artiklarna återkom under flera olika sökkombinationer vilket ökade sensitiviteten och därmed trovärdigheten (Henricson, 2017). För att öka specificiteten vid sökprocessen kombinerades MeSH-termen "amyotrophic lateral sclerosis" med bland annat fritextorden "experience" och "perspective" för att finna artiklar som inte var indexerade under ämnesord (Kristensson, 2014). Urvalsprocessen och datainsamlingen beskrevs noggrant för att stärka litteraturöversiktens reproducerbarhet och överförbarhet (Henricson, 2017). Genom att inkludera både kvalitativa och kvantitativa studier stärktes litteraturöversiktens trovärdighet då syftet med mixad metod som design är att erhålla det optimala svaret på syftet (Borglin, 2017). En svaghet i urvalsprocessen kan vara användandet av sökmotorn GS. Enligt Karlsson (2017) kan ett fåtal intressanta artiklar vid behov användas från GS men en regelrätt litteraturöversikt kräver främst databassökningar. Detta för att studien ska vara reproducerbar (Karlsson, 2017). Valet av denna sökmotor sänker möjligen litteraturöversiktens trovärdighet. Författarna fann dock att de artiklar som fanns i GS motsvarande resterande artiklar i kvalitet och svarade på syftet.

För att granska artiklarna användes Sophiahemmetts Högskolas bedömningsunderlag (se Bilaga A). Bedömningen av artiklarna är gjorda med viss tvekan då bedömningskriterierna i bedömningsunderlaget lämnade utrymme för författarna att göra egna tolkningar, detta skulle kunna innebära en svaghet i litteraturöversikten. Samtliga av de funna artiklarna granskades av båda författarna och granskningarna jämfördes sedan vilket stärker reliabiliteten (Henricson, 2017). Majoriteten av de inkluderade artiklarna bestod av kvalitativa intervjustudier. Två av studierna (Jakobsson et al., 2014; Sandstedt et al., 2016) genomfördes genom att deltagarna fyllde i färdigkonstruerade enkäter vilket stärker reliabiliteten då enkäterna är testade i tidigare studier och därmed är risken för missuppfattning liten (Billhult, 2017). Att dataanalysen först genomfördes individuellt avseende helheten av studierna för att sedan gemensamt diskuteras och finna en ny helhet som utgjordes av huvud- och underkategorier stärker reliabiliteten (Henricson, 2017).

Under arbetets gång deltog författarna vid fem handledningstillfällen där arbetet granskades av handledare och de studenter som ingick i handledningsgruppen. Handledare och deltagare i handledningsgruppen kontrollerade även att resultatbeskrivningarna var rimliga och svarade på syftet. Att utomstående som handledare och övriga studenter i handledningsgruppen kontrollerar att beskrivningarna av resultaten är rimliga stärker arbetets validitet (Henricson, 2017). Trovärdigheten och pålitligheten stärktes genom att studiekamrater i handledningsgruppen under ett handledningstillfälle läste igenom resultatet för att säkerställa att resultatet var grundad i lämplig data (Henricson, 2017).

De inkluderade artiklarna i denna litteraturöversikt speglar någorlunda det globala läget eftersom forskningen är gjord i Storbritannien, Israel, Irland, Australien, Tyskland, Polen, Frankrike, USA och Sverige. För att få en mer omfattande bild av hur patienter världen över upplever livet med ALS kunde artiklar från utvecklingsländer inkluderas. Denna litteraturöversikt ger framför allt en överblick i hur personer med ALS i industriländer upplever sin tillvaro.

Författarnas förförståelse inför dataanalysen hanterades genom att skriva ner och diskutera samt reflektera över tidigare erfarenheter. Båda författarna har under sin verksamhetsförslag utbildning stött på patienter med ALS och blev djupt berörda av det

faktum att personens kognitiva förmågor och känslor består men att de inte kan använda sina viljestyrda muskler. Henricson (2017) beskriver att genom att skriva ner och reflektera över tidigare erfarenheter och förväntningar kan förförståelsens påverkan på resultatet begränsas. Det går dock inte att helt utesluta att förförståelsen påverkat dataanalysen och resultatet.

Att noggrant granska samtliga inkluderade artiklar avseende etik minskar risken för att forskningen orsakar ytterligare lidande för deltagarna i studierna, genom att inkludera och föra vidare undermålig forskning (Polit & Beck, 2017). Att leva med ALS innebär en livsomställning med existentiell och emotionell krisreaktion som följd. Då personer med ALS befinner sig i ett mycket utsatt läge har författarna noggrant läst igenom samtliga av de inkluderade artiklarna i detta arbete för att säkerställa att litteraturöversikten är etiskt försvarbar.

Slutsats

Denna litteraturöversikt belyser hur patienter med ALS hanterar sin verklighet och hur upplevelsen av lidande kan variera mellan patienter. I resultatet framkom att studiedeltagarna upplevde omfattande förluster såsom förlorad rörelse- och kommunikationsförmåga. En variation i hur deltagarna hanterade deras nedsatta förmåga framkom, där en del av dem var benägna att ge upp och se sin situation som hopplös. Andra deltagare lyckades dock skapa individuella strategier för att acceptera och hantera sin nya tillvaro. I linje med Erikssons (2018) teori kan erfarenheten av lidande bli en del av personlig utveckling med möjligheten att ta sig ut starkare på andra sidan. Om personerna istället fastnade i lidandet fanns risken att hela livsperspektivet påverkades negativt.

I de inkluderade studierna fann deltagarna stöd hos närstående och personal. Sjuksköterskan har en viktig roll i att stödja patienter under sjukdomsprocessen och när de upplever olika former av lidande. Att som vårdpersonal vara lyhörd till patienters egna upplevelser av sjukdomen samt arbeta för att upprätthålla patienters autonomi är en del av personcentrerad vård. Genom att utgå ifrån ett personcentrerat perspektiv kan patienter ges förutsättningar att ta sig igenom lidandet och tillskriva sina erfarenheter personlig mening-

Fortsatta studier

Då personer drabbas av en obotlig sjukdom som ALS är det av stor betydelse att sjuksköterskan har kunskap om sjukdomen och hur den upplevs för de drabbade. Författarna anser att vidare forskning om hur personcentrerad omvårdnad påverkar patienternas upplevelse av mötet med vården vid ALS är betydelsefullt. Det kan även vara av vikt för att denna patientgrupp ska erhålla individanpassat stöd och symtomlindring och på så sätt få ökade förutsättningar att hantera sin tillvaro. Välutvecklade ALS-team finns på flera orter. Personal som inte ingår i specialiserade ALS-team men som möter dessa patienter i andra vårdssammanhang kan särskilt få stöd i sitt professionsutövande av föreslagen forskning.

I litteraturöversiktens resultat framkom enstaka erfarenheter från patienter utan stöd från närstående, således lyfts även behovet av vidare forskning som undersöker hur patienter utan familjärt stöd upplever sin tillvaro. Att få en bild av hur personerna utan familjärt stöd hanterar sin tillvaro och vilka strategier de utvecklar kan vara betydelsefullt för att optimera vården för patienter med ALS.

Klinisk tillämpbarhet

Med hjälp av resultatet hoppas författarna öka sjuksköterskors kunskap beträffande betydelsen av att känna till patienters upplevelser vid ALS för att bättre kunna stödja dem under sjukdomsprocessen. Att förmedla patienters berättelser av att leva med ALS kan bidra till att även sjuksköterskor som inte ingår i ALS-team får utbildning och verktyg för att ge bästa möjliga stöd till personer med ALS. På så vis kan både specialiserad och icke-specialiserad vårdpersonal bidra till att minska patienternas risk för lidande, både livslidande, sjukdomslidande och eventuellt vårdlidande. Kunskap om patienters upplevelser är betydelsefullt både för patienter såväl som samhällsekonomiskt. Den samhällsekonomiska fördelen syftar till att minskat patientlidande kan innebära minskat behov av kostsamma förbättringsåtgärder inom vården för ALS-patienter.

Självständighetsdeklaration

Författarna Ella Cic och Camilla Kulmala har i lika stor omfattning bidragit till att delar av denna uppsats.

REFERENSER

- Ansved, T., & Solders, G. (2012). Neuromuskulära sjukdomar. I J. Fagius & D. Nyholm (Red.), *Neurologi* (5. uppl., ss. 118-160). Stockholm: Liber.
- Arman, M. (2017). Lidande. I L. Wiklund Gustin & I. Bergbom (Red.), *Vårdvetenskapliga begrepp i teori och praktik* (2. uppl., ss. 213-224). Lund: Studentlitteratur.
- Benzein, E. (2014). Hopp. I B. Andershed, B-M. Ternstedt & C. Håkanson (Red.), *Palliativ vård: Begrepp & perspektiv i teori och praktik* (2. uppl., ss. 261-268). Lund: Studentlitteratur.
- Benzein, E. (2017). Hopp. I L. Wiklund Gustin & I. Bergbom (Red.), *Vårdvetenskapliga begrepp i teori och praktik* (2. uppl., ss. 213-224). Lund: Studentlitteratur.
- Berg, A., Dencker, K., & Skärsäter, I. (1999). *Evidensbaserad omvårdnad: Vid behandling av personer med depressionssjukdomar* (Evidensbaserad omvårdnad, 1999:3). Stockholm: SBU, SFF.
- Bolmsjö, I. (2014). Livet med amyotrofisk lateralskleros (ALS). I B. Andershed, B-M. Ternstedt & C. Håkanson (Red.), *Palliativ vård: Begrepp & perspektiv i teori och praktik* (2. uppl., ss. 339-349). Lund: Studentlitteratur.
- Borglin, M. (2017). Mixad metod – en introduktion. I M. Henricson (Red.), *Vetenskaplig teori och metod: Från idé till examination inom omvårdnad* (2. uppl., ss. 233-247). Lund: Studentlitteratur.
- Cipolletta, S., & Amicucci, L. (2015). The family experience of living with a person with amyotrophic lateral sclerosis: a qualitative study. *International Journal of Psychology*, 50(4), 288-294. doi: 10.1002/ijop.12085
- Cipolletta, S., Gammino, G. R., & Palmieri, A. (2017). Illness trajectories in patients with amyotrophic lateral sclerosis: How illness progression is related to life narratives and interpersonal relationships. *Journal of Clinical Nursing*, 26(23-24), 5033-5043. doi: 10.1111/jocn.14003
- de Wit, J., Schröder, C. D., El Mecky, J., Beelen, A., van den Berg, L. H., & Visser-Meily J. M. A. (2018). Support needs of caregivers of patients with amyotrophic lateral sclerosis: A qualitative study. *Palliative & Supportive Care*, 17(2), 195-201. doi: 10.1017/S1478951517001213
- Ericson, E., & Ericson, T. (2012). *Medicinska sjukdomar* (4. uppl.). Lund: Studentlitteratur.
- Eriksson, K. (2018). *Vårdvetenskap: Vetenskapen om vårdandet. Om det tidlösa i tiden. Samlingsverk av Katie Eriksson*. Stockholm: Liber.
- Fagerström, L. (2017). Hälsa. I L. Wiklund Gustin & I. Bergbom (Red.), *Vårdvetenskapliga begrepp i teori och praktik* (2. uppl., ss. 189- 200). Lund: Studentlitteratur.

- *Foley, G., Timonen, V., & Hardiman, O. (2013). Acceptance and decision making in amyotrophic lateral sclerosis from a life-course perspective. *Qualitative Health Research*, 24(1), 67-77. doi: 10.1177/1049732313516545
- *Foley, G., Timonen, V., & Hardiman, O. (2014). Exerting control and adapting to loss in amyotrophic lateral sclerosis. *Social Science & Medicine*, 101, 113-119. doi: 10.1016/j.socscimed.2013.11.003
- *Foley, G., Timonen, V., & Hardiman, O. (2016). "I hate being a burden": The patient perspective on carer burden in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 17(5-6), 351-357. doi: 10.3109/21678421.2016.1143512
- Friberg, F. (2017). Att göra en litteraturoversikt. I F. Friberg (Red.), *Dags för uppsats: Vägledning för litteraturbaserade examensarbeten* (3. uppl., ss. 141-152). Lund: Studentlitteratur.
- Galín, S., Heruti, I., Barak, N., & Gotkine, M. (2018). Hope and self-efficacy are associated with better satisfaction with life in people with ALS. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 19(7-8), 611-816. doi: 10.1080/21678421.2018.1476546
- Galvin, M., Corr, B., Madden, C., Mays, I., McQuillan, R., Timonen, V.,... Hardiman, O. (2016). Caregiving in ALS – a mixed methods approach to the study of Burden. *BMC Palliative Care*, 15(81). doi: 10.1186/s12904-016-0153-0
- *Greenaway, L.P., Martin, N. H., Lawrence, V., Janssen, A., Al-Chalabi, A., Leigh, P. N., Goldstein, L. H. (2015). Accepting or declining non-invasive ventilation or gastrostomy in amyotrophic lateral sclerosis: patients' perspectives. *Journal of Neurology*, 262(4), 1002-1013. doi: 10.1007/s00415-015-7665-z
- *Hamama-Raz, Y., Norden, Y., & Buchbinder, E. (2019). The double sides of hope: The meaning of hope among amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patients. *Death Studies*, 13, 1-10. doi: 10.1080/07481187.2019.1626946
- Helgesson, G. (2017). *Forskningsetik* (2. uppl.). Lund: Studentlitteratur.
- Henricson, M., & Billhult, A. (2017). Kvalitativ metod. I M. Henricson (Red.), *Vetenskaplig teori och metod: Från idé till examination inom omvårdnad* (2. uppl., ss. 111-119). Lund: Studentlitteratur.
- *Hogden, A., Greenfield, D., Nugus, P., & Kiernan, M. C. (2012). What influences patient decision-making in amyotrophic lateral sclerosis multidisciplinary care? A study of patient perspectives. *Patient Preference and Adherence*, 6, 829-838. doi: 10.2147/PPA.S37851
- Hogden, A., Greenfield, D., Nugus, P., & Kiernan, M. C. (2013). Development of a model to guide decision making in amyotrophic lateral sclerosis multidisciplinary care. *Health Expectations*, 18(5), 1769-1782. doi: 10.1111/hex.12169
- *Ilse, B., Prell, T., Walther, M., Hartung, V., Penzlin, S., Tietz, F., Witte, O.-W., Strauss, B., & Grosskreutz, J. (2014). Relationships between disease severity, social support and

health-related quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Social Indicators Research*, 120, 871-882. doi: 10.1007/s11205-014-0621-y

International Council of Nurses. (2012). *ICN:s etiska kod för sjuksköterskor*. Hämtad från https://www.swenurse.se/globalassets/01-svensk-sjukskoterskeforening/publikationer-svensk-sjukskoterskeforening/etik-publikationer/sjukskoterskornas_etiska_kod_2017.pdf

*Jakobsson Larsson, B., Nordin, K., Askmark, H., & Nygren, I. (2014). Coping strategies among patients with newly diagnosed amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Clinical Nursing*, 23(21-22), 3148-3155. doi: 10.1111/jocn.12557

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, 235-242. doi: 10.1016/j.jns.2015.12.042

Karlsson, E. K. (2017). Informationssökning. I M. Henricson (Red.), *Vetenskaplig teori och metod: Från idé till examination inom omvårdnad* (2. uppl., ss. 81-97). Lund: Studentlitteratur.

Kristensson, J. (2014). *Handbok i uppsatsskrivande och forskningsmetodik för studenter inom hälso- och vårdvetenskap*. Stockholm: Natur & Kultur.

Kristensson Ugglå, B. (2018). Personfilosofi-filosofiska utgångspunkter för personcentrering inom hälsosjukvård. I I. Ekman (Red.), *Personcentrering inom hälso- och sjukvård: Från filosofi till praktik* (1. uppl., ss. 21 - 62). Stockholm: Liber.

*Kuzma-Kozakiewicz, M., Andersen, P. M., Ciecwińska, K., Vázquez, C., Helczyk, O., Loose, M., Uttner, I., Ludolph, A. C., & Lulé, D. (2019). An observational study on quality of life and preferences to sustain life in locked-in state.

Lazarus, R. S., & Folkman, S. (1984). *Psychological stress and the coping process*. New York: Springer.

Makkonen, T., Ruottinen, H., Korpijaakko-Huuhka, A.-M., & Palmio, J. (2017). Variation in communication strategies in amyotrophic lateral sclerosis during a two-year follow-up. *Speech, Language and Hearing*, 21(1-2), 123-130. doi: 10.1080/2050571X.2017.1362719

Mathis, S., Couratier, P., Julian, A., Corcia, P., & Le Masson, G. (2017). Current view and perspectives in amyotrophic lateral sclerosis. *Neural Regeneration Research*, 12(2), 181-184. Doi: 10.4103/1673-5374.200794

*Montel, S., Albertini, L., Desnuelle, C., & Spitz, E. (2012). The impact of active coping strategies on survival in ALS: the first pilot study. *Amyotrophic lateral sclerosis: official publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*, 13(6), 599-601. doi: 10.3109/17482968.2012.711835

Morélot-Panzini, C., Perez, T., Sedkaoui, K., de Bock, E., Aguilaniu, B., Devillier, P.,... Similowski, T. (2018). The multidimensional nature of dyspnoea in amyotrophic lateral sclerosis patients with chronic respiratory failure: Air hunger, anxiety and fear. *Respiratory Medicine*, 145, 1-7. doi: 10.1016/j.rmed.2018.10.010

*Olsson Ozanne, A., Graneheim, U. H., Persson, L., & Strang, S. (2011). 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), 1364-13773. doi: 10.1111/j.1365-2702.2011.03809

*Olsson Ozanne, A., Graneheim, U. H., & Strang, S. (2013). Finding meaning despite anxiety over life and death in amyotrophic lateral sclerosis patients. *Journal of Clinical Nursing*, 22(15-16), 2141-2149. doi: 10.1111/jocn.12071

Ozanne, A., & Graneheim, U. H. (2017). Understanding the incomprehensible – patients' and spouses' experiences of comprehensibility before, at and after diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Scandinavian Journal of Caring Sciences*, 32(2), 663-671. doi: 10.1111/scs.12492

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

Polit, D. F., & Beck, C. T. (2017). *Nursing Research: Generating and assessing evidence for nursing practice* (10th ed.). Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins.

*Rabkin, J. G., Goetz, R., Factor-Litvak, P., Hupf, J., McElhiney, M., Singleton, J., Mitsumoto, J., & ALS Cosmos Study Group. (2014). Depression and wish to die in a multicenter cohort of ALS patients. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 16(3-4), 265-273. doi: 10.3109/21678421.2014.980428

Raheja, D., Stephens, H., Lehman, E., Walsh, S., Yang, C., & Simmons, Z. (2016). Patient-Reported Problematic Symptoms in an ALS Treatment Trial. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 17(3-4), 198-205. doi: 10.3109/21678421.2015.1131831

Real, R. G., Dickhause, T., Ludolph, A., Hautzinger, M., & Kübler, A. (2014). Well-being in amyotrophic lateral sclerosis: a pilot experience sampling study. *Frontiers in Psychology*, 5(704). doi: 10.3389/fpsyg.2014.00704

Rosén, M. (2017). Systematisk litteraturoversikt. I M. Henricson (Red.), *Vetenskaplig teori och metod: Från idé till examination inom omvårdnad* (2. uppl., ss. 375-387). Lund: Studentlitteratur.

Sand, L. (2014). Meningsskapande coping-processer. I B. Andershed, B-M. Ternstedt & C. Håkanson (Red.), *Palliativ vård: Begrepp & perspektiv i teori och praktik* (2. uppl., ss. 235-245). Lund: Studentlitteratur.

*Sandstedt, P., Johansson, S., Ytterberg, C., Ingre, C., Holmqvist, L. W., & Kierkegaard, M. (2016). Predictors of health-related quality of life in people with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of the Neurological Sciences*, 370, 269-273. doi: 10.1016/j.jns.2016.09.034

Sandstedt, P., Littorin, S., Johansson, S., Gottberg, K., Ytterberg, C., & Kierkegaard, M. (2018). Disability and Contextual Factors in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis - A Three-Year Observational Study. *Journal of Neuromuscular Diseases*, 5(4), 439-449. doi: 10.3233/JND-180322

SFS 2017:30. *Hälso- och sjukvårdslag*. Hämtad 13 maj, 2020, från https://www.riksdagen.se/sv/dokument-lagar/dokument/svensk-forfattningssamling/halso--och-sjukvardslag_sfs-2017-30

Socialstyrelsen. (2018). *Amyotrofisk lateralskleros*. Hämtad 5 maj, 2020, från <https://www.socialstyrelsen.se/stod-i-arbetet/ovanliga-diagnoser/amyotrofisk-lateralskleros/>

Spataro, R., Lo Re, M., Piccoli, T., Piccoli, F., & La Bella, V. (2010). Causes and place of death in Italian patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Acta Neurologica Scandinavica*, 122(3), 217-223. doi: 10.1111/j.1600-0404.2009.01290.x

Strandberg, G. (2014). Autonomi och beroende. I B. Andershed, B-M. Ternestedt & C. Håkanson (Red.), *Palliativ vård: Begrepp & perspektiv i teori och praktik* (2. uppl., ss. 261-268). Lund: Studentlitteratur.

Svensk sjuksköterskeförening. (2017). *Kompetensbeskrivning för legitimerade sjuksköterskor* [Broschyr]. Hämtad från <https://www.swenurse.se/globalassets/01-svensk-sjukskoterskeforening/publikationer-svensk-sjukskoterskeforening/kompetensbeskrivningar-publikationer/kompetensbeskrivning-legitimerad-sjukskoterska-2017-for-webb.pdf>

Tabor, L., Gaziano, J., Watts, S., Robison, R., & Plowman, E. K. (2016). Defining swallowing-related quality of life profiles in individuals with amyotrophic lateral sclerosis. *Dysphagia*, 31(3), 376-382. doi: 10.1007/s00455-015-9686-2

Tarlarini, C., Greco, L. C., Lizio, A., Gerardi, F., Sansone, V. A., & Lunetta, C. (2019). Taste changes in amyotrophic lateral sclerosis and effects on quality of life. *Neurological Sciences*, 40,(2), 399-404. doi: 10.1007/s10072-018-3672-z

Tramonti, F., Bongioanni, P., Fanciullacci, C., & Rossi, B. (2012). Balancing between autonomy and support: Coping strategies by patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of the Neurological Sciences*, 320(1-2), 106-109. doi: 10.1016/j.jns.2012.07.006

*Verschuere, A., Kianimehr, G., Belingher, C., Salort-Campana, E., Loundou, A., Grapperon, A. M., & Attarian, S. (2018). Wish to die and reasons for living among patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 20(1-2), 68-73. doi: 10.1080/21678421.2018.1530265

Vetenskapsrådet. (2017). *God forskningssed*. Stockholm: Vetenskapsrådet.

Willman, A., Bahtsevani, C., Nilsson, R., & Sandström, B. (2016). *Evidensbaserad omvårdnad: En bro mellan forskning och klinisk praktik* (4:e uppl.). Lund: Studentlitteratur.

World Health Organization. (2018). *Palliative Care*. Hämtad 21 april, 2020, från <https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/palliative-care>

BILAGA A

Sophiahemmet Högskolas bedömningsunderlag för vetenskaplig klassificering samt kvalitet avseende studier med kvantitativ och kvalitativ metodansats, modifierad utifrån Berg, Dencker och Skärsäter (1999) och Willman, Bahtsevani, Nilsson och Sandström (2016).

KOD OCH KLASSIFICERING	VETENSKAPLIG KVALITET		
	I = Hög kvalitet	II = Medel	III = Låg kvalitet
Randomiserad kontrollerad studie/Randomised controlled trial (RCT) är prospektiv och innebär jämförelse mellan en kontrollgrupp och en eller flera experimentgrupper.	Större välplanerad och välgenomförd multicenterstudie med adekvat beskrivning av protokoll, material och metoder inklusive behandlingsteknik. Antalet deltagare tillräckligt stort för att besvara frågeställningen. Adekvata statistiska metoder.	*	Randomiserad studie med få deltagare och/eller för många delstudier, vilket ger otillräcklig statistisk styrka. Bristfälligt antal deltagare, otillräckligt beskrivet eller stort bortfall.
Klinisk kontrollerad studie/Clinical controlled trial (CCT) är prospektiv och innebär jämförelse mellan kontrollgrupp och en eller flera experimentgrupper. Är inte randomiserad.	Välplanerad och välgenomförd studie med adekvat beskrivning av protokoll, material och metoder inklusive behandlingsteknik. Antalet deltagare tillräckligt stort för att besvara frågeställningen. Adekvata statistiska metoder.	*	Begränsat/för få deltagare, metoden otillräckligt beskriven, brister i genomförande och tveksamma statistiska metoder.
Icke- kontrollerad studie (P) är prospektiv men utan relevant och samtida kontrollgrupp.	Väldefinierad frågeställning, tillräckligt antal deltagare och adekvata statistiska metoder.	*	Begränsat/för få deltagare, metoden otillräckligt beskriven, brister i genomförande och tveksamma statistiska metoder.
Retrospektiv studie (R) är en analys av historiskt material som relateras till något som redan har inträffat, exempelvis journalhandlingar.	Antal deltagare tillräckligt stort för att besvara frågeställningen. Väl planerad och välgenomförd studie med adekvat beskrivning av protokoll, material och metoder.	*	Begränsat/för få deltagare, metoden otillräckligt beskriven, brister i genomförande och tveksamma statistiska metoder.
Kvalitativ studie (K) är vanligen en undersökning där avsikten är att studera fenomen eller tolka mening, upplevelser och erfarenheter utifrån de utforskades perspektiv. Avsikten kan också vara att utveckla begrepp och begreppsmässiga strukturer (teorier och modeller).	Klart beskriven kontext. Motiverat urval. Välbeskriven urvalsprocess, datainsamlingsmetod, transkriberingsprocess och analysmetod. Beskrivna tillförlitlighets/ reliabilitetshänsyn. Interaktionen mellan data och tolkning påvisas. Metodkritik.	*	Dåligt/vagt formulerad frågeställning. Deltagargruppen är otillräckligt beskriven. Metod/analys otillräckligt beskriven. Bristfällig resultatredovisning.

* Några av kriterierna utifrån I = Hög kvalitet är inte uppfyllda men den vetenskapliga kvaliteten värderas högre än III = Låg kvalitet.

Matris över inkluderade artiklar

Författare År (för publikation) Land (där studien genomfördes)	Titel	Syfte	Metod (Design, urval, datainsamling och analys)	Deltagare (bortfall)	Resultat	Typ Kvalitet
Foley, G., Timonen, V., & Hardiman, O. 2013 Irland	Exerting control and adapting to loss in amyotrophic lateral sclerosis	Syftet var att identifiera processer som stödjer människor med ALS i kontakten med hälso- och sjukvården och hur dessa personer anpassar sig till förlust.	<u>Design:</u> Kvalitativ studie <u>Urval:</u> Patienter med ALS rekryterades från nationellt register <u>Datainsamling:</u> Intervjuer som varade från 40 minuter till två timmar och 10 minuter. Intervjuerna spelades in digitalt och transkriberades. <u>Analys:</u> Grundad teori	34 (-0)	Deltagarna uppfattade förlusten som sjukdomen medför som oöverstiglig. Denna uppfattning om förlust fick dem att utöva kontroll i interaktionen med hälso- och sjukvården. Det var viktigt för deltagarna att ha kontroll över sin vård.	K I
Foley, G., Timonen, V., & Hardiman, O. 2014 Irland	Acceptance and decision making in amyotrophic lateral sclerosis from a life-course perspective	Syftet var att identifiera psykosociala nyckelprocesser som stödjer hur personer med ALS engagerar sig med hälso- och sjukvård.	<u>Design:</u> Kvalitativ studie <u>Urval:</u> Patienter med ALS rekryterades från nationellt register <u>Datainsamling:</u> Intervjuer genomfördes i patienternas hem, på hospice eller annan vårdinrättning. Intervjuerna varade mellan 40 och 130 minuter.	34 (-0)	Patienter som var äldre (70 år och äldre) hade mer acceptans för din sjukdom än yngre patienter. Patienterna var angelägna om att få veta hur sjukdomen skulle fortskrida för sin familjs skull, och familjen (eller frånvaro av familj) var den primära kontexten som avgjorde hur patienterna fattade beslut rörande hälso- och sjukvårdsinsatser.	K I

			<u>Analys: Grundad teori</u>		
--	--	--	------------------------------	--	--

Randomiserad kontrollerad studie (RCT), Klinisk kontrollerad studie (CCT), Icke - kontrollerad studie (P), Retrospektiv studie (R), Kvalitativ studie (K)

I = Hög kvalitet, II = Medel kvalitet, III = Låg kvalitet

Författare År (för publikation) Land (där studien genomfördes)	Titel	Syfte	Metod (Design, urval, datainsamling och analys)	Deltagare (bortfall)	Resultat	Typ Kvalitet
Foley, G., Timonen, V., & Hardiman, O. 2016 Irland	“I hate being a burden”: The patient perspective on carer burden in amyotrophic lateral sclerosis	Syftet var att undersöka patienters perspektiv på “vårdande-börda” vid ALS och hur det påverkar beslutsfattande i relation till vård.	<u>Design:</u> Kvalitativ studie <u>Urval:</u> Män och kvinnor. Variation i livssituation t.ex. familjestatus, ålder på barn. Ålder >20 år. <u>Datainsamling:</u> Djupgående intervjuer på 40-120 minuter i patienternas hem, alla förutom 2 där det inte framkommer vart intervjun då tog plats. Transkriberade och ljudinspelade. <u>Analys:</u> Grundad teori	34 (-0)	Studien kom fram till att familjeomsorgen inom ALS är ömsesidig. Patienterna tar emot vård från familjemedlemmar men ger också stöd till familjen och tar beslut om vården i intresse för familjens välbefinnande. Patienterna kan uppleva en "vårdande börda" eftersom de upplever en känslomässig ansträngning i familjeomsorgen. Deras uttryckta preferens för vård är format efter den skyldighet de känner till familjen.	K I

Randomiserad kontrollerad studie (RCT), Klinisk kontrollerad studie (CCT), Icke - kontrollerad studie (P), Retrospektiv studie (R), Kvalitativ studie (K)

I = Hög kvalitet, II = Medel kvalitet, III = Låg kvalitet

Författare År (för publikation) Land (där studien genomfördes)	Titel	Syfte	Metod (Design, urval, datainsamling och analys)	Deltagare (bortfall)	Resultat	Typ Kvalitet
Greenaway, L.P., Martin, N.H., Lawrence, V., Janssen, A., Al- Chalabi, A., Leigh, P.N. & Goldstein, L.H. 2015 Storbritannien	Accepting or declining non-invasive ventilation or gastrostomy in amyotrophic lateral sclerosis: patients' perspectives	Att som en del av en större studie identifiera faktorer förknippade med beslut som fattas av ALS-patienter gällande att acceptera eller avslå NIV och/eller gastrostomi.	<u>Design:</u> Kvalitativ studie <u>Urval:</u> Bekräftad ALS-diagnos med sjukdomsduration 6-60 månader och remiss till NIV/gastrostomi och beslut taget om att acceptera eller avslå denna gastrostomi. <u>Datainsamling:</u> Semistrukturerade intervjuer med öppna frågor på 40-60 minuter i patienternas hem. Intervjuerna spelades in digitalt och professionellt transkriberade efter avidentifiering <u>Analys:</u> Induktiv tematisk analys	21 (-0)	Ingen av de 21 deltagarna avslog NIV. De flesta deltagarna tog aktiva beslut. I analysen av faktorer för beslutsfattande uppstod tre teman/aspekter; patientcentrerade faktorer, externa faktorer och tidsaspekten. Många av faktorerna var relaterade till varandra och beslutsprocessen hos patienterna var komplex, mångfacetterad och individuell.	K I

Randomiserad kontrollerad studie (RCT), Klinisk kontrollerad studie (CCT), Icke - kontrollerad studie (P), Retrospektiv studie (R), Kvalitativ studie (K)
I = Hög kvalitet, II = Medel kvalitet, III = Låg kvalitet

Författare År (för publikation) Land (där studien genomfördes)	Titel	Syfte	Metod (Design, urval, datainsamling och analys)	Deltagare (bortfall)	Resultat	Typ Kvalitet
Hamama-Raz, Y., Norden, Y., & Buchbinder, E. 2019 Israel	The double sides of hope: The meaning of hope among amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patient	Syftet var att undersöka meningen med hopp hos ALS- patienter och att få en djupare förståelse av hur hopp upplevs för patienter med ALS.	<u>Design:</u> Kvalitativ studie <u>Urval:</u> Prata hebreiska. Ålder >18 år. Haft ALS- diagnos minst 1 år. <u>Datainsamling:</u> Semistrukturerade intervjuer med öppna frågor mellan 90 och 120 minuter långa. Spelades in och transkriberades. <u>Analys:</u> Tematisk analys	12 (-0)	Studien kom fram till att hopp hade två motsägelsefulla betydelser. För vissa ansågs hopp som ett hinder för att uppnå kontroll och att aktivt hantera sjukdomen. Dessa personer ansåg hopp vara motsatsen till empowerment och för dom var empowerment att kunna acceptera hopplösheten i sjukdomen. För denna grupp uppfattas hopp som undvikande, förnekande och att man ljuger för sig själv om framtiden. Hopp upplevdes som ett hinder för aktivitet och för möjligheten att ta kontroll över sitt liv.	K I

Randomiserad kontrollerad studie (RCT), Klinisk kontrollerad studie (CCT), Icke - kontrollerad studie (P), Retrospektiv studie (R), Kvalitativ studie (K)
I = Hög kvalitet, II = Medel kvalitet, III = Låg kvalitet

Författare År (för publikation) Land (där studien genomfördes)	Titel	Syfte	Metod (Design, urval, datainsamling och analys)	Deltagare (bortfall)	Resultat	Typ Kvalitet
Hogden, A., Greenfield, D., Nugus, P., & Kiernan, M. C. 2012 Australien	What influences patient decision-making in amyotrophic lateral sclerosis multidisciplinary care? A study of patient perspectives	Syftet var att utforska beslutsfattande ur patientens perspektiv inom specialiserade multidisciplinära kliniska ALS-tjänster i ett försök att identifiera faktorer som påverkar deras beslutsfattande för hantering av symtom och livskvalitet	<u>Design:</u> Kvalitativ explorativ studie <u>Urval:</u> Strategiskt urval från 2 ALS-kliniker. Kvinnor och män. Ålder mellan 40-77. Tid från diagnos till intervju 2-93 månader. <u>Datainsamling:</u> Semistrukturerade intervjuer med öppna frågor som spelades in och transkriberades. 11 intervjuades face-to-face, 2 över telefon och 1 via mejl. <u>Analys:</u> Tematisk analys	30 (-16)	Strukturella, interaktionella och personliga faktorer påverkade beslutsfattande. Den strukturella faktorn var den beslutsfattande miljön av specialiserade multidisciplinära ALS-kliniker, vilka stöttade beslutsfattande genom att förse patienterna med sjukdomsspecifik information och specialiserad vårdplanering. Interaktionella faktorer var patientupplevelser, inklusive deras reaktion på diagnosen, reaktion på försämring och engagemang i det tvärvetenskapliga ALS-teamet. Personliga faktorer var patientens personliga filosofier inklusive deras syn på livet, uppfattningar av kontroll och planering för framtiden. Patientens inställning till beslutsfattande återspeglade ett fokus på nuet snarare än en förväntan på framtida sjukdomsprogression och potentiella vårdbehov.	K II

Randomiserad kontrollerad studie (RCT), Klinisk kontrollerad studie (CCT), Icke - kontrollerad studie (P), Retrospektiv studie (R), Kvalitativ studie (K)

I = Hög kvalitet, II = Medel kvalitet, III = Låg kvalitet

Författare År (för publikation) Land (där studien genomfördes)	Titel	Syfte	Metod (Design, urval, datainsamling och analys)	Deltagare (bortfall)	Resultat	Typ Kvalitet
Ilse, B., Prell, T., Walther, M., Hartung, V., Penzlin, S., Tietz, F.,... Grosskreutz, J. 2014 Tyskland	Relationships Between Disease Severity, Social Support and Health-Related Quality of Life in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis	Studiens syfte var att beskriva förhållandet mellan hälsorelaterad quality of life (QOL), svårighetsgrad på sjukdomen och socialt stöd hos ALS patienter	<u>Design:</u> Kohortstudie <u>Urval:</u> Samtliga patienter hade föreskrivits läkemedlet Riluzol. Ingen tog psykofarmaka. Vid uppenbara kognitiva brister exkluderades deltagare. <u>Datainsamling:</u> Semistrukturerad intervju och frågeformulär med en av författarna till studien. Bedömning av depression, hälsotillståndet och den subjektiva upplevelsen av socialt stöd utfördes. <u>Analys:</u> Multipel linjär regressionsanalys	49 (-0)	Understryker betydelsen av socialt stöd och dess effekt på hälsorelaterad livskvalité. Den bästa kompensationsbehandlingen för funktionsförlust och förlust av hälsorelaterad livskvalité måste anpassas under sjukdomsförloppet efter varje patients situation.	P II

Randomiserad kontrollerad studie (RCT), Klinisk kontrollerad studie (CCT), Icke - kontrollerad studie (P), Retrospektiv studie (R), Kvalitativ studie (K)

I = Hög kvalitet, II = Medel kvalitet, III = Låg kvalitet

Författare År (för publikation) Land (där studien genomfördes)	Titel	Syfte	Metod (Design, urval, datainsamling och analys)	Deltagare (bortfall)	Resultat	Typ Kvalitet
Jakobsson Larsson, B., Nordin, K., Askmark, H., & Nygren, I. 2014 Sverige	Coping strategies among patients with newly diagnosed amyotrophic lateral sclerosis	Syftet var att identifiera olika copingstrategier hos patienter som nyligen fått diagnosen ALS och om strategierna ändras med tiden för att avgöra om fysisk funktion, välbefinnande, ålder och kön korrelerar med användandet av olika copingstrategier.	<u>Design:</u> Prospektiv longitudinell studie <u>Urval:</u> Patienter över 20 år gamla som nyligen fått diagnosen ALS som förstår och kan göra sig förstådda på svenska. <u>Datainsamling:</u> Patienterna fyllde i formulär vid två olika tillfällen med 6 månader mellan tillfällena. <u>Analys:</u> Deskriptiv statistisk analys	33 (-0)	De vanligaste strategierna var stöd och autonomi. Undvikande och informationssökning användes sällan samtidigt. Det var inga skillnader mellan könen. Användandet av olika strategier ändrades över tid. Psykologiskt välbefinnande korrelerade med olika copingstrategier hos patienter som nyligen fått diagnosen.	P II
Kuzma-Kozakiewicz, M., Andersen, P., Ciecwiarska, K., Vázquez, C., Helczyk, O., Loose, M.,... Lulé, D. 2019 Polen	An observational study on quality of life and preferences to sustain life in locked-in state	Syftet var att observera välbefinnande och preferenser i slutet av livet hos patienter med ALS i Locked in state (LIS)	<u>Design:</u> Tvärsnittsstudie <u>Urval:</u> Patienter med ALS och klassisk LIS med omfattande fysisk begränsning <u>Datainsamling:</u> Intervjuer med standardiserade formulär. Som tillägg fick vårdarna göra en uppskattning av patienternas nivå av välbefinnande. <u>Analys:</u> Normal distributionsanalys	25 (-6)	Vårdarna underskattade patienternas välbefinnande signifikant. Fysisk funktion reflekterade inte det subjektiva välbefinnandet. Alla patienter skulle igen välja samma livsuppehållande teknik/utrustning som de valt.	P II

Randomiserad kontrollerad studie (RCT), Klinisk kontrollerad studie (CCT), Icke - kontrollerad studie (P), Retrospektiv studie (R), Kvalitativ studie (K)

I = Hög kvalitet, II = Medel kvalitet, III = Låg kvalitet

Författare År (för publikation) Land (där studien genomfördes)	Titel	Syfte	Metod (Design, urval, datainsamling och analys)	Deltagare (bortfall)	Resultat	Typ Kvalitet
Montel, S., Albertini, L., Desnuelle, C., & Spitz, E. 2012 Frankrike	The impact of active coping strategies on survival in ALS: The first pilot study	Syftet var undersöka copingstrategier hos ALS-patienter och dessa strategiers potentiella påverkan på överlevnaden.	<u>Design:</u> Kohortstudie <u>Urval:</u> Kliniskt bestämd/trolig ALS. Exklusionskriterier: omfattande kognitiva brister, förekomst av psykotisk sjukdom, låg nivå flytande franska. <u>Datainsamling:</u> Demografisk/medicinsk data insamlades genom intervju med psykolog. Bedömning av copingstrategier, funktionsförmåga, överlevnad och mental hälsa, användes med hjälp av olika frågeformulär och skattningsinstrument. <u>Analys:</u> Faktoranalys	49 (-0)	Visar tydligt det positiva sambandet mellan aktiva copingstrategier och överlevnad. Trots sjukdomens utveckling och oavsett sjukdomens svårighetsgrad eller patienternas försämring, så försökte patienter med ALS ändå behålla kontrollen över sin sjukdom. Aktiva copingstrategier förstärkte denna känsla av kontroll, vilket ledde till att de antog en kämparglöd	P II

Randomiserad kontrollerad studie (RCT), Klinisk kontrollerad studie (CCT), Icke - kontrollerad studie (P), Retrospektiv studie (R), Kvalitativ studie (K)

I = Hög kvalitet, II = Medel kvalitet, III = Låg kvalitet

Författare År (för publikation) Land (där studien genomfördes)	Titel	Syfte	Metod (Design, urval, datainsamling och analys)	Deltagare (bortfall)	Resultat	Typ Kvalitet
Olsson Ozanne, A., Graneheim, U.H., Persson, L., & Strang, S. 2011 Sverige	Factors that facilitate and hinder the manageability of living with amyotrophic lateral sclerosis in both patients and next of kin	Syftet var att belysa faktorer som främjar och hindrar hanterbarhet av att leva med ALS hos patienter och närstående.	<u>Design:</u> Kvalitativ deskriptiv studie <u>Urval:</u> Patienterna skulle fått diagnosen före inträde i studien och fick inte ha andra dödliga sjukdomar. De måste kunna göra sig förstådda genom språket men kunde skriva enstaka ord för att förtydliga vad de menade. <u>Datainsamling:</u> Semi-strukturerade på 20-83 minuter i patienternas hem eller på sjukhus. <u>Analys:</u> Kvalitativ innehållsanalys.	34 (-0)	Resultatet indikerar konstant fluktuation mellan möjligheter och begränsningar i den individuella förmågan att hantera sin livssituation. Både patienterna och närstående utvecklade strategier för att hantera situationen genom acceptans, att leva i nuet och genom att förnimma stöd från bland annat familj och vänner	K I

Randomiserad kontrollerad studie (RCT), Klinisk kontrollerad studie (CCT), Icke - kontrollerad studie (P), Retrospektiv studie (R), Kvalitativ studie (K)
I = Hög kvalitet, II = Medel kvalitet, III = Låg kvalitet

Författare År (för publikation) Land (där studien genomfördes)	Titel	Syfte	Metod (Design, urval, datainsamling och analys)	Deltagare (bortfall)	Resultat	Typ Kvalitet
Olsson Ozanne, A., Graneheim, U.H., & Strang, S 2013 Sverige	Finding meaning despite anxiety over life and death in amyotrophic lateral sclerosis patients	Syftet var att belysa hur personer med ALS skapar mening trots sin sjukdom.	<u>Design:</u> Deskriptiv kvalitativ studie. <u>Urval:</u> Patienterna skulle fått diagnosen före inträde i studien och fick inte ha andra dödliga sjukdomar. De behövde kunna göra sig förstådda genom språket men kunde skriva enstaka ord för att förtydliga vad de menade. <u>Datainsamling:</u> Semistrukturerade intervjuer i patienternas hem eller på sjukhus <u>Analys:</u> Kvalitativ innehållsanalys	19 (-0)	Trots sjukdomen fann deltagarna mening i livet som stärker viljan att leva. Den osäkra resan mot döden var mer skrämmande än döden i sig själv. Trots den obotliga sjukdomen som framkallade känslor av ångest, fysisk förlust, orättvisa, skuld, skam och existentiell ensamhet fann patienterna också mening med livet vilket stärkte viljan att leva. Denna mening fanns genom familj och vänner, genom att ge och få hjälp, i känslan av att ha ett eget liv och genom att acceptera nuet.	K I

Randomiserad kontrollerad studie (RCT), Klinisk kontrollerad studie (CCT), Icke - kontrollerad studie (P), Retrospektiv studie (R), Kvalitativ studie (K)
I = Hög kvalitet, II = Medel kvalitet, III = Låg kvalitet

Författare År (för publikation) Land (där studien genomfördes)	Titel	Syfte	Metod (Design, urval, datainsamling och analys)	Deltagare (bortfall)	Resultat	Typ Kvalitet
Rabkin, JG., Goetz, R., Factor-Litvak, P., Hupf, J., McElhiney, M., Singleton, J., Mitsumoto, H., & ALS COSMOS Study Group. 2014 USA	Depression and wish to die in a multicenter cohort of ALS patients	Syftet var att fastställa förekomsten av depressiva störningar och önskan att dö hos patienter med ALS.	<u>Design:</u> Longitudinell studie <u>Urval:</u> Flytande engelska. Ålder >20. Fått ALS-diagnos inom senaste 18 månaderna. <u>Datainsamling:</u> Strukturerade telefonintervjuer. De psykologiska graderingsskalorna mejlades till deltagarna innan intervjun så de skulle bli bekanta med frågorna. Mätinstrumenten utgjordes av sociodemografiska frågor, bedömning av funktion, depression och vital kapacitet samt 7 stycken psykiatriska/psykosociala mätinstrument. <u>Analys:</u> Normal distributionsanalys och kovariansanalys.	329 (-913)	Depressiva sjukdomar är inte nödvändigtvis att förvänta sig hos ALS-patienter. De flesta patienter kan hitta glädje i nuet och upprätthålla ett visst hopp för framtiden. Uttryck av önskemål om att dö manifesteras inte alltid i samband med en depressiv störning och representerar inte nödvändigtvis psykopatologi som sådan.	P III

Randomiserad kontrollerad studie (RCT), Klinisk kontrollerad studie (CCT), Icke - kontrollerad studie (P), Retrospektiv studie (R), Kvalitativ studie (K)

I = Hög kvalitet, II = Medel kvalitet, III = Låg kvalitet

Författare År (för publikation) Land (där studien genomfördes)	Titel	Syfte	Metod (Design, urval, datainsamling och analys)	Deltagare (bortfall)	Resultat	Typ Kvalitet
Sandstedt, P., Johansson, S., Ytterberg, C., Ingre, C., Vidén Holmqvist, L., & Kierkegaard, M. 2016 Sverige	Predictors of health-related quality of life in people with amyotrophic lateral sclerosis	Syftet var att beskriva och utforska vilka effekter - sjukdomens allvarlighetsgrad, fatigue, ångest, depression, frekvensen av sociala- och livsstilsaktiviteter, förmåga till coping och användning av mekanisk ventilation - har på hälsorelaterad livskvalitet hos personer med ALS.	<u>Design:</u> Tvärsnittsstudie <u>Urval:</u> Personer över 18 år med diagnosen ALS <u>Datainsamling:</u> Studiespecifika standardiserade formulär som fylldes in under hembesök hos patienterna. I snitt varade besöken 2,5 timmar. <u>Analys:</u> Deskriptiv statistisk analys	60 (-0)	Frekvensen av sociala aktiviteter och livsstilsaktiviteter, sjukdomens svårighetsgrad, förmåga till coping, ångest, depression, fatigue och ventilatoranvändning kan bidra till att förutse självskattad hälsorelaterad livskvalitet.	P II
Verschuere, A., Kianimehr, G., Belinger, C., Salort-Campana, E., Loundou, A., Grapperon, AM., & Attarian, S. 2018 Frankrike	Wish to die and reasons for living among patients with amyotrophic lateral sclerosis	Syftet var att bestämma frekvensen och typ av självordstankar, identifiera riskfaktorer samt skäl för att leva som en skyddande faktor mot självordstankar hos ALS-patienter	<u>Design:</u> Prospektiv kohortstudie <u>Urval:</u> Bekräftad ALS diagnos. <u>Datainsamling:</u> Strukturerade intervjuer och frågeformulär. Klinisk bedömning av psykolog, Mätinstrument för bedömning av socialt/familje/religiöst stöd, depression, skäl att leva och självordstankar användes. <u>Analys:</u> Statistisk analys	116 (-45)	Förekomsten av uttryckta självordstankar hos patienterna påverkades starkt av två faktorer: större funktionsnedsättning och underliggande depression. Båda parametrar vara korrelerade så att ökade fysiska funktionshinder resulterade i ökad depressionsskattning. Förekomst av självordstankar påträffades hos de som var mer deprimerade.	P II

Randomiserad kontrollerad studie (RCT), Klinisk kontrollerad studie (CCT), Icke - kontrollerad studie (P), Retrospektiv studie (R), Kvalitativ studie (K)

I = Hög kvalitet, II = Medel kvalitet, III = Låg kvalitet