

ATT LEVA MED AMYOTROFISK LATERALSKLEROS

En litteraturöversikt

LIVING WITH AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

A literature review

Sjuksköterskeprogrammet 180 högskolepoäng

Självständigt arbete, 15 högskolepoäng

Examinationsdatum: 2021-04-06

Kurs: K55

Författare: Julia Nyström

Författare: Nicole Nord

Handledare: Lena Skoglund

Examinerande lärare: Sissel Andreassen

Gleissman

SAMMANFATTNING

Bakgrund

Amyotrofisk lateralskleros (ALS) är en progredierande neurologisk sjukdom som i dagsläget saknar botemedel. Orsak till uppkomst av sjukdomen är i dagsläget ej klarlagt, dock verkar genetiska och ärftliga faktorer ha betydelse. Sjukdomen med sitt snabba förlopp innebär ofta ett ansevärt lidande för den drabbade. Genom att belysa personers upplevelser av att leva med ALS kan sjuksköterskan få förståelse och därav möjlighet att bättre anpassa omvårdnaden.

Syfte

Syftet med denna litteraturoversikt var att belysa personers upplevelser av att leva med sjukdomen amyotrofisk lateralskleros (ALS).

Metod

Studien utfördes som en litteraturoversikt och integrerad analysmetod användes för analys av forskningen. Pubmed, PsycINFO och CINAHL var databaser som nyttjades för inhämtning av artiklar. Litteraturoversikten grundades utifrån 15 vetenskapliga artiklar som granskades med hjälp av Sophiahemmet Högskolas formulär för kvalitetsgranskning.

Resultat

Tre huvudkategorier framkom ur analysen; "Upplevelse av en förändrad livssituation", "Upplevelse av maktlöshet" samt "Upplevelse av hanterbarhet". Studiens resultat visade en universell upplevelse av lidande hos personer med ALS. Likväl framkom att upplevelsen av att leva med ALS var påverkbar, både i positiv och negativ bemärkelse, av faktorer som tillämpning av hanteringsstrategier. Ett samband mellan upplevelsen av att leva med ALS och befintlig livssituation, ålder samt kön påvisades.

Slutsats

Personers gemensamma och skilda upplevelser av att leva med ALS åskådliggörs i denna litteraturoversikt. Lidandet är otvivelaktigt en genomgående del i individens upplevelse men vad som också beskrivs är det som kan bringa ljus i tillvaron. Sjuksköterskans viktiga roll i detta kan inte nog understrykas och genom dessa upplevelser samt med ett personcentrerat förhållningssätt kan omvårdnaden utformas bättre.

Nyckelord: Amyotrofisk lateralskleros, psykologisk anpassning, livskvalité, känslor

ABSTRACT

Background

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a progressive neurological disorder that currently has no cure. The origin of the disease is currently not clear, however, genetic and hereditary factors seem to be of importance. The disease, with its rapid progression, often means considerable suffering for the afflicted. By shedding light on the experiences of people living with ALS, nurses can gain a deeper understanding and therefore provide better nursing care.

Aim

The purpose of this literature review was to focus on people's experiences of living with the disease amyotrophic lateral sclerosis (ALS).

Method

The study was carried out as a literature overview and the integrated analytical method was used for the analysis of the research. Pubmed, PsycINFO and CINAHL were databases used for the collection of articles. The study was based on 15 scientific articles that were reviewed using Sophiahemmet's University's quality review form.

Results

Three main categories emerged from the analysis: "Experience of a life-changing situation", "Experience of powerlessness" and "Experience of manageability". The study results showed a universal experience of suffering in people diagnosed with ALS. Nevertheless, it emerged that the experience of living with ALS was avoidable, both in a positive or negative sense by factors such as the application of management strategies. A link between the experience of living with ALS and the existing life situation, age and gender was demonstrated.

Conclusions

People's shared and different experiences of living with ALS are illustrated in this literature review. Suffering is undoubtedly a consistent part of the individual experience, but what is also described is what can bring light to life. The important role of the nurse cannot be emphasized enough and through these experiences and with a person-centered approach, nursing can be better designed.

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

INNEHÅLLSFÖRTECKNING

ORDLISTA	1
INLEDNING	2
BAKGRUND	2
Amyotrofisk lateralskleros	2
Omvårdnad vid ALS	4
Upplevelse som definition.....	6
Teoretisk utgångspunkt - lidande	7
Problemformulering	7
SYFTE	8
METOD	8
Design.....	8
Urval.....	8
Datainsamling.....	9
Kvalitetsgranskning.....	11
Dataanalys	11
Forskningsetiska överväganden	11
RESULTAT	12
Upplevelse av en förändrad livssituation	12
Upplevelse av maktlöshet.....	13
Upplevelse av hanterbarhet	14
DISKUSSION	17
Resultatdiskussion	17
Metoddiskussion.....	20
Slutsats	21
REFERENSER	23
BILAGA A	I
BILAGA B	III

ORDLISTA

Progressiv spinal muskelatrofi	Initiala symtom som muskelförtvining och svaghet i ben, armar och händer
Pseudobulbär pares	Svälj- och talsvårigheter, bristande mimik samt tvångsmässigt skratt och gråt
Progressiv bulbär pares	Initiala symtom är tal- och sväljsvårigheter relaterat till försvagning och förtvining av hals- och munmuskulatur
Primär lateral skleros	Muskelstelhet och långsam förlamning under längre tid
Klassisk amyotrofisk lateralskleros	Accelererande försämring av musklernas volym och kraft samt symtom som stelhet, kramper, tal-, svälj-, och tuggsvårigheter
Spasticitet	Ökad impulsiv reflexaktivitet i muskler
Muskelatrofi	Muskelförtvining
Bradykinesi	Onaturligt långsam rörelse
Fascikulationer	Ofrivilliga ryckningar i muskulatur
Ökad muskeltonus	Muskelspänning
Ortos	Stödjande yttre hjälpmedel för kroppsdel
Pseudobulbära affekter	Patologiskt skratt och gråt

INLEDNING

Amyotrofisk lateralskleros (ALS) är en neurodegenerativ sjukdom som är definitiv och utan bot som på senare år genom media, fått publik kännedom och uppmärksamhet. Sjukdomen är komplex med symtom som påverkar livskvaliteten. Sjuksköterskans omvårdnadsarbete blir därför en viktig komponent för att lindra lidande och stödja individen i vardagen.

Endast en begränsad mängd sammanställda studier som utgår från personers upplevelser av att leva med sjukdomen ALS fanns att tillgå (Foley et al., 2012). Förhoppningen är att genom denna litteraturöversikt bredda förståelsen härledd från personernas upplevelser. Som en del i sjuksköterskans omvårdnadsarbete kan dessa upplevelser bli en resurs. De personliga upplevelserna av att leva med ALS som denna litteraturöversikt belyser, bidrar med kunskap som blir till gagn för sjuksköterskan i den personcentrerade omvårdnaden.

BAKGRUND

Amyotrofisk lateralskleros

Amyotrofisk lateralskleros (ALS) är en progredierande sjukdom och finns i flera former. Det motoriska nervsystemet bryts ned vilket leder till att muskelfunktionen försvagas för att sedan komma att helt upphöra (Mejzini et al., 2019). Vad som bidrar till uppkomsten av ALS är idag okänd. Komplexa samband mellan genförändringar och ovanliga genkombinationer tycks ha betydelse vid uppkomst och sjukdomsutveckling vid ALS (Hardiman et al., 2017). Även ärftlighetsfaktorer och rökning har påvisat öka risken att drabbas av sjukdomen (Socialstyrelsen, 2018).

Sjukdomsdebuten vid ALS sker oftast mellan 45–75 år. Sex till nio personer per 100 000 invånare lever med ALS globalt. I Sverige lever cirka 750–850 personer med ALS och 220–250 diagnostiseras årligen (Socialstyrelsen, 2018). Individer under 65 år har ökad risk att drabbas av sjukdomen och män har dubbelt så hög benägenhet att insjukna. Inga könsskillnader påträffas efter 70 års ålder (Socialstyrelsen, 2018). Levnadstiden förväntas vanligtvis vara cirka två till fyra år (Mejzini et al., 2019).

Patofysiologi

ALS är en neurodegenerativ sjukdom och ett samlingsnamn för en grupp motorneuronsjukdomar där progressiv spinal muskelatrofi, pseudobulbär pares, progressiv bulbär pares, primär lateral skleros samt den mest förekommande formen klassisk amyotrofisk lateralskleros ingår. Dessa karakteriseras alla av nekrotiserande nervceller till skelettmuskulatur. Muskulaturen är inte mottaglig för impulser till följd av bindvävsbildning i den yttre delen av ryggmärgen och leder sedan till muskelförtvinning (Socialstyrelsen, 2018). Påverkan på andningsmuskulatur, främst vid utandning leder till ansamling av koldioxid. Dödsorsaken är oftast ett resultat av kroppens höga koldioxidhalt (Socialstyrelsen, 2018).

Symtom

Symtomen vid ALS ter sig olika relaterat till var skadorna är lokaliserade. Fortskridande ensidig svaghet i armar och ben är det primära första symtomet vid ALS. Detta efterföljs sedan av flertalet symtom med påverkan på kroppsliga funktioner. Den motoriska

funktionen påverkas i form av symtom som ökad muskeltonus, spasticitet, muskelatrofi, bradykinesi och fascikulationer. Detta medför svårigheter att utföra dagliga aktiviteter som att sköta sin personliga hygien och klä på sig (Hulisz, 2018). Det motoriska bortfallet drabbar även hals-, tung- och käkmuskulatur, påföljder som viktminskning och kommunikationsproblem uppstår då individen får svårt att äta och artikulera sig (Raheja et al., 2016). Fatigue är ett vanligt förekommande symtom hos personer med ALS och innebär en omfattande psykisk och kroppslig trötthet. Detta kan medföra ökad ångestproblematik, social distansering samt en negativ inverkan på personens livskvalité (Gibbons et al., 2018). Den kognitiva förmågan kan försämrans hos individer med ALS. Detta kan påvisas i somliga former av sjukdomen och yttrar sig i form av beteendeförändringar eller emotionell instabilitet (Hobson & McDermott, 2016). Ingen påverkan på minnes- eller höga intellektuella funktioner brukar uppstå (Hulisz, 2018).

Hanisch et al. (2015) beskriver att smärta är ett underskattat och vanligt förekommande symtom hos individer som lever med ALS och kan uppträda randomiserat under hela sjukdomsförloppet. Hanisch et al. förklarar vidare att smärtan är frekvent lokaliserad till extremiteter och att atrofi, muskelsvaghet samt muskelkramper tycks utgöra den bakomliggande orsaken.

Symtomlindring

Majmudar et al. (2014) förklarar att förskrivning av hjälpmedel, bedömningar, verktyg och övningar är av största vikt i strävan efter att minska och lindra symtom. Fallrisken ökar när bensvaghet och spasticitet uppstår. Initialt är en riskbedömning med möjlighet till eliminering av dessa en viktig prioritet. Majmudar et al. menar att hjälpmedel som exempelvis kryckor, rullator och rullstol kan förskrivas för att underlätta vardagen. Ortoser kan på ett energieffektivt sätt underlätta vid fatigue men fungerar även som stöd vid muskelsvaghet i armar, ben och händer. Vid kontinuerlig och tidig användning kan lättvikts-ortoser vara ett alternativ för att aktiviteter ska kunna underlättas. Vid smärtsymtom är lägesändringar och viktavlastning essentiellt. Studien visar även att kompressionsstrumpor, vilostöd och ergonomiskt anpassade underlag kan lindra smärta och motverka tryck. Tugg- och sväljsvårigheter kan leda till malnutrition och aspiration, konsistensanpassad kost samt information om anpassad ät-teknik kan användas för att minska riskerna (Majmudar et al., 2014). Vidare beskriver studien att som komplement till att öka och stabilisera kaloriintag, ge mediciner och vätska, kan administrering via perkutan endoskopisk gastronomi (PEG) eller radiologiskt insatt gastronomi (RIG) göras. Talsvårigheter är ett symtom som kan reduceras och underlättas både med hjälp av kompensatoriska tal-tekniker och tekniska hjälpmedel som exempelvis röstförstärkare, datorer och surfplattor med talsyntes (Majmudar et al., 2014).

Behandling

Behandlingen för ALS syftar för närvarande till bromsning av sjukdomsförloppet och symtomlindring då det ännu inte har framställts ett botemedel (Socialstyrelsen, 2018). I och med att sjukdomen innefattar en komplicerad och bred symtombild krävs därför specialiserad vård som dels utgår från psykiska aspekter men syftar även till att kompensera för det motoriska bortfallet (Majmudar et al., 2014).

Den farmakologiska behandlingen som erbjuds personer med ALS syftar idag till att bromsa sjukdomsförloppet och till symtomlindring. Riluzol är en bromsmedicin vars verkan bidrar till att den förväntade överlevnadstiden förlängs med tre till tolv månader. Läkemedlet bör insättas i ett så tidigt stadium i sjukdomsförloppet som möjligt för att ha

störst påverkan (Nowicka et al., 2019). Antidepressiva och bensodiazepiner är exempel på läkemedelsgrupper vilka kan verka för att lindra specifika symtom som pseudobulbära affekter, ökad salivutsöndring, muskelspasticitet och muskelkramper (N. Siddique & T. Siddique, 2019).

Det finns flera icke farmakologiska behandlingsåtgärder som i ett symtomlindrande syfte kan användas (Majmudar et al., 2014). Transkutan elektrisk nervstimulering (TENS), värme och kyla, massage, akupunktur, motståndsträning, balansövningar och stretching är exempel på behandlingar som kan vara behjälpliga vid symtom som spasticitet och smärta (Majmudar et al., 2014).

Multidisciplinära teamet

Majmudar et al. (2014) förklarar att sjukdomen präglas av en komplex symtombild vilket kräver ett interprofessionellt samarbete mellan specialister inom åtskilliga områden för att effektivisera och optimera omvårdnaden. Majmudar et al. beskriver att fysisk aktivitet, samtalsterapi, hjälpmedelsutprovning och nutritionsplanering är exempel på åtgärder som sätts in i syfte att lindra symtom. Vidare framför Majmudar et al. att den specialiserade vården omfattar åtskilliga yrkeskategorier som dietister, fysioterapeuter, talpedagoger, läkare och sjuksköterskor. Majmudar et al. konstaterar att utformning av ett multidisciplinärt team är en förutsättning för att ge personen god vård.

Omvårdnad vid ALS

Omvårdnaden vid ALS syftar i synnerhet till lindring av symtom och för att med tiden bedriva en värdig palliativ vård (Hogden et al., 2017). Majmudar et al. (2014) förklarar att sjukdomsförloppet vid ALS leder till förkortad livslängd och därav syftar omvårdnaden till att upprätthålla individens självständighet, bevara kroppsliga funktioner i möjligaste mån och till personlig symtomhantering. Målet är att trots sjukdomen, kunna finna sitt liv meningsfullt (Majmudar et al., 2014).

Personcentrerad omvårdnad

Ett personcentrerat förhållningssätt innebär att omvårdnaden utformas utefter den specifika individen. Eftersom alla människor är unika med skilda förutsättningar och behov, bör detta resultera i att ett individanpassat fokus genomsyrar vården för att relevanta omvårdnadsåtgärder ska kunna utformas och implementeras (Hewitt-Taylor, 2018). Den personcentrerade omvårdnaden syftar kontinuerligt till att se människan i sin helhet och upprätthålla personens rättigheter och värdighet (Hewitt-Taylor, 2018). Hogden och Crook (2017) menar att ett aktivt konstant samarbete mellan vårdtagare och vårdgivare är centralt. Sjuksköterskan arbetar personcentrerat genom att framträda respektfullt, visa omtanke, aktivt upprätthålla individens värdighet och få personen delaktig i sin vård (Hogden & Crook, 2017). En personcentrerad vård är en central komponent i omvårdnaden av personer som lever med ALS då sjukdomen är komplex och påverkar människor på olika sätt (Paganoni et al., 2015).

Sjuksköterskans profession

Ozanne och Graneheim (2018) konstaterar att sjuksköterskan har en central roll i omvårdnaden och bör vara närvarande under hela sjukdomsförloppet för att bidra till kontinuitet samt bygga en förtroendefull relation. Vidare beskriver Ozanne och Graneheim (2018) att involvera anhöriga och finnas där som stöd är en essentiell del av

omvårdnadsarbetet. Sjuksköterskan ska på ett lyhört och öppet sätt möjliggöra för personens alla tänkbara frågor och funderingar då delaktighet i vården är av betydelse för att stärka känslan av autonomi (Ozanne & Graneheim, 2018). Kunskap om hur sjukdomen vanligtvis progredierar är en förutsättning för insättning av adekvata omvårdnadsåtgärder vid respektive sjukdomsstadium (Majmudar et al., 2014).

Bellomo och Cichminski (2015) förklarar att sjukdomens uttryck påverkar personer på ett unikt sätt och att information och utbildning måste anpassas därefter. Sjuksköterskan behöver kunna förmedla information på ett adekvat sätt till vårdtagare och vårdare, exempelvis vikten av att följa föreskriven behandling, medicinering eller att vid förändringar notera och rapportera dessa (Bellomo & Cichminski, 2015). Trycksårspåbyggande åtgärder, kostrådgivning samt övervakning av blås- och tarmfunktion eller respiratorisk status är andra exempel där sjuksköterskan kan bistå med adekvat undervisning (Bellomo & Cichminski, 2015). Bellomo och Chichminski (2015) menar att sjuksköterskans centrala omvårdnadsåtgärder under sjukdomsprogressionen är att stödja personen och dennes anhöriga samt uppmuntra till nyttjande av tillgängliga stödresurser för att ta sig igenom de svårigheter som sjukdomen medför.

Närstående och anhöriga

Sjukdomen ALS innebär ett ökat vårdbehov som med tiden blir allt mer omfattande (de Wit et al., 2018). De Wit et al. (2018) menar att vänner och familj generellt utgör den största delen av assistans och får axla en mycket krävande uppgift. Beroende på sjukdomsfas kan personen behöva hjälp med allt från att äta, inta mediciner eller beredas transport. Oro för framtiden, skuld känslor och det ökade ansvaret utgör delar av den verklighet som den anhöriga vårdgivaren ofta får bära (de Wit et al., 2018). Galvin et al. (2018) beskriver att anhöriga vårdare behöver både praktiskt och emotionellt stöd från den närmaste omgivningen och från sjukvårdspersonal för att lättare utöva den vårdande rollen. Genom att sjukvårdspersonal aktivt arbetar med att identifiera behoven hos den anhörige, kan en individuell utformning av åtgärder och stöd framtas som hjälp i processen (Galvin et al., 2018).

Palliativ omvårdnad

Andershed och Ternestedt (2020) beskriver att ett palliativt förhållningssätt utgår från att uppnå högsta möjliga välbefinnande hos personer som lever med en livshotande sjukdom, detta genomförs genom att förbättra och underlätta livet för individen och dess anhöriga. För att möjliggöra detta förklarar Andershed (2020) att vården måste anpassas efter den enskilda individen. Den palliativa vården strävar inte bara till att behandla fysiska symtom och smärta utan inbegriper även att bemöta andliga samt psykosociala dilemman och behov som kan uppstå vid sjukdomen (Andershed, 2020).

Enligt Hobson och McDermott (2016) är en tidig palliativ insats nödvändig vid ALS då fortskridningen av sjukdomsprogressionen vanligtvis sker relativt fort, detta medför att personen får svårigheter att kommunicera i slutskedet av sjukdomen. Optimalt blir därför i ett tidigt stadium av sjukdomsförloppet tillsammans med patienten utforma en palliativ vårdplanering, eftersom personen då har störst möjlighet att framföra sin vilja och önskan (Hobson & McDermott, 2016).

Upplevelse som definition

En upplevelse är enligt Eriksson (1991) ett individuellt perspektiv där personens egen tolkning är unik och aldrig exakt kan förstås av omgivningen. Eriksson (1991) förklarar att upplevelsen grundläggs utifrån sambandet mellan individens egen självbild och omvärlden. Vidare beskriver Eriksson (1991) att individens upplevelser och innersta behov är en essentiell komponent i vården där människans hela spektra måste tillgodoses. Egidius (2006) definierar begreppet upplevelse som en reaktion på omgivande faktorer och sinnesintryck som påverkar det egna känslolivet.

Martinez-Martin (2017) förklarar att personens upplevelse av sin långvariga sjukdom är mångfacetterad och färgas exempelvis av perception och tolkning av sammanhanget. Enligt Martinez-Martin (2017) behöver individens upplevelse inte vara något statisk, utan kan över tid komma att förändras och inbegriper alla aspekter i relation till omvårdnaden.

Att leva med en obotlig livsbegränsande sjukdom

När personer drabbas av en obotlig och dödlig sjukdom förändras det som tidigare uppfattats som självklart och förutsägbart. Tankar om vad som ska komma att ske och hur den egna självbilden förändras blir allt överskuggande och ovissheten tar över (Ellingsen et al. 2014). Exempel på sjukdomar där det finns behov av palliativ vård kan vara terminal njursvikt, ALS, multipel skleros, vissa typer av cancer eller terminal leverinsufficiens (Socialstyrelsen, 2013). Personer som lever med obotlig sjukdom kan uppfatta tiden som en varierande rörelse, både i hastighet och kvalitet och oberoende av andra omständigheter (Ellingsen et al. 2014). Tiden kan återspegla hur den fysiska försämringen progredierar och kan av personerna upplevas som skrämmande, utmanande och smärtsam (Ellingsen et al. 2014).

Personer som drabbas lider ofta av fysiska symtom som exempelvis smärta och avmagring. Val av vårdform samt hur omständigheterna påverkar närstående är vanliga funderingar hos personerna (Socialstyrelsen, 2013). Sömnproblem och nedstämdhet är psykiska symtom som är vanligt förekommande. Skuld, ångest inför döden och känslor av meningslöshet är delar av den existentiella ångest som personer med dödlig sjukdom tvingas att hantera (Socialstyrelsen, 2013). Gemensamt för personer drabbade av dödlig sjukdom är att de genomgår en livsavgörande omställning med en vetskap om att livet blir förkortat (Zimmermann, 2012). För både den drabbade och de anhöriga blir allt stöd betydelsefullt, då de genomgår en fundamental och omvälvande situation av kris och chock (Zimmermann, 2012).

Upplevelsen av att leva med ALS

Hogden (2017) menar att förståelse för personens upplevelse av att leva med ALS är en avgörande komponent för sjuksköterskans möjlighet att bedriva en god omvårdnad. Vidare beskriver Hogden att förståelse för den komplexa sjukdomsbilden som innefattar flera olika symtom ställer höga krav på omgivningen. En fysisk upplevelse kan sätta psykiska spår i ett sjukdomsförlopp likväl som det motsatta, därför är det viktigt att sörja för en förståelse av individens hela upplevelse av sin sjukdom (Hogden, 2017).

Teoretisk utgångspunkt - lidande

Katie Erikssons caritativa omvårdnadsteori är av mångdimensionell karaktär och inbegriper begrepp som vårdlidande, livslidande och sjukdomslidande vilka är delar som tillsammans utgör individens upplevda hälsotillstånd (Eriksson, 1994). Då fortskridningen av ALS är högst individuell och den självupplevda hälsan varierar mellan individer med sjukdomen (Simmons, 2015) valdes den caritativa omvårdnadsteorin som teoretisk utgångspunkt i arbetet. Teorin ansågs lämplig då den framhåller vikten av en individuellt anpassad omvårdnad där sjukdom inte behöver hindra en god självupplevd hälsa (Eriksson, 1994).

Arman och Rehnsfeldt (2011) beskriver en symbios mellan lidande och hälsa. Lidandet beskrivs av Arman och Rehnsfeldt (2011) som en påfrestande upplevelse som inte går att undvika i livet men också något som kan bidra till utveckling. Eriksson (1994) indelar lidandet i tre kategorier; vårdlidande, sjukdomslidande och livslidande. Vid existentiella hot så kan enligt Eriksson (1994) ett livslidande uppstå, ett livslidande kan uppkomma när en drabbas av sjukdom och ohälsa. Sjukdom och ohälsa kan begränsa förmågan att utföra vardagliga aktiviteter då kroppsliga eller psykiska faktorer hindrar (Eriksson 1994). Livssituationen förändras med ALS, då sjukdomen medför omfattande fysiska begränsningar som leder till svårigheter att utföra det man tidigare kunnat utföra (Hulisz, 2018). Sjukdomslidande beskriver Eriksson (1994) som den fysiska och psykiska smärtan relaterat till sjukdomen. Lidande som upplevs i vårdrelaterade situationer benämns som vårdlidande, det kan inträffa vid bristfällig vård eller utebliven vård samt när vårdtagarens värdighet och autonomi inte respekteras av vårdgivaren (Eriksson, 1994). Vården är vid ALS en betydande del av livet och påverkar livskvalitén (Majmudar et al., 2014). Vårdens uppgift är att lindra lidande genom att bland annat värna om vårdtagarens autonomi och värdighet (Arman & Rehnsfeldt, 2011).

Lidandet som fenomen anses enligt Eriksson (1994) vara till synes dels meningslöst men det omöjliggör inte att den enskilda individen kan se mening i lidandet. Teorin beskriver att lidandet är individuellt, komplext och påverkas av både inre och yttre faktorer. Eriksson (1994) menar att en person med en obotlig sjukdom kan trots sjukdom uppleva god hälsa, genom att erbjudas individanpassad vård samt stöttning i att acceptera sitt tillstånd och sin befintliga situation. Behovsidentifiering är en essentiell del i utvecklandet av omvårdnadsåtgärder enligt Eriksson (1994). För att tillgodose individuella behov måste kunskap föreligga i form av personens egna upplevelser, känslor och tankar (Eriksson, 1994).

Problemformulering

Amyotrofisk lateralskleros (ALS) är en obotlig sjukdom med ett progressivt förlopp och en komplex symtombild. I Sverige drabbas årligen omkring 220–250 individer av sjukdomen. Den fortskridande nervdegenereringen som sjukdomen innebär, leder till att muskelfunktionen avtar, för att slutligen upphöra. Sjukdomen påverkar individen väsentligen i allt, både i psykisk och fysisk mening. Det finns för tillfället begränsad sammanställd forskning som belyser personers upplevelser av att leva med ALS. Ur sjukvårdens synvinkel är målsättningen att utifrån detta perspektiv, inrikta resurser och insatser efter faktiska behov.

Ett personcentrerat förhållningssätt som vårdfokus anses vara det mest lämpade och bör genomsyra omvårdnaden för personer med ALS. Den vårdande professionen ansvarar för att stärka individens livskvalité samt förse denne med hjälp och stöd under sjukdomens progression. Personens upplevelse kring vården och sjukdomen är central och grundläggande för den struktur som vården måste eftersträva och arbeta efter.

Då det endast finns en begränsad volym sammanställda studier gällande personers perspektiv av upplevelsen av att leva med ALS, skrivs denna litteraturöversikt i utökande syfte. En fördjupad förståelse om personens upplevelse av att leva med ALS är essentiellt för sjuksköterskans möjlighet att utföra evidensbaserad omvårdnad av kvalité.

SYFTE

Syftet med denna litteraturöversikt var att belysa personers upplevelser av att leva med sjukdomen amyotrofisk lateralskleros (ALS).

METOD

Design

Studien har genomförts som en icke-systematisk litteraturöversikt för att på ett övergripande sätt omfatta aktuell forskning inom området som berör personers upplevelser av att leva med ALS. Litteraturöversikt som metod motiverades med utgångspunkt från att en sammanställning av aktuell forskning inom området ökar förutsättningarna till att bedriva evidensbaserad vård (Kristensson, 2014). För att möjliggöra ett tillförlitligt resultat vid det icke-systematiska tillvägagångssättet utfördes arbetet systematiskt med hjälp av Kristenssons (2014) riktlinjer. Granskning och bearbetning av samtliga vetenskapliga artiklar genomfördes systematiskt och redovisades utförligt (Kristensson, 2014).

Urval

Avgränsningar

I enlighet med Kristensson (2014) utformades konkreta exklusions- och inklusionskriterier utifrån litteraturstudiens syfte. Kristensson (2014) beskriver betydelsen av tydliga exklusions- och inklusionskriterier för litteraturstudiens tillförlitlighet. Peer reviewed artiklar användes uteslutande för att säkerställa forskningens evidens och kvalité (Kristensson, 2014). Endast primärkällor användes och avgränsningar gällande tidsintervall samt språk framställdes. En språkavgränsning gjordes till engelska och vetenskapliga artiklar äldre än tio år uteslöts då ny och relevant forskning fanns att tillgå. Inga avgränsningar beträffande kön, ålder och etnicitet gjordes.

Inklusionskriterier

Vetenskapliga artiklar utgående från personers upplevelser av att leva med ALS inkluderades. Både kvantitativ och kvalitativ forskning skulle komma att användas för att besvara studiens syfte. Kvantitativa studier utgår från framställande av objektiva statistiska underlag där faktorer som anses vara mätbara inhämtas (Kristensson, 2014). Kvalitativa studier syftar istället till att studera sådant som inte objektivt kan mätas likt individuella

upplevelser, känslor och tankar (Kristensson, 2014). En omfattande översiktlig förståelse av personers upplevelser av att leva med ALS skulle åstadkommas i denna litteraturstudie genom inkludering av båda metoderna. Ett kontinuerligt etikgranskande arbete eftersträvades av vald forskning, samtliga vetenskapliga artiklar i litteraturstudien skulle därför ha ett etiskt godkännande enligt en etikprövningsnämnd.

Exklusionskriterier

Exklusionskriterierna innefattade artiklar som ej var relevanta för syftet. Forskning som enbart belyste vårdgivares perspektiv exkluderades likaså artiklar som endast utgick från ett anhörig- och närstående perspektiv. Studier med avsikt att endast studera farmakologiska och icke-farmakologiska behandlingar vid ALS exkluderades. Forskning som studerade patofysiologin och etiologin av ALS exkluderades.

Datainsamling

För insamling av vetenskapliga artiklar användes databaserna PsycINFO, Cumulative Index to Nursing and Allied Health Literature [CINAHL] och Public Medline [PubMed]. En kombination av dessa databaser nyttjades vid sökningsprocessen då PubMeds medicinska, CINAHL:s vårdvetenskapliga och PsycINFOS psykologiska fokus (Kristensson, 2014) tillsammans bidrog med essentiell forskning om personers upplevelser av att leva med ALS. Datainsamlingen startades genom en bred sökning inom samtliga databaser för att få en uppfattning om vilka vetenskapliga artiklar som fanns att tillgå, med utgångspunkt från framtagna information smalnades sedan sökningarna av i syfte att finna artiklar som svarade på litteraturöversiktens syfte.

Med utgångspunkt från Kristensson (2014) användes söktermer i form av index-ord, fritextsökning och Booleska sökoperatörer för att finna relevant forskning. Medical Subject Headings (MeSH-termer) och fritextsökningar användes i PubMed. I CINAHL användes enbart CINAHL:s headings och i PsycINFO utfördes sökningen med enbart Thesaurustermer.

Indexord och fritextsökningar framtoogs med utgångspunkt från litteraturöversiktens syfte och inklusionskriterier (Kristensson 2014). Bibliotekarie från Sophiahemmet Högskolas bibliotek bistod med adekvat information och vägledning i sökprocessen, ett flertal begrepp kunde identifieras utifrån det aktuella syftet och som i detta fall resulterade i dessa sökord: Amyotrophic lateral sclerosis; Adaptation, psychological; Quality of Life; Emotions; Hope; Coping; Perception; Existential. "Amyotrophic lateral sclerosis" var det centrala sökordet som användes i samtliga sökningar. Ovannämnda sökord användes sedan i varierande konstellationer tillsammans med Booleska sökoperatörer som OR och AND för att finna relevanta vetenskapliga artiklar.

Enligt Kristensson (2014) är användandet av Booleska sökoperatörer; OR, NOT eller/och AND en väsentlig del i sökningsprocessen av vetenskapliga artiklar. I denna litteraturstudie har Booleska söktermerna AND och OR använts. AND användes i syfte att kombinera olika sökord och OR användes med skäl att göra sökningarna bredare (Kristensson, 2014). Booleska söktermen NOT exkluderades i denna litteraturöversikt med hänsyn till att termen syftar till att utesluta begrepp (Kristensson, 2014), detta ansågs inte nödvändigt då en ansevärd mängd relevanta artiklar hittades med enbart termerna AND och OR.

Initialt inrymdes sökningarna av en mängd artiklar. En genomläsning av flera abstrakt gjordes sedan för att finna relevant forskning som svarade på syftet. Om så var fallet, lästes hela artikeln för att vidare studera om ändamålet besvarades. De vetenskapliga artiklar som ansågs besvara syftet inkluderades. Till litteraturstudiens inkluderades 15 vetenskapliga artiklar. Databassökningarna redogörs fullständigt i Tabell 1.

Tabell 1. Presentation av datainsamling

Databas Datum	Sökord	Antal träffar	Antal lästa abstrakt	Antal lästa artiklar	Antal inkluderade artiklar
Pubmed 9/2/21	(Amyotrophic Lateral Sclerosis[MeSH Terms]) AND (((Adaptation, psychological[MeSH Terms]) OR (Quality of Life[MeSH Terms])) OR (Emotions[MeSH Terms]))	183	51	6	4
Pubmed 15/2/21	(Amyotrophic Lateral Sclerosis[MeSH Major Topic]) AND (((Hope) OR (Coping)) OR (Perception)) OR (Existential))	194	28	9	4
PsycINFO 15/2/21	“Amyotrophic Lateral Sclerosis” AND “Hope” OR “Emotions”	101	13	7	3
CINAHL 10/2/21	MH “Amyotrophic Lateral Sclerosis” AND MH “Quality of Life”	120	30	5	2
CINAHL 10/2/21	MH “Amyotrophic Lateral Sclerosis” AND MH “Adaptation, Psychological”	15	6	2	2
Manuell sökning		4	4	2	0
TOTALT					15

Manuell sökning

I enlighet med Kristensson (2014) genomfördes ett manuellt sökande i syfte att upptäcka fler relevanta artiklar inom området. En granskning av redan valda artiklars referenslistor utgjorde det manuella sökandet. Inga artiklar som påträffades under det manuella sökandet inkluderades.

Kvalitetsgranskning

Att säkerställa hög kvalitet av litteraturstudiens valda artiklar var signifikant för tillförlitligheten. Kvalitetsgranskningen genomfördes via Sophiahemmets 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). Vänligen se Bilaga A. Litteraturöversiktens samtliga artiklar har systematiskt granskats genom bedömningsunderlaget som består av en tregradig skala där artiklar klassificeras utifrån hög kvalitet, medelkvalité och låg kvalitet. Artiklar som medtogs i resultatet var av medelhög eller hög kvalitet, fyra artiklar var av medel kvalitet och 11 artiklar utgjordes av hög kvalitet. Artiklarnas innehåll kontrollerades för säkerställning att studierna var noggrant utförda och väl redovisade. I enlighet med Kristensson (2014) kontrollerades storleken på aktuell undersökningsgrupp, användandet av adekvata verktyg och urvalsförfarande då dessa omständigheter kunde influera resultatet och kvalitén. Författarna till denna litteraturöversikt granskade enskilt samtliga vetenskapliga artiklar och därefter gjordes en jämförelse mellan granskningarna för att minska risk för subjektivitet.

Dataanalys

Kristenssons (2014) integrerade analysmetod användes för att sammanställa och analysera materialet till litteraturstudien. Den integrerade analysmetoden innebär att artiklarnas resultat tillsammans analyseras för att få en överskådlig- och mångdimensionell bild av området som studeras (Kristensson, 2014). För att påvisa eventuella överensstämmelser och diskrepanser i artiklarnas resultat så innebar det första steget en noggrann genomläsning av de artiklar som skulle medtas i litteraturöversiktens resultatdel. Detta efterföljdes av att författarna gick vidare till andra steget i analysmodellen där de olika artiklarnas inbördes relationer synliggjordes och vägdes mot varandra för att identifiera likheter dem emellan. I det tredje och sista steget i den integrerade analysmetoden sammanställdes kategoriernas olika resultat. Resultatredovisningens trädstruktur åskådliggjorde därefter kategorierna i de olika underrubrikerna. Bilaga B innehåller matris med information om samtliga vetenskapliga artiklar som nyttjats i resultatdelen.

Forskningsetiska överväganden

Vid litteraturstudien fanns flertalet forskningsetiska överväganden att beakta. I enlighet med Vetenskapsrådet (2018) var författarna till denna litteraturöversikt medvetna och tog hänsyn till att inte plagiera eller förvränga information. Översättning från engelska till svenska utfördes därför noggrant och med försiktighet. Att goda etiska principer använts vid framställd forskning var essentiellt för att inte ta del av vilseledande resultat (Vetenskapsrådet, 2018).

Helsingforsdeklarationens (WMA, 2013) föreskrifter och lagar ska enligt Kristensson (2014) tillämpas i samtlig medicinsk forskning som genomförs på människor. Deklarationen belyser vikten om att värna individens självbestämmande och integritet.

Förutom att forskningen ska genomgå en etikprövning och följa rådande lagstiftning är det även essentiellt att studiens fördelar överstiger risken för skador (WMA, 2013). Författarna till denna litteraturstudie säkerställde därför att en etikprövningsnämnd etiskt godkänt samtlig forskning. All data som nyttjats i arbetet har presenterats för att samtliga obehindrat ska ha möjlighet att ta del av forskningen som använts.

RESULTAT

En integrerad analys har gjorts av 15 vetenskapliga artiklar som skildrar personers upplevelser av att leva med ALS, dessa har legat till grund för litteraturoversiktens resultat. Sammanställningen redovisas i de övergripande huvudkategorierna; upplevelse av en förändrad livssituation, upplevelse av maktlöshet och upplevelse av hanterbarhet samt dess subkategorier. Se Tabell 2.

Tabell 2. Huvudkategorier och subkategorier.

Huvudkategorier	Subkategorier
Upplevelse av en förändrad livssituation	<ul style="list-style-type: none"> • Framtid och död • Rädsla och hat
Upplevelse av maktlöshet	<ul style="list-style-type: none"> • Förlust och kontroll • Att vara en börda • Depression och suicidtankar
Upplevelse av hanterbarhet	<ul style="list-style-type: none"> • Känsla av hopp • Meningsfullhet • Acceptans • Välbefinnande och livskvalité

Upplevelse av en förändrad livssituation

Framtid och död

Ångest och rädsla inför framtiden påvisades hos personer med ALS enligt flera studier (Foley et al., 2014a; Mora et al., 2013; Ozanne et al., 2013). Att bli en börda för omgivningen, förlora autonomi och uppleva hopplöshet var bidragande faktorer (Mora et al., 2013). Framtidstankar undveks medvetet då sjukdomens ovisshet och lidande upplevdes skrämmande (Ozanne et al., 2013). Ångest kändes inför osäkerhet att inte veta när och hur döden skulle inträffa, detta kunde upplevas värre än själva döden i sig (Ozanne et al., 2013). Personer över 70 år var generellt mer accepterande till sjukdomen och den förestående döden än yngre personer (Foley et al., 2014a). Hos personer med barn, särskilt i de fall då barnen var osjälvständiga, upplevdes en ökad oro och ångest inför den förestående döden (Foley et al., 2014a).

Rädsla och hat

Enligt flera studier förekom rädsla hos personer med ALS (Ozanne et al., 2013; Hamama-Raz et al., 2019). En rädsla av att känna en psykisk ensamhet relaterat till symtomen som medföljer sjukdomen förekom (Ozanne et al., 2013). En rädsla för sin omgivnings hälsa relaterat till sin sjukdom uppgavs om deras anhöriga befann sig i beroendeställning (Ozanne et al., 2013). En problematisk och känslig fråga var den om kommande andningsproblem. Att inte veta när dessa problem skulle komma och kanske drabbas av dem i sömnen fick många att drabbas av rädsla och panik. En vanlig missuppfattning var att man skulle kvävas, när det vanligtvis förhåller sig så att man, på grund av koldioxidretention, kommer att falla i sömn innan död. Vetskapen om detta och liknande situationer gjorde dock att ett visst mått av beredskap kunde formas inför dessa (Ozanne et al., 2013). En person beskrev att rädsla uppkom ur hoppfullhet och valde därför att undvika dessa med ett realistiskt förhållningssätt, att leva i nuet upplevdes då lättare (Hamama-Raz et al., 2019).

Oster och Pagnini (2012) konstaterade att upplevelsen av hat mot sjukdomen förekom hos personer med ALS, hatet mot sjukdomen var för vissa en konstant upplevelse och för andra uppkom känslan sporadiskt. Studien visade även att personer i äktenskap inte upplevde ett lika frekvent hat mot sjukdomen. Oster och Pagnini fann även en korrelation mellan ett större hat riktat mot sjukdomen och en kortare tid sedan fastställd diagnos. Starkare känslor av hat och bitterhet upplevdes även mer frekvent hos kvinnor (Oster & Pagnini, 2012).

Upplevelse av maktlöshet

Förlust och kontroll

Flera studier beskriver upplevelsen av förlust som närvarande hos personerna (Foley et al., 2014b; Mora et al., 2013; Ozanne et al., 2013). Förlust inbegrep aspekter som minskat hopp och en missad framtid (Foley et al., 2014b). Förlust av självständighet med omtanke av familjens välmående var en frekvent upplevelse (Mora et al., 2013). Förlusten var omöjlig att övervinna och strävan om kvarhållande av tidigare funktioner var utan framgång. Personerna kunde beskriva detta som att deras identitet blivit bestulen (Foley et al., 2014b).

För personerna var upplevelsen av den fysiska förlusten omvälvande (Foley et al., 2014b; Ozanne et al., 2013). Att vara fast och inspärrad i den egna kroppen var en känsla som personerna gav uttryck för (Ozanne et al., 2013). Medvetenheten om att den sociala desintegrationen också minskade var också en betydande aspekt. Förlusten upplevs av personerna som något utom kontroll, med en undergivenhet i att denna skulle komma att öka. Försök att motverka bortfall innebar för en del personer, en intensifierad kontroll av livet och över sin vård (Foley et al., 2014b).

Upplevelsen av att förlora kontroll över livet och sjukdomen förekom hos personer med ALS (Foley et al., 2014b; Hamama-Raz et al., 2019; Ozanne et al., 2013). Foley et al., (2014b) visade att känslan av att mista kontroll framkallade ångest inför framtiden och att själv styra över vården i livet slutskede därför var centralt för personer med ALS. Att själv avgöra hur livet skulle avslutas eller upprätthållas var en viktig faktor (Foley et al., 2014b). Flera studier visade att förlorad kontroll upplevdes i relation till den fysiska funktionsnedsättningen som medföljer sjukdomen (Hamama-Raz et al., 2019; Ozanne et al., 2013). En rädsla att förstå sin omgivning men att själv inte bli förstådd, att tappa förmågan att gå och kommunicera påvisades (Ozanne et al., 2013). Somliga personer ansåg

att hopp var ett hinder i att uppnå kontroll och för andra användes hopp som ett sätt att återta kontroll (Hamama-Raz et al., 2019).

Att själv avgöra valet av att erhålla livsuppehållande interventioner som non-invasiv ventilatorbehandling (NIV) eller PEG medförde en känsla av kontroll (Greenaway, 2015). Ett aktivt sökande av information om aktuell intervention kunde stärka känslan av kontroll som möjliggjorde att rätt beslut togs. Personer som aktivt sökte information valde i högre utsträckning att avböja en intervention. Andra kände istället en oförmåga inför interventionsvalet och menade att åtgärderna var en påföljd av sjukdomen som inte gick att undgå. För att fortsätta leva upplevdes interventionerna som nödvändiga och att ett aktivt val att avböja existerade därför inte (Greenaway, 2015).

Att vara en börda

Upplevelsen av att vara eller att i framtiden bli en börda förekom ofta bland personerna, denna känsla var vid sjukdomens initialskede sporadisk men blev efter cirka ett år, en mer frekvent upplevelse (Mora et al., 2013). Ozanne et al. (2013) menade att den fysiska och psykiska försämringen väckte rädsla och att hamna i beroendeställning sågs som en besvikelse. I Ozanne et al. (2013) framkom att personerna kände skuldskänslor över familjens lidande och känslan av att i framtiden ligga andra till last upplevdes påfrestande. Dessa känslor försvårade möjligheten att känna livsmening och glädje (Ozanne et al., 2013). Foley et al. (2014b) visade att personerna upplevde en ambivalens gällande olika vårdrelaterade beslut då familjens välbefinnande blev en avgörande faktor att inräkna. Foley et al. (2014b) konstaterade även att det kunde finnas en strävan att minimera familjens börda men inte om familjerelationen påverkades negativt. Beroendet av familjen ökade i takt med sjukdomens progression även om personerna önskade att bördan istället minimerades (Foley et al., 2014b).

Depression och suicidtankar

Flera studier visade att depression och ångest förekom och påverkade livskvalitén hos personer med ALS (Edge et al., 2020; Ozanne et al., 2011). Jakobsson et al. (2014) visade att förekomst av depression och ångest inte förändrades med tiden hos personer med ALS. Jakobsson et al. indikerade att kvinnor med sjukdomen generellt upplevde mer ångest. Studien konstaterade även att depression oftare förekom i det initiala sjukdomsskedet hos personer över 65 år men under senare sjukdomsstadier påvisades ingen ålderskillnad i upplevelsen av depression.

Enligt Verschueren et al., (2019) återfanns viljan att dö som en passiv önskan eller som aktiva suicidtankar. Studien visade även att personer med mer omfattande fysiska begränsningar och de som led av depression i högre utsträckning hade suicidtankar än andra.

Upplevelse av hanterbarhet

Känsla av hopp

Ett flertal studier beskriver personernas relation till hopp (Foley et al., 2014b; Hamama-Raz et al., 2019; Oster & Pagnini, 2012; Ozanne et al., 2013). Känslan av hopplöshet blev ett faktum i sjukdomens initialskede. Uppgivenheten uppstod i förståelsen av sjukdomens allvar med brist på botemedel och mening kändes därför utsiktslös (Oster & Pagnini, 2012; Ozanne et al., 2013). Hopp om en framtid reducerades i korrelation med ett högre informationsflöde om sjukdomens begränsningar (Foley et al., 2014b). Att botemedel

skulle framställas med syfte att bota eller bromsa sjukdomen fanns hos vissa medan somliga upplevde att ALS var bortom allt hopp (Foley et al., 2014b; Oster & Pagnini, 2012; Ozanne et al., 2013).

Hopp hade inte samma innebörd för alla personer. Det kunde enligt vissa upplevas som hämmande med en falsk förväntan som bidrog till passivitet och minskad hanteringsförmåga av sjukdomen (Hamama-Raz et al., 2019).

...Once you put the responsibility for your fate in the hands of an outside force you are out of the game. When you say hope, you say, I'm no longer responsible, I pray, I hope. What do you hope for? A miracle?! That somebody will find a cure?! Not that you do anything, you remove responsibility ... Our problems in life are something we need to take care of, not someone else. ALS we cannot seem to handle. I do not know how to fix it, but I do know how I will manage and live while I have ALS and it does not belong to hope ... we do not throw the dice. But do choose how to play ... (Mr. A). (Hamama-Raz et al., 2019).

Hopp var för andra en kraft som kunde förstärka deras hanteringsförmåga. Det användes också som ett verktyg för att upprätta olika mål och ramar som skapar sätt att hantera situationen (Hamama-Raz et al., 2019).

Hope is our light. You cannot live without hope. You must always hope that they will find a cure and that you will recover. Logical or illogical, just think about this hope. Fear will lead you to I don't know where ... If there are frustrations and you fill yourself with negative energies, you are constantly angry. And it is not good for you. But once you see hope and light, you let positive energies enter your body. I'm naturally a warrior in situations of the moment. If I must endure something specific, I work on myself. Do not accept, do not fall. So, I give myself strength. (Mrs. H). (Hamama-Raz et al., 2019).

Meningsfullhet

Ett flertal studier beskrev personernas strävan efter mening (Foley et al., 2014b; Ozanne et al., 2013). Det fanns en ambivalens i sökandet efter livets mening hos dem, frågeställningar av existentiell art både möjliggjorde och hindrade dem i detta. Sjukdomens oresonliga karaktär med dess förödande konsekvenser fick personerna att kämpa för att hitta en meningsfull tillvaro (Foley et al., 2014b; Ozanne et al., 2013). Den fysiska degenerationen som sjukdomen medförde påminde personerna om en minskad autonomi. Förlikande av den rådande situationen och att se de saker i livet som fanns att tillgå, hjälpte personerna att uppleva mening. (Ozanne et al., 2013).

Vetskapen om att ett omgivande nätverk fanns som kunde bistå med hjälpinsatser var en essentiell faktor för att personerna skulle uppleva mening. Kontaktnätet bidrog med trygghet och kunde bestå av exempelvis sjukvårdspersonal, familj eller personlig assistans. Genom att ge och ta emot stöd från vänner och familj fann personerna styrka och mening i livet, en extra viktig kraft var närvaron av unga barn och barnbarn (Ozanne et al., 2013).

Ett eget liv som kunde fyllas med intressen var av stor vikt och tid i naturen var exempel på sådant som bringade lycka och mening. Personernas arbete hade inte längre samma

signifikans efter sjukdomsbeskedet men det var fortfarande något som gav styrka och innehåll i vardagen (Ozanne et al., 2013).

Acceptans

Flertalet studier belyste personers komplexa relation till deras upplevelse av acceptans (Foley et al., 2014a; Greenaway et al., 2015; Kruitwagen-van Reenen et al., 2020; Ozanne et al., 2013). Kruitwagen-van Reenen et al. (2020) menade att personernas upplevda acceptans inte ändrades under sjukdomens progression. Det fanns ett tydligt samband mellan låg acceptans och högre känsla av hjälplöshet samt mellan acceptans och hälsorelaterad livskvalité Kruitwagen-van Reenen et al. (2020). I personernas fall handlade inte upplevelsen av acceptans om sin sjukdom, istället syftade det på att situationen man befann sig i kunde accepteras för att lättare skapa mening (Ozanne et al., 2013).

Sjukdomen med dess förluster var något som alla personer, i olika grad hade att hantera, man rycktes mellan acceptans och motstånd till sjukdomen (Foley et al., 2014a). Studien menade även att den fysiska nedbrytningen inte enbart var den avgörande faktorn, att ha uppnått livets olika milstolpar hade också en betydande roll för personernas förmåga till acceptans. Ozanne et al. (2014) påvisade att finna mening i livet trots ALS kunde ske med hjälp av att känna acceptans i nuet och identifiera vad som för stunden var viktigt. Detta handlade vanligen om vänners och familjs tillgänglighet men även att vara närvarande i ögonblicket. Foley et al. (2014a) menade att acceptans var lättare att uppnå om de förvissat sig om att närstående var tryggade för framtiden. Att gå miste om sina barns uppväxt var något som var mindre accepterat än om man fått sett sina barn utvecklas till självständiga individer.

Greenaway et al. (2015) visade att acceptans är en essentiell komponent i personernas beslutsfattande. Greenaway et al. menade att sannolikheten att personer med ALS accepterade hjälp och interventioner som exempelvis NIV, ökade beroende av acceptans gentemot sjukdomen och dess fortskridande. Studien visade även att rädsla för framtiden bidrog till att vissa personer inte accepterade att själva ta beslut om insatser. Tillit och förtroende till hälso- och sjukvårdspersonal var av största vikt i det att kunna acceptera interventioner rörande sin sjukdom (Greenaway et al., 2015).

Äldre personer accepterade sin sjukdom lättare då deras faktiska ålder ändå skulle ha inneburit ett visst mått av minskad självständighet (Foley et al., 2014a). En gemensam uppfattning som fanns bland dessa, oavsett bakgrund och ålder var att acceptansen för att äldre som fick ALS var större, än om yngre drabbades (Foley et al., 2014a).

Vissa personer med ALS distanserade sig från sin omvärld, då hjälpbehovet upplevdes skamfullt och omgivningens medömkan var för svår att acceptera (Ozanne et al., 2013). Ozanne et al. såg att upplevelsen av orättvisa och oförstående förorsakade bitterhet och tvivel kring tidigare trosuppfattning. Studien visade även att upplevelsen av acceptans blev om möjligt än svårare när känslan av att ha gjort allt rätt i livet infunnits samt en medvetenhet om att tvingas efterlämna sin familj. Ytterligare omständigheter som försvårade upplevelsen av acceptans var i synnerhet när unga barn var involverade. Ozanne et al. påvisade att närhet till familj var en viktig komponent som trots kroppslig nedbrytning och minskad självständighet, skapade känslan av att livet var värt att leva.

Välbefinnande och livskvalité

Flera studier visade att upplevelsen av välbefinnande och livskvalité påverkas av personernas sätt att hantera ALS (Jakobsson et al., 2014; Jakobsson et al., 2016; Kuzma-Kozakiewicz et al., 2019; Montel et al., 2012). Ett samband sågs mellan valda hanteringsstrategier och av emotionellt välbefinnande samt fysisk förmåga (Jakobsson et al., 2016; Montel et al., 2012). Användandet av strategier för hantering av sjukdomen användes kontinuerligt under hela sjukdomsförloppet hos personer med ALS. Upplevelsen av att leva med sjukdomen påverkades av vilka hanteringsstrategier som nyttjades. Både problemfokuserade strategier samt emotionella strategier användes i syfte att hantera sjukdomen (Jakobsson et al., 2016). Jakobsson et al. (2014) visade att val av hanteringsstrategi varierade med tiden medan Jakobsson et al. (2016) indikerade att hanteringsstrategier hos personer med ALS inte förändrades nämnvärt under sjukdomsförloppet.

Vanligast förekommande strategier bland personerna var nyttjande av stöd och upprätthållande av autonomi (Jakobsson, 2014). Montel et al. (2012) visade på en ökad upplevelse av emotionell stabilitet och fysisk förmåga i samband med ett högre emotionellt stöd, man kunde dock inte se liknande korrelation mellan ett ökat emotionellt stöd och social förmåga.

Jakobsson et al. (2014) framhöll att informationssökning, undvikande förhållningssätt och ventilering av känslor sällan användes som hanteringsstrategi de första sex månaderna efter fastställande av diagnos. Montel et al. (2012) såg att ventilerande av känslor kunde vara användbart som strategi i det initiala sjukdomsskedet, tids nog blev ett fortsatt ältande något som negativt påverkade den självupplevda hälsan. Substansanvändning som hanteringsstrategi sågs ha ofördelaktiga följder beträffande den självupplevda hälsan hos personer med ALS (Montel et al., 2012). Jakobsson et al. (2014) visade att personer som led av ångest och depression i större utsträckning undanhöll sina känslor för närstående och använde färre positiva strategier i sin hantering av ALS.

DISKUSSION

Resultatdiskussion

Litteraturöversiktens resultat synliggör att upplevelsen av att leva med ALS är av skilda slag. Huvudfynden anses vara upplevelse av en förändrad livssituation, upplevelsen av maktlöshet samt upplevelse av hanterbarhet.

Den förändrade livssituationen kom till uttryck genom ångest och rädsla inför framtiden och döden. Sjukdomens obehagliga progression samt ovissheten om framtiden bidrog till dessa känslor i den nya tillvaron med förändrade livsbetingelser. Upplevelsen av rädsla inför framtiden konstaterades även i en studie av Ozanne och Graneheim (2018) som vidare beskrev att rädsla för framtiden uppkom redan innan, under och efter fastställd diagnos. Ozanne och Graneheim (2018) beskrev att denna rädsla även var närvarande under hela processen för deras partners. Ångest om hur länge man har kvar av livet, var också en känsla som infann sig för personerna och deras partners (Ozanne & Graneheim, 2018). I

enlighet med Eriksson (2018) kan individen inför lidandet utstå känslor som ångest och rädsla. Vidare beskriver Eriksson (2018) att personen måste få möjlighet att assimileras i en ny kontext när dennes livssituation plötsligt förändras. Sjuksköterskan måste därför i sitt arbete, uppmärksamma, vara lyhörd och bekräfta dessa känslor, hos både personen och deras anhöriga. Genom att förstå orsaken till oron och rädslan, ges förutsättningar att bistå med information och/eller samverka med annan profession för att stötta i alla tänkbara aspekter.

Upplevelsen av maktlöshet var en vanligt förekommande företeelse vid ALS och kunde framstå som känslan av att vara en börda. Rädslan inför att bli beroende av omgivningen upplevdes påfrestande och skuldkänslor kändes för familjens lidande. Enligt De Wit et al., (2018) har familj och vänner en krävande uppgift och står för en väsentlig del i vårdandet. Oro inför framtiden är något som även dessa upplever. Galvin et al., (2018) belyser behovet av att sjukvårdspersonal bistår med ett praktiskt och emotionellt stöd till anhöriga. Detta i syfte att stärka anhörigas psykiska välbefinnande som gör det lättare att utöva den vårdande rollen. Bellomo och Cichminski (2015) förklarar även att en av sjuksköterskans primära uppgifter är att uppmuntra personen med ALS och dennes anhöriga att använda andra möjliga stödresurser. Resultatet visade att personernas vårdrelaterade beslut till viss del var baserade utifrån familjens välbefinnande och vissa val kunde vara mer i överensstämmelse med de anhörigas vilja än dennes egna. I enlighet med Ozanne (2018) blir det därför nödvändigt att sjuksköterskan står personen bi samt stärker personens känsla av autonomi och delaktighet. Sjuksköterskan måste därför vara lyhörd och uppmärksamma både personen med ALS och de anhörigas frågor, synpunkter och känslor. Då sjukdomen medför ett accelererande vårdbehov och anhöriga ofta vårdar, får anhöriga inte glömmas bort.

Maktlösheten beskrivs också som upplevelsen av minskad kontroll och var för personerna en oerhört svår upplevelse. Den fysiska men även psykiska degenerationen satte allt på sin spets och många försökte genom en intensifierad kontroll, över livet och vården, återfå den. Hobson och McDermott (2016) beskriver vikten av att i ett tidigt skede i samråd med personen planera och utforma den palliativa vården. Innan sjukdomen blivit för långt gången och medan personen fortfarande kan kommunicera sina önskemål, ska denne få kontrollera och planera sin framtida vård. Eriksson (2018) beskriver detta, att när livssituationen på något sätt hotas och det man tidigare betraktat som självklara förmågor, berövas en, så befinner man sig i ett livslidande. Eriksson (2018) beskriver livslidandet som lidande i relation till allt vad livet innebär. I de tillfällen där sjuksköterskan kan vara behjälplig med personens uttryckta önskemål ska detta därför, om möjligt, prioriteras. Detta kan komma att innebära intressekonflikter av olika slag men diskussionen är ändå viktig att ta.

I den svåra verklighet som är personernas, försökte de med olika medel finna hanterbarhet. Detta är ett huvudfynd som uttrycks genom personernas relation till hopp, acceptans, mening och hanteringsstrategier. Dessa delar växlade mellan individerna, men alla dessa var i sig, ett sätt att hantera sjukdomen. Den fysiska och psykiska degenerationen blev ett hinder, men familjens närvaro möjliggjorde hanteringen av tillvaron.

Personerna strävade efter en meningsfull tillvaro och sökte denna i olika sammanhang. Den fysiska degenerationen som sjukdomen medförde påminde personerna om en minskad autonomi och hindrade dem i detta. Förlikande av den rådande situationen och att se de saker i livet som fanns att tillgå, hjälpte personerna att uppleva mening. I en studie av Yuan

et al. (2021) framkommer det som ovan nämnts, att familj, leva i nuet och göra det bästa av situationen var viktiga delar i att finna mening. Yuan et al. (2021) beskriver vidare att mening också kunde upplevas genom att hjälpa andra. Majmudar et al. (2014) beskriver att målet med omvårdnaden är att individer trots en obotlig sjukdom ska kunna finna livet meningsfullt och Eriksson (1994) menar just detta, att det meningslösa i lidandet per se, inte utesluter möjligheter till mening hos den enskilda individen. Vidare beskriver Eriksson (2018) att genom acceptans av situationen personen befinner sig i, kan mening upplevas trots en obotlig sjukdom. Eriksson (2018) menar att när en person utsätts för ett lidande så blir denne tvungen att finna en individuell mening av vikt för att kunna hantera den rådande situationen.

Under hela sjukdomsförloppet använde sig personerna av olika hanteringsstrategier, med fokus på det emotionella och problemfokuserade. Dessa strategier hjälpte personerna på ett individuellt plan att hantera sjukdomen och dess utmaningar. I en studie av Schlüter et al. (2019) stöds detta och den visar även att personerna använde en ansenlig diversitet av olika hanteringsstrategier. Acceptans sågs som en positiv strategi och var den som användes mest frekvent. Eriksson (2018) beskriver just dessa strategier som ett försök till ett minskat lidande. Genom dessa, kan personerna tillintetgöra och fly lidandet. Sjuksköterskan kan därför vara behjälplig genom att stötta personen i att identifiera olika strategier.

Flera studier beskrev hur personerna kämpade med att finna acceptans med de skilda upplevelserna av sin sjukdom. Personernas upplevelse av acceptans syftade inte på sjukdomen utan situationen de befann sig i och resultatet beskriver deras komplexa relation till denna som mer eller mindre var konstant. Även Yuan et al. (2021) påvisade att personerna upplevde svårigheter att acceptera sjukdomen. Yuan et al. (2021) beskrev också att personerna kunde vägra att förlika sig med diagnosen och övertalade sig själva om att de fått den felställd. Eriksson (2018) beskriver just denna företeelse, något som är ödesbestämt och orubbligt kan genom personens ändrade uppfattning till omständigheterna få dessa att ses i annat ljus. Den faktiska situationen är genom detta fortfarande densamma men synen på denna är förändrad.

Personers skilda upplevelser av sjukdomen gav uttryck för både överensstämmelse och diskrepans. Upplevelsen av hopp innebar för några något mycket positivt, en stärkande resurs. För andra betydde hopp att man tappade kontroll och sjukdomen gavs mer utrymme att styra. I en studie av Oberstadt et al. (2018) påvisade att känsla av hopp hos personer med ALS var betydande för upplevelsen av välbefinnande och känslan av kontroll. Eriksson (2018) förklarar att människan vacklar mellan hopp, hopplöshet, lidande och lust när denne befinner sig mitt i lidandet. Vidare beskriver Eriksson (2018) att om lidandet ska förmås lindras behövs hopp, då lidandet som fenomen orsakar en känsla av hopplöshet.

Lidande var något som kom till uttryck i flertalet studier och definierades som upplevelser av; maktlöshet, förlust, att vara en börda, depression, suicidtankar samt rädsla och hat. Om det finns någon patientgrupp där kvalitativ vård och ett bra bemötande är essentiellt, så är det personer som fått diagnosen amyotrofisk lateralskleros. Upplevelsen av maktlöshet, kampen för att finna mening, en radikalt förändrad livssituation och vetskapen om att det i nuläget saknas botande behandling, betyder att precis allt vården har att erbjuda, ska ges. Litteraturöversiktens resultat blir högst kliniskt relevant då den insikt som fås genom personers upplevda beskrivningar, spelar stor roll i formandet av individanpassad vård. Sjuksköterskan har en nyckelposition i omvårdnaden och blir därför viktig del i arbetet.

Personer med ALS egen erfarenhet och kunskap därifrån härledd, bidrar med värdefull kunskap till vårdpersonal och blir essentiell för att undvika presumtiva felbehandlingar och misstag i vården. Litteraturöversikten illustrerar personers upplevelser på ett tydligt sätt och blir därför ett bra verktyg. Litteraturstudien bidrar till hållbar utveckling då den samlade persongenererade erfarenheten förebygger ineffektiva åtgärder och gagnar hälsa. Ur ett samhällsperspektiv blir rätt insatser, i rätt tid, baserade på verkliga upplevelser fördelaktigt och ekonomiskt försvarbart.

Metoddiskussion

För att besvara studiens syfte användes 15 vetenskapliga artiklar och dessa evaluerades med hjälp av (Kristenssons, 2014) integrerade analysmetod. Integrerad analysmetod valdes för att få en mångdimensionell bild av upplevelsen av att leva med ALS. I enlighet med Kristensson (2014) delades analysen in i tre olika steg för att underlätta genomförandet, den tydliga strukturen var gynnsam i bearbetningen av artiklarna.

Litteraturöversikt som design är användbar när relevant forskning inom ett specifikt område ska sammanställas och att framtagen kunskap sedan är tillämpbar i praktiken (Kristensson, 2014). För att besvara syftet till denna studie valdes således en icke-systematisk litteraturöversikt som design. Enligt Kristensson (2014) finns både nackdelar och fördelar med sådan design. Fördelen är att litteraturöversikter skapar förutsättningar att bedriva evidensbaserad vård, då en överblick över aktuellt forskningsunderlag inom ett område framställs. Men om författarna handplockar artiklar utifrån eget tyckande finns risk att resultatet istället blir subjektivt och ger en missvisande bild (Kristensson, 2014). Rosén (2017) menar att den systematiska litteraturöversikten är att föredra, då chansen för ett trovärdigt resultat ökar. Detta för att samtlig forskning inom ett område nyttjats, att slumpen eller författarnas egen uppfattning påverkat resultatet minskar då. Det icke-systematiska tillvägagångssättet valdes då detta ansågs mer realistiskt genomförbart relaterat till satt tidsram, den systematiska litteraturöversikten kräver mer tid. Trots att denna studie är en icke-systematisk litteraturöversikt där samtlig forskning ej inkluderats, har arbetet konstant genomförts på ett systematiskt sätt enligt Kristensson (2014) riktlinjer. För att undvika ett subjektivt resultat har författarna i högsta möjliga mån antagit ett objektivt synsätt vid granskning och bearbetning av valda artiklar. I enlighet med Henricson (2017) valdes endast artiklar som bedömts vetenskapliga, därav uteslöts samtliga artiklar som ej var peer reviewed för att öka litteraturöversiktens trovärdighet. Andra litteraturöversikter exkluderades då endast primärkällor anses lämpliga för att resultatet ska anses trovärdigt (Kristensson, 2014). Kristensson (2014) menar att risken för att läsaren vilseleds ökar vid nyttjandet av sekundärkällor då otydlighet uppkommer kring var informationen härleds från. American Psychological Association [APA] användes som mall i hantering av referenser. Enligt Kristensson (2014) är referering en essentiell del i det vetenskapliga förhållningssättet, genom att konsekvent redovisa inhämtad kunskap med hjälp av tydliga riktlinjer minskar risken att läsaren förvillas.

För att maximera studiens trovärdighet användes olika databaser vid sökningsprocessen i enlighet med Henricson (2017). Sökningarna utfördes i databaserna PubMed, CINAHL samt PsycINFO och tillförde tillsammans en väsentlig mängd artiklar om personers upplevelser av att leva med ALS. Både kvalitativa och kvantitativa studier inkluderades för att öka studiens trovärdighet, detta för att ej förbise betydelsefull forskning som svarar på studiens syfte (Borglin, 2017). I enlighet med Kristensson (2014) har samtliga sökningar

grundligt presenterats. Studiens datainsamling och urval redovisades genomgripande för att göra litteraturöversikten reproducerbar (Henricson, 2017). Tydliga inklusion- och exklusionskriterier framtoqs i syfte att underlätta litteratursökningen och stärka studiens kvalitet (Kristensson, 2014). Studiens trovärdighet stärktes även i samband med att flertal artiklar återkom vid diverse sökningar (Henricson, 2017). Samtliga sökningar genomfördes med indexordet "Amyotrophic lateral sclerosis". Specificiteten på sökningarna kunde förstärkas med fritextord (Kristensson, 2014) som "Perception" och "Existential" eller tillsammans med andra indexord som presenterats under datainsamlingen. Fritextsökningar nyttjades då användandet av enbart indexord resulterade i att relevanta artiklar inom området inte framkom.

Sophiahemmets Högskolas bedömningsunderlag (Bilaga A) användes för att granska valda artiklar. I enlighet med Henricsson (2017) granskade båda författarna samtliga artiklar för att sedan jämföra granskningarnas utfall i syfte att öka studiens tillförlitlighet. En brist i bedömningen av artiklarna kunde förefalla då bedömningsunderlagets kriterier kunde tolkas på varierande sätt. För att litteraturöversikten skulle vara etiskt försvarbar har samtliga artiklar genomgått en etikgranskning, detta är essentiellt för säkerställning att forskningen ej förorsakat ytterligare lidande (Kristensson, 2014). Författarna medverkade i ett antal handledningstillfällen där handledare och kurskamrater gav respons på arbetet. Henricson (2017) menar att återkoppling från handledare och kurskamrater stärker studiens trovärdighet då feedback eventuellt kan öka studiens kvalitet.

Enligt Kristensson (2014) kan feltolkning av information uppstå om artikeln är skriven på annat språk än läsarens modersmål. Samtlig vald forskning i denna studie är formulerad på engelska, då svenska är författarnas modersmål ökar risken för att resultatet blivit skevt. För att kringgå feltolkningar nyttjades digitalt lexikon och ett kontinuerligt samtal fördes genom hela arbetet kring artiklarnas innehåll.

För att studien ska anses vara generaliserbart eller överförbart menar Henricson (2017) att studiens resultat ska vara tillämpbar i realiteten. Kristensson (2014) menar att inkludering av studier från åtskilliga länder kan höja litteraturstudiens kvalitet då en bredare förståelse erhålls. I denna litteraturöversikt valdes således studier från flertalet länder, mestadels från europeiska länder med undantag av Israel och USA. Svårtillgängligt var forskning av kvalitet från U-länder, som dessutom besvarade studiens syfte. Då samtlig forskning genomfördes i industriländer, speglar litteraturöversiktens resultat, upplevelsen av att leva med ALS i ett industriland. Denna studie är därav bristfällig gällande upplevelsen av att leva med ALS i ett utvecklingsland. Detta antyder att studiens resultat tordes generaliserbart för personer som lever med ALS i industriländer.

Slutsats

Litteraturöversikten kastar ljus över situationen som personer med ALS lever i genom att beskriva deras upplevelser. Sjukdomen framkallade upplevelser stående i motsats, livet kunde kännas som en konstant förlust med kommande minskning av förmågor samtidigt som acceptans, hopp och att leva i nuet kunde bringa meningsfullhet.

Individens komplexa och högst individuella upplevelse måste sättas in i den personliga kontexten samt åskådliggöras så att möjligheten ökar för sjuksköterskan att ge en anpassad och personcentrerad vård. Lidandet kan på många sätt beskrivas, men är i högsta grad

närvarande i personernas tillvaro. Var helst lidandet finns, skall det lindras, det är sjuksköterskans ansvar.

Fortsatta studier

Då inte alla artiklar inom området granskats i denna litteraturöversikt så skulle en systematisk design varit av intresse, för att påvisa eventuella diskrepanser till resultatet i denna icke-systematiska litteraturstudie. De granskade studierna i denna översikt belyser skiftande upplevelser ifrån alla åldrar där endast några få yngre fanns bland deltagarna. Det skulle vara av intresse att se en riktad forskning mot dessa, enär upplevelsen kanske är en helt annan. Då fortskridningen och upplevelsen av ALS är högst individuell, skulle ytterligare forskning och kunskap om hur en personcentrerad vård kan göra skillnad, vara önskvärd och meningsfull.

Klinisk tillämpbarhet

- Personer med ALS upplevelser och erfarenheter kan genom att vidareförmedlas till vårdpersonal, resultera i en större vetskap om sjukdomen och dess konsekvenser.
- Med ökad kunskap om personers erfarenheter, gör man det möjligt för vårdpersonal att lättare och i praktiken, svara upp mot dessa genom ett individanpassat och personcentrerat fokus.
- Både specialiserade och grundutbildade sjuksköterskor kan med ökad kunskap om upplevelserna utforma en bättre omvårdnad som kan resultera i ett minskat lidande för personen.
- Ytterligare forskning, samt en ökad kunskap hos sjuksköterskor om detta, bidrar till minskat lidande och kan leda till en samhällsekonomisk vinning då det förhindrar att onödiga och kostnadskrävande insatser behöver göras.

Författarna Nicole Nord och Julia Nyström har bidragit till denna litteraturöversikt i samma omfattning.

REFERENSER

Resultatartiklar är markerade med *

Andershed, B., & Ternestedt, B. (Red.). (2020). *Palliativ vård: begrepp och perspektiv i teori och praktik* (2. uppl.). Studentlitteratur.

Arman, M., & Rehnsfeldt, A. (Red.). (2011). *Vårdande som lindrar lidande: etik i vårdandet* (2. uppl.). Liber.

Bellomo, T. L., & Cichminski, L. (2015). Amyotrophic lateral sclerosis: What nurses need to know. *Nursing*, 45(10), 46–52.

<https://doi.org/10.1097/01.NURSE.0000471410.04013.6d>

Borglin, G. (2017). Mixad metod - en introduktion. I M. Henricson (Red.), *Vetenskaplig teori och metod: Från idé till examination inom omvårdnad* (ss. 233–247). Studentlitteratur.

de Wit, J., Bakker, L. A., van Groenestijn, A. C., van den Berg, L. H., Schröder, C. D., Visser-Meily, J., & Beelen, A. (2018). Caregiver burden in amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review. *Palliative medicine*, 32(1), 231–245.

<https://doi.org/10.1177/0269216317709965>

*Edge, R., Mills, R., Tennant, A., Diggle, P. J., Young, C. A., & TONiC study group. (2020). Do pain, anxiety and depression influence quality of life for people with amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease?: A national study reconciling previous conflicting literature. *Journal of neurology*, 267(3), 607–615.

<https://doi.org/10.1007/s00415-019-09615-3>

Egidius, H. (Red.). (2006). *Termlexikon i psykologi, pedagogik och psykoterapi*. TPB.

Ellingsen, S., Roxberg, Å., Kristoffersen, K., Rosland, J. H., & Alvsvåg, H. (2014). Being in transit and in transition: the experience of time at the place, when living with severe incurable disease--a phenomenological study. *Scandinavian journal of caring sciences*, 28(3), 458–468. <https://doi.org/10.1111/scs.12067>

Eriksson, K. (Red.). (1991). *Pausen: en beskrivning av vårdvetenskapens kunskapsobjekt*. Almqvist & Wiksell.

Eriksson, K. (Red.). (2018). *Vårdvetenskap: vetenskapen om vårdandet : om det tidlösa i tiden*. Liber.

Eriksson, K. (Red.). (1994). *Den lidande människan*. Liber utbildning.

Foley, G., Timonen, V., & Hardiman, O. (2012). Patients' perceptions of services and preferences for care in amyotrophic lateral sclerosis: a review. *Amyotrophic lateral sclerosis: official publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*, 13(1), 11–24. <https://doi.org/10.3109/17482968.2011.607500>

*Foley, G., Timonen, V., & Hardiman, O. (2014a). Acceptance and decision making in

amyotrophic lateral sclerosis from a life-course perspective. *Qualitative health research*, 24(1), 67–77. <https://doi.org/10.1177/1049732313516545>

*Foley, G., Timonen, V., & Hardiman, O. (2014b). Exerting control and adapting to loss in amyotrophic lateral sclerosis. *Social science & medicine (1982)*, 101, 113–119. <https://doi.org/10.1016/j.socscimed.2013.11.003>

Galvin, M., Carney, S., Corr, B., Mays, I., Pender, N., & Hardiman, O. (2018). Needs of informal caregivers across the caregiving course in amyotrophic lateral sclerosis: a qualitative analysis. *BMJ open*, 8(1), e018721. <https://doi.org/10.1136/bmjopen-2017-018721>

Gibbons, C., Pagnini, F., Friede, T., & Young, C. A. (2018). Treatment of fatigue in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *The Cochrane database of systematic reviews*, 1(1), CD011005. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD011005.pub2>

*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. <https://doi.org/10.1007/s00415-015-7665-z>

*Hamama-Raz, Y., Norden, Y., & Buchbinder, E. (2021). The double sides of hope: The meaning of hope among amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patients. *Death studies*, 45(3), 238–247. <https://doi.org/10.1080/07481187.2019.1626946>

Hanisch, F., Skudlarek, A., Berndt, J., & Kornhuber, M. E. (2015). Characteristics of pain in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain and behavior*, 5(3), e00296. <https://doi.org/10.1002/brb3.296>

Hardiman, O., Al-Chalabi, A., Chio, A., Corr, E. M., Logroscino, G., Robberecht, W., Shaw, P. J., Simmons, Z., & van den Berg, L. H. (2017). Amyotrophic lateral sclerosis. *Nature reviews. Disease primers*, 3, 17071. <https://doi.org/10.1038/nrdp.2017.71>

Henricson, M. (Red.). (2017). *Vetenskaplig teori och metod: Från idé till examination inom omvårdnad* (2. uppl.). Studentlitteratur.

Hewitt-Taylor, J. (Red.). (2018). *Personcentrerad vård i praktiken* (1. uppl.). Studentlitteratur.

Hobson, E. V., & McDermott, C. J. (2016). Supportive and symptomatic management of amyotrophic lateral sclerosis. *Nature reviews. Neurology*, 12(9), 526–538. <https://doi.org/10.1038/nrneurol.2016.111>

Hogden, A., & Crook, A. (2017). Patient-centered decision making in amyotrophic lateral sclerosis: where are we?. *Neurodegenerative disease management*, 7(6), 377–386. <https://doi.org/10.2217/nmt-2017-0026>

Hogden, A., Foley, G., Henderson, R. D., James, N., & Aoun, S. M. (2017). Amyotrophic lateral sclerosis: improving care with a multidisciplinary approach. *Journal of multidisciplinary healthcare*, 10, 205–215. <https://doi.org/10.2147/JMDH.S134992>

Hulisz D. (2018). Amyotrophic lateral sclerosis: disease state overview. *The American journal of managed care*, 24(15), 320–326. <https://www.ajmc.com/view/amyotrophic-lateral-sclerosis-disease-state-overview>

*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. <https://doi.org/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. <https://doi.org/10.1016/j.jns.2015.12.042>

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

*Kruitwagen-van Reenen, E., Post, M., van Groenestijn, A., van den Berg, L. H., & Visser-Meily, J. (2020). Associations between illness cognitions and health-related quality of life in the first year after diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of psychosomatic research*, 132, 109974. <https://doi.org/10.1016/j.jpsychores.2020.109974>

*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. *Neurology*, 93(10), e938–e945. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000008064>

Majmudar, S., Wu, J., & Paganoni, S. (2014). Rehabilitation in amyotrophic lateral sclerosis: why it matters. *Muscle & nerve*, 50(1), 4–13. <https://doi.org/10.1002/mus.24202>

Martinez-Martin, P. (2017). What is quality of life and how do we measure it? Relevance to Parkinson's disease and movement disorders. *Movement disorders: official journal of the Movement Disorder Society*, 32(3), 382–392. <https://doi.org/10.1002/mds.26885>

Mejzini, R., Flynn, L. L., Pitout, I. L., Fletcher, S., Wilton, S. D., & Akkari, P. A. (2019). ALS Genetics, Mechanisms, and Therapeutics: Where Are We Now?. *Frontiers in neuroscience*, 13, 1310. <https://doi.org/10.3389/fnins.2019.01310>

*Montel, S., Albertini, L., & Spitz, E. (2012). Coping strategies in relation to quality of life in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle & nerve*, 45(1), 131–134. <https://doi.org/10.1002/mus.22270>

*Mora, J. S., Salas, T., Fajardo, M. L., Iváñez, L., & Rodríguez-Santos, F. (2013). Self-perceived emotional functioning of spanish patients with amyotrophic lateral sclerosis: a longitudinal study. *Frontiers in psychology*, 3, 609. <https://doi.org/10.3389/fpsyg.2012.00609>

Nowicka, N., Juranek, J., Juranek, J. K., & Wojtkiewicz, J. (2019). Risk Factors and Emerging Therapies in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *International journal of molecular sciences*, 20(11), 2616. <https://doi.org/10.3390/ijms20112616>

Oberstadt, M., Esser, P., Classen, J., & Mehnert, A. (2018). Alleviation of Psychological Distress and the Improvement of Quality of Life in Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis: Adaptation of a Short-Term Psychotherapeutic Intervention. *Frontiers in neurology*, 9, 231. <https://doi.org/10.3389/fneur.2018.00231>

*Oster, C., & Pagnini, F. (2012). Resentment, hate, and hope in amyotrophic lateral sclerosis. *Frontiers in psychology*, 3, 530. <https://doi.org/10.3389/fpsyg.2012.00530>

Ozanne, A. (2018). Omvårdnad vid Amyotrofisk lateralskleros (ALS). I K. Gottberg (Red.), *Omvårdnad vid neurologiska sjukdomar* (ss.19–46). Studentlitteratur AB.

*Ozanne, A. G., Strang, S., & Persson, L. I. (2011). Quality of life, anxiety and depression in ALS patients and their next of kin. *Journal of clinical nursing*, 20(1-2), 283–291. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2702.2010.03509.x>

*Ozanne, A. O., 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. <https://doi.org/10.1111/jocn.12071>

Ozanne, A., & Graneheim, U. H. (2018). 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

Paganoni, S., Karam, C., Joyce, N., Bedlack, R., & Carter, G. T. (2015). Comprehensive rehabilitative care across the spectrum of amyotrophic lateral sclerosis. *NeuroRehabilitation*, 37(1), 53–68. <https://doi.org/10.3233/NRE-151240>

Raheja, D., Stephens, H. E., Lehman, E., Walsh, S., Yang, C., & Simmons, Z. (2016). Patient-reported problematic symptoms in an ALS treatment trial. *Amyotrophic lateral sclerosis & frontotemporal degeneration*, 17(3-4), 198–205. <https://doi.org/10.3109/21678421.2015.1131831>

Rosén, M. (2017). Systematisk litteraturoversikt. I M. Henricson (Red.), *Vetenskaplig teori och metod: Från idé till examination inom omvårdnad* (ss. 374–382). Studentlitteratur.

Schlüter, D. K., Holland, D. P., Mills, R. J., McDermott, C. J., Williams, T. L., Young, C. A., & TONiC study group (2019). Use of coping strategies in MND/ALS: Association with demographic and disease-related characteristics. *Acta neurologica Scandinavica*, 140(2), 131–139. <https://doi.org/10.1111/ane.13113>

Siddique, N., & Siddique, T. (2019). Amyotrophic Lateral Sclerosis Overview. In M. P. Adam (Eds.) et. al., *GeneReviews®*. University of Washington, Seattle.

Simmons, Z. (2015). Patient-Perceived Outcomes and Quality of Life in ALS. *Neurotherapeutics: the journal of the American Society for Experimental NeuroTherapeutics*, 12(2), 394–402. <https://doi.org/10.1007/s13311-014-0322-x>

Socialstyrelsen. (2018). *Amyotrofisk lateralskleros*. Hämtad 28 november, 2020, från <https://www.socialstyrelsen.se/stod-i-arbetet/sallsynta-halsotillstand/amyotrofisk-lateralskleros/>

Socialstyrelsen. (2013). *Nationellt kunskapsstöd för god palliativ vård i livets slutskede: Vägledning, rekommendationer och indikatorer*. Hämtad 1 april, 2021, från <https://www.socialstyrelsen.se/globalassets/sharepoint-dokument/artikelkatalog/kunskapsstod/2013-6-4.pdf>

*Verschuere, A., Kianimehr, G., Belingher, C., Salort-Campana, E., Loundou, A., Grapperon, A. M., & Attarian, S. (2019). Wish to die and reasons for living among patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic lateral sclerosis & frontotemporal degeneration*, 20(1–2), 68–73. <https://doi.org/10.1080/21678421.2018.1530265>

Vetenskapsrådet. (2018). *Etik i forskningen*. Hämtad 30 december, 2020, från <https://www.vr.se/uppdrag/etik/etik-i-forskningen.html>

World Medical Association. (2013). *WMA declaration of Helsinki: Ethical principles for medical research involving human subjects*. Hämtad 1 december, 2020, från <https://www.wma.net/policies-post/wma-declaration-of-helsinki-ethical-principles-for-medical-research-involving>

Yuan, M. M., Peng, X., Zeng, T. Y., Wu, M. L., Chen, Y., Zhang, K., & Wang, X. J. (2021). The illness experience for people with amyotrophic lateral sclerosis: A qualitative study. *Journal of clinical nursing*, 10.1111/jocn.15697. Advance online publication. <https://doi.org/10.1111/jocn.15697>

Zimmermann C. (2012). Acceptance of dying: a discourse analysis of palliative care literature. *Social science & medicine (1982)*, 75(1), 217–224. <https://doi.org/10.1016/j.socscimed.2012.02.047>

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. Bristfälligt resultatredovisning.

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

BILAGA B

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
Edge, R., Mills, R., Tennant, A., Diggle, P. J., & Young, C. A. 2020 Storbritannien	Do pain, anxiety and depression influence quality of life for people with amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease? A national study reconciling previous conflicting literature	Syftet med studien var att undersöka om livskvaliteten påverkas av faktorer som depression, smärta och ångest hos personer som lever med ALS.	<u>Design:</u> Kvantitativ studie. <u>Urval:</u> Personer med ALS inskrivna på specialistkliniker i Storbritannien och som diagnoserats enligt El Escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of ALS. <u>Datainsamling:</u> Datainsamlingen skedde genom frågeformulär. <u>Dataanalys:</u> Rasch modellen och Pearsons correlation coefficients eller Kendalls correlation coefficients.	636 (-)	Resultatet påvisar att upplevelsen av att leva med ALS påverkas av både den fysiska och psykiska livskvalitén som påverkas av faktorer som smärta, depression och ångest.	P 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
Foley, G., Timonen, V., & Hardiman, O. 2014 Irland	Acceptance and decision making in amyotrophic lateral sclerosis from a life-course perspective	Syftet med studien var att identifiera olika psykosociala processer hos personer som lever med ALS och hur dessa påverkar graden av engagemang i hälso- och sjukvården.	<u>Design:</u> Kvalitativ design. <u>Urval:</u> Personer med ALS ur irländskt nationellt register. <u>Datainsamling:</u> Djupgående intervjuer. <u>Dataanalys:</u> Grundad teori.	34 (0)	Resultatet visar att upplevelsen av att leva med ALS påverkas av faktorer som acceptans för sjukdomen, åldrandet och familj samt föräldraskap. Dessa faktorer påvisas även bidra till hur och på vilket sätt personerna engagerade sig i hälso- och sjukvård.	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
Foley, G., Timonen, V., & Hardiman, O. 2014 Irland	Exerting control and adapting to loss in amyotrophic lateral sclerosis.	Studiens syfte var att öka förståelsen av hur personer med ALS upplever de förluster orsakade av sjukdomen och hur känsla av kontroll kunde skapas trots den ofta multidimensionella förlusten.	<u>Design:</u> Kvalitativ studie. <u>Urval:</u> Personer med ALS via befolkningsbaserat register deltog i studien. <u>Datainsamling:</u> Intervjuer som varade mellan 40 minuter till 2 timmar och 10 minuter. Intervjuerna spelades in och transkriberades. <u>Dataanalys:</u> Grundad teori.	34 (0)	Komplexa samband mellan upplevelsen av kontroll och förlust påvisades i resultatet och är viktiga faktorer som formar hur engagerade individer med ALS är vid olika vårdssammanhang.	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: patient's perspectives	Studien syfte var att ur ett patientperspektiv av att leva med ALS, identifiera olika faktorer som påverkade personens beslutfattande. Detta för att skapa en större förståelse för patientens val eller bortval av NIV/gastronomi.	<u>Design:</u> Kvalitativ studie. <u>Urval:</u> Personer med ALS med en varaktighet mellan 6–60 månader samt en remiss till gastronomi/NIV med ett färdigt beslut om att acceptera eller avböja åtgärden inkluderades. <u>Datansamling:</u> 40–60 minuter långa intervjuer. <u>Dataanalys:</u> Induktiv tematisk analys.	21 (0)	Tidsaspekten samt patient- och externa faktorer var aspekter som ansågs påverka beslutsfattande hos personer med ALS. Den komplexa beslutsprocessen berodde på att många av faktorerna relaterade till varandra.	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) patients.	Studien syftar till att få en bredare förståelse för hur personer med ALS upplever hopp	<u>Design:</u> Kvalitativ studie. <u>Urval:</u> Personer skulle ha haft diagnos i minst 1 år, tala hebreiska samt vara över 18 år. <u>Datainsamling:</u> Intervjuer med varaktighet på 90–120 minuter. Inspelning och transkribering av dessa. <u>Dataanalys:</u> Tematisk analys.	12 (0)	Resultatet visade en tvåsidig innebörd av hopp. Begreppet kunde både ses som ett hinder i känslan av kontroll men också som en betydande resurs som kunde förstärka känslan av kontroll.	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
Jakobsson Larsson, B., Nordin, K., Askmark, H., & Nygren, I. 2014 Sverige	Coping strategies among patients with newly diagnosed amyotrophic lateral sclerosis	Syftet med studien var att studera vilka copingstrategier personer med nydiagnostiserad ALS använder samt om de förändras över tid. Vidare studeras om samband finns mellan fysisk funktion, ålder, kön samt psykologiska faktorer och dessa strategier.	<u>Design:</u> Prospektiv longitudinell, deskriptiv studie. <u>Urval:</u> Personer med nydiagnostiserad ALS inom 3 månader, > 20 år talade svenska samt ej hade annan dödlig sjukdom eller kognitiv svikt inkluderades. <u>Datainsamling:</u> Frågeformulär <u>Dataanalys:</u> Deskriptiv statistik, Spearman's, Mann-whitney U test, Wilcoxon, Chicago, IL, USA.	33 (0)	Resultatet av studien visade att personer med ALS använde sig i störst utsträckning av copingstrategier som självständighet och stöd. Även ett informationssökande och undvikande beteende förekom i viss utsträckning men sällan samtidigt. Individer äldre än 64 använde inte positiva strategier lika frekvent som yngre personer. Ett samband mellan användandet av olika strategier och personers psykiska välbefinnande kunde påvisas.	P 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
Jakobsson Larsson, B., Nordin, K., & Nygren, I. 2016 Sverige	Coping with amyotrophic lateral sclerosis; from diagnosis and during disease progression	Syftet var att utvärdera coping strategier bland personer med ALS samt se om dessa förändrades i samband med sjukdomsprogressionen. Studien syftar även till att påvisa eventuella samband mellan olika coping-strategiers påverkan på välbefinnande och den fysiska funktionen.	<u>Design:</u> Prospektiv longitudinell deskriptiv studie. <u>Urval:</u> Personer som nyligen blivit diagnoserad med ALS enligt El Escorial kriterier. <u>Datainsamling:</u> Datainsamlingen skedde via frågeformulär. <u>Dataanalys:</u> Deskriptiv statistik.	36 (24)	Strategier i form av positiva tankar och handlingar, upprätthållande av självständighet, stöd och filosofi användes i störst utsträckning. Inga stora skillnader i copingstrategier sågs över tid. Ett samband påvisades mellan dessa strategier och upplevelsen av ökat välbefinnande hos personer med ALS.	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
Kruitwagen-van Reenen, E., Post, M., van Groenestijn, A., van den Berg, L. H., & Visser-Meily, J. 2020 Nederländerna	Associations between illness cognitions and health-related quality of life in the first year after diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis.	Studiens syfte var att beskriva positiva och negativa sjukdoms kognitioner och deras samband mellan hälsorelaterad livskvalité hos personer med ALS.	<u>Design:</u> Prospektiv longitudinell studie. <u>Urval:</u> Personer med ALS i åldrarna 18–80 år med en förväntad livslängd på mer än ett år rekryterades. <u>Datainsamling:</u> Insamling av data skedde genom frågeformulär. <u>Dataanalys:</u> Deskriptiv statistik, Wilcoxon Signed Rank, Spearman's rank correlation coefficients, Cohen's rule of thumb, Hierarchical linear regression analyses, Residual analyses.	72 (24)	Resultatet visade en signifikant ökning av känslan hjälplöshet från start av studien till uppföljningsskedet hos personer med ALS. Känslor i form av acceptans och de fördelar som ansågs komma med sjukdomen var däremot oförändrat över tid.	P 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
Kuzma-Kozakiewicz, M., Andersen, P. M., Ciecwienska, K., Vázquez, C., Helczyk, O., Loose, M., Uttner, I., Ludolph, A. C., & Lulé, D. 2019 Polen	An observational study on quality of life and preferences to sustain life in locked-in state	Syftet med studien var att i livets slutskede undersöka personers med ALS välbefinnande och val i Locked in state (LIS)	<u>Design:</u> Tvärsnittsstudie. <u>Urval:</u> Personer med fastställd ALS diagnos med klassisk LIS och som hade svåra fysiska begränsningar. <u>Datainsamling:</u> Datainsamlingen skedde genom standardiserade formulär. <u>Dataanalys:</u> Normal distributionsanalys, Kolmogorov-Smirnov test, Spearman's rank correlation coefficient.	25 (6)	Resultatet visade att för personerna med ALS avspeglade inte deras välbefinnande den egna fysiska förmågan. Resultatet påvisar att vårdgivarna ofta underskattade personens välbefinnande och att få personer ångrat valet att få livsuppehållande behandling.	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., & Spitz, E. 2011 Frankrike	Coping strategies in relation to quality of life in amyotrophic lateral sclerosis	Syftet var att undersöka hur personer med ALS med olika coping-strategier hanterade sin sjukdom samt hur dessa påverkade den upplevda hälsorelaterade livskvaliteten.	<u>Design:</u> Kvalitativ studie. <u>Urval:</u> Personer med bekräftad ALS-diagnos som talade flytande franska och ej hade svår kognitiv svikt eller psykisk sjukdom inkluderades. <u>Datainsamling:</u> Frågeformulär, intervju och journalgranskning. <u>Dataanalys:</u> Statistisk analys, Spearman correlation coefficient.	49 (0)	Resultatet visade ett påtagligt samband mellan olika copingstrategier och en högre hälsorelaterad livskvalité hos personer med ALS.	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
Mora, J. S., Salas, T., Fajardo, M. L., Ivnez, L., & Rodrguez- Santos, F. 2013 Spanien	Self Perceived Emotional Functioning of Spanish Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Longitudinal Study	Syftet i denna studie var att studera sambandet mellan emotionell paverkan och det fysiska bortfallet, relaterat till ALS.	<u>Design:</u> Kvantitativ studie. <u>Urval:</u> Personer med ALS. <u>Datainsamling:</u> Datainsamlingen skedde genom frageformular. <u>Dataanalys:</u> Deskriptiv analys och korrelation mellan variabler analyserades.	110 (58)	Studien visar att ALS patienters sjalvupplevda angest mer eller mindre var oforanderlig trots det fysiska bortfallet som sjukdomen medfor. Mest forekommande var angest over framtiden och forlorad sjalvstandighet samt kanslan av att vara en borda.	P I

Randomiserad kontrollerad studie (RCT), Klinisk kontrollerad studie (CCT), Icke - kontrollerad studie (P), Retrospektiv studie (R), Kvalitativ studie (K)
I = Hog kvalitet, II = Medel kvalitet, III = Lag kvalitet

Författare År (för publikation) Land (där studien genomfördes)	Titel	Syfte	Metod (Design, urval, datainsamling och analys)	Deltagare (bortfall)	Resultat	Typ Kvalitet
Oster, C., & Pagnini, F. 2012 Italien/USA	Resentment, hate, and hope in amyotrophic lateral sclerosis	Syftet var att bland personer med ALS undersöka förekomst av känslor som hat, bitterhet och hopp samt se hur dessa sammanfaller med sjukdomens progression.	<u>Design:</u> Kvantitativ studie. <u>Urval:</u> Personer med ALS. <u>Datainsamling:</u> Frågeformulär online med öppna och stängda frågor. <u>Dataanalys:</u> Deskriptiv och inferentiell analys. (Pearson's chi-squared test).	83 (0)	Resultatet påvisar en generell stark känsla av hopp och heterogena nivåer av hat och motvilja hos personer med ALS.	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
Ozanne, A. G., Strang, S., & Persson, L. I. Sverige 2011	Quality of life, anxiety and depression in ALS patients and their next of kin	Syftet var att studera hälsorelaterad livskvalitet, ångest och depression bland personer med ALS och deras anhöriga.	<u>Design:</u> Deskriptiv studie. <u>Urval:</u> Personer med bekräftad eller sannolik ALS-diagnos och som ej befann sig i terminal sjukdomsfas inkluderades. <u>Datainsamling:</u> Datainsamlingen skedde genom frågeformulär. <u>Dataanalys:</u> Wilcoxon signed rank test, Spearman's rank correlation coefficient, Mann–Whitney test.	35 (0)	Resultatet visar att personer med ALS och dess anhöriga påverkas psykiskt oavsett vilket stadium i sjukdomen personen befinner sig i.	P 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
Ozanne, A., Granheim, U., & Strang, S. 2013 Sverige	Finding meaning despite anxiety over life and death in amyotrophic lateral sclerosis patients	Syftet var att illustrera hur personer med ALS trots sin sjukdom ser mening med livet.	<u>Design:</u> Kvalitativ deskriptiv studie. <u>Urval:</u> Personerna skulle varit diagnoserade i minst ett halvår innan studiens start, ej ha andra terminala sjukdomar samt kunna tala förståeligt. <u>Datainsamling:</u> Datainsamlingen skedde genom intervjuer. <u>Dataanalys:</u> Kvalitativ innehållsanalys.	19 (0)	Resultatet visade att existentiella hinder både underlättade och hindrade personerna med ALS att finna mening i livet. Upplevelsen av att vilja leva stärktes då de, trots sjukdomen med dess konsekvenser, fann mening i livet.	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
Verschueren, 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	Studiens syfte var bland personer med ALS påvisa frekvens av suicidtankar, riskfaktorer samt undersöka den skyddande faktorn: Anledningen att leva.	<u>Design:</u> Prospektiv studie. <u>Urval:</u> Personer med ALS. <u>Datainsamling:</u> Datainsamlingen skedde genom intervjuer och frågeformulär. <u>Dataanalys:</u> Statistisk analys.	76 (45)	Depression och högre funktionsnedsättning var faktorer som hade en signifikant betydelse för förekomsten av suicidtankar hos personer med ALS. Underliggande depression ökade suicidtankarna och en ökad fysisk funktionsnedsättning ledde till en högre skattning av depression.	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