

**ATT LEVA MED ALS**

**LIVING WITH ALS**

Examinationsdatum: 2011-09-26  
Sjuksköterskeprogrammet 180 högskolepoäng  
Kurs: 35  
Examensarbete, 15 högskolepoäng  
Författare: Liza Bergström  
Elin Liljedahl

Handledare: Margareta Ramsjö  
Examinator: Gunilla Björling

## SAMMANFATTNING

**Bakgrund:** Amyotrofisk lateralskleros, ALS, är en neurologisk förlamningssjukdom som beror på celldöd. Det är de motoriska cellerna i hjärnan och ryggmärgen som angrips. Ryggmärgens ytskikt utsätts för ärrbildning, vilket innebär att musklerna som är kopplade till den utsatta delen av ryggmärgen inte kommer att få några impulser från nervsystemet. När musklerna inte får några impulser och därmed inte aktiveras kommer de att förtvina. Kroppen förlamas successivt och den vanligaste dödsorsaken är att andningsmuskulaturen förtvinar. Individer med ALS upplever de progressiva förlamningarna med ett opåverkat medvetande. Omvårdnaden vid ALS är multidisciplinär och målet är att lindra symtomen, då det inte finns något botemedel. Vanliga symtom är sväljsvårigheter, emotionell labilitet och smärta.

**Syfte:** Syftet med studien var att beskriva hur individer upplever att leva med amyotrofisk lateralskleros.

**Metod:** För att besvara syftet har en forskningsöversikt utförts. Artiklar eftersöktes i databaserna PubMed, Cinahl och PsycInfo samt genom manuell sökning. Totalt inkluderades 20 artiklar efter klassificering och kvalitetsbedömning.

**Resultat:** Resultatet visade att personer med ALS upplevde en stor oro över kommande fysiska förluster, men hos de flesta fanns en benägenhet att anpassa sig efter förändringarna. Att förlora förmågan att kommunicera upplevdes frustrerande och var en av de värsta aspekterna på sjukdomen. Rädsla, oro, ångest och depression kunde i varierande grad påverka den psykiska hälsan. Socialt stöd var av stor betydelse för att orka leva med sjukdomen samt en bidragande faktor till lägre förekomst av depression. Personer med en positiv inställning och som utvecklade strategier för att hantera sjukdomen upplevde ett bättre välmående. Att uppleva kontroll, självbestämmande och en bibehållen identitet gav en ökad känsla av att kunna hantera sjukdomen.

**Slutsats:** Individer som anpassade sig till sjukdomen och accepterade den nya situationen uppvisade ett bättre välmående. Trots det progressiva och snabba sjukdomsförloppet var den psykiska hälsan generellt god. Oro, ångest, rädsla och depression var faktorer som kunde inverka negativt på den psykiska hälsan. Det fanns ett stort informationsbehov bland individer med ALS, och de individer som upplevde att de fick information i önskad mängd hade lättare att hantera sin sjukdom. Att skapa strategier för att hantera sjukdomen inverkade positivt på patienternas välmående, varför det kan vara av betydelse för sjuksköterskan att hjälpa patienten att finna strategier. Vårdpersonal kan också bidra med optimism, flexibilitet och humor för att underlätta patientens situation. Det var viktigt för personer med ALS att bli sedda som enskilda individer oberoende av funktionshinder.

**Nyckelord:** Amyotrofisk lateralskleros, coping, nervsjukdom, palliativ vård, upplevelser.

# INNEHÅLLSFÖRTECKNING

## SAMMANFATTNING

<b>BAKGRUND</b>	1
Amyotrofisk lateralskleros	1
Vård och behandling	4
Omvårdnad	6
<b>PROBLEMFÖRMULERING</b>	7
<b>SYFTE</b>	7
Frågeställningar	7
<b>METOD</b>	7
Val av metod	7
Urvalskriterier	7
Datansamling	8
Data och dataanalys	10
Tillförlitlighet	10
Forskningsetiska överväganden	10
<b>RESULTAT</b>	11
Upplevelser av förlust av kroppsliga förmågor	11
Upplevelser av psykisk påverkan	12
Upplevelser av det sociala stödets betydelse	13
Upplevelser av att hantera sjukdomen	13
<b>DISKUSSION</b>	16
Metoddiskussion	17
Resultatdiskussion	18
Slutsats	20
Förslag till fortsatta studier	20
<b>REFERENSER</b>	21
<b>BILAGA I-II</b>	

## BAKGRUND

### Amyotrofisk lateralskleros

Amyotrofisk lateralskleros, ALS, är en neurologisk förlamningssjukdom som beror på celldöd (Aquilonius, 2007). Det är de motoriska cellerna i hjärnan och ryggmärgen som angrips. Ryggmärgens ytskikt utsätts för ärrbildning, vilket innebär att musklerna som är kopplade till den utsatta delen av ryggmärgen inte kommer att få några impulser från nervsystemet. När musklerna inte får några impulser och därmed inte aktiveras kommer de att förtvina (Rowland & Shneider, 2001). Kroppen förlamas successivt och den vanligaste dödsorsaken är att andningsmuskulaturen förtvinar (Gil et al., 2008). Individer med ALS upplever de progressiva förlamningar med ett opåverkat medvetande (Borasio et al., 2001). "Amyotrofisk" syftar till förtviningen av muskelfibrer, som leder till svaghet och synliga fascikulationer (muskelkontraktioner). "Lateralskleros" refererar till den ärrbildning, skleros, som bildas på ryggmärgen. Sjukdomen kan även gå under namnen Charcots sjukdom eller Lou Gehrig's disease. Trots att sjukdomen varit känd sedan andra halvan av 1800-talet är orsaken till sjukdomen fortfarande okänd. Inte heller finns någon bot (Rowland & Shneider, 2001).

### Prevalens, incidens och överlevnadstid

Antalet personer som får diagnosen ALS är jämnt internationellt och incidensen är två till tre personer på 100 000 invånare. I Sverige är incidensen av insjuknande cirka 200 personer varje år, och prevalensen är uppskattningsvis minst 600-700 personer i hela landet (Socialstyrelsen, 2010). En märkbart högre incidens ses bland män än kvinnor (Ferguson & Elman, 2007). Sjukdomen kan drabba personer i alla åldrar, men vanligast är att insjuknandet sker mellan 55 och 70 års ålder. Överlevnadstiden varierar vanligen från några månader till fem år beroende på typ av ALS och sjukdomsförlopp (Olsson, 2010). Vid progressiv bulbär pares är den genomsnittliga överlevnadstiden ett till två år (Wijesekera & Leigh, 2009). Med klassisk ALS är den genomsnittliga överlevnadstiden tre till fem år. Enligt Aquilonius (2007) har cirka 75 procent avlidit inom fem år efter diagnosen. Fem till tio procent överlever mer än tio år (Olsson, 2010). En längre överlevnadstid har observerats hos de som har diagnosen primär lateralskleros (Radunovic, Mitsumoto & Leigh, 2007).

### Olika typer av ALS

ALS delas in i tre olika huvudtyper som klassificeras efter symtom och var symtomen visar sig. Klassisk ALS kännetecknas av central och perifer förlamning som i första stadiet syns i ben, armar och/eller bål. Åttio procent av de med klassisk ALS utvecklar bulbär pares (Andersen, 2010; Leigh et al., 2003). Bulbär pares innefattar förlamning av muskler i tungan, läpparna, svalget och struphuvudet (Nationalencyklopedin [NE], 2011). Progressiv bulbär pares grupperas som en annan huvudtyp av ALS där primära symtom är förlamning i mun och/eller svalg, med senare utbredning till bål och extremiteter. Den tredje huvudgruppen är progressiv spinal muskelförtvining där symtomen är progressiva perifera pareser, som börjar i armar, ben, och/eller bål. Munnen och svalget behöver inte påverkas, men om de angrips sker det sent i sjukdomsförloppet. Oberoende av vilken av de fem huvudtyperna som människan drabbas av i det primära sjukdomsförloppet så kommer svaghet och förlamning successivt att sprida sig i kroppen (Andersen, 2010; Leigh et al., 2003).

### Etiologi

Orsaken till sjukdomen går oftast inte att påvisa, men det finns ett antal teorier som har framkommit genom forskning (Socialstyrelsen, 2010). En teori är att signalämnet glutamat skadar nervcellerna. Teorin grundar sig i att det läkemedel som används vid ALS hämmar frisättningen av glutamat vilket gör att livslängden för celler förlängs (Rilutek®, 2009).

Rothstein, Martin och Kuncel (1992) noterar en högre hastighet av upptaget av glutamat hos personer med ALS.

Olsson (2010) benämner sjukdomen som sporadic ALS (SALS) och som familial ALS (FALS). SALS innebär att sjukdomen uppkommer sporadiskt och av okänd orsak, detta förlopp ses i 90-95 procent av sjukdomsfallen. FALS betyder att sjukdomen kan återfinnas i släkten, det vill säga att den är genetiskt betingad, i dessa fall är incidensen fem till tio procent. Betydande genetiska bakomliggande faktorer till sjukdomen har definierats (Kiernan et al., 2011). I 15-20 procent av FALS-fallen ligger orsaken till sjukdomen i en mutation av en specifik gen (Valdmanis, Daoud, Dion & Rouleau, 2009). Gällande miljöfaktorer har det konstaterats att det inte finns något samband mellan endast en miljöfaktor och risken för att utveckla ALS. Troligen är de bakomliggande orsakerna komplexa interaktioner mellan genetiska faktorer och miljöfaktorer (Kiernan et al., 2011).

Wijesekera och Leigh (2009) presenterar en sammanfattning av potentiella bakomliggande riskfaktorer för utvecklandet av sporadisk ALS som har redovisats i olika studier. De faktorer som redogörs för är bland annat kostfaktorer, familjehistoria av Alzheimers och Parkinsons sjukdom och geografiska faktorer med fokus på vilken miljö en individ bor i (stadsmiljö, förortsmiljö eller landsbygd). Andra faktorer som anses ha betydelse för utvecklandet av ALS är typ av yrke, rökning och trauma (till exempel skallskada). Tidigare polioinfektion, elektrisk skada och exponering för toxiska ämnen så som jordbrukskemikalier och bly anses också vara riskfaktorer för att utveckla sporadisk ALS (Wijesekera & Leigh, 2009). Sutedja et al. (2011) presenterar en hypotes som innefattar att en högre ämnesomsättning kan vara en bakomliggande faktor för att utveckla ALS. Detta grundar sig i att personer med ALS har mer gynnsamma lipider, ett lägre BMI och använder mindre kolesterolsänkande medel jämfört med den allmänna befolkningen.

### Symtom och sjukdomsförlopp

Symtomen som utvecklas är främst kopplade till de funktioner som går förlorade och är successivt tilltagande. Sjukdomen kan börja på olika sätt då det inte finns något givet symtom som uppkommer i begynnelsen. Det kan till exempel börja med svaghet i en fot eller i en arm, sluddrigt tal eller dysfagi. Det går inte heller att förutse sjukdomsförloppet, sjukdomen ter sig varierande för olika individer utan ett typiskt mönster. Dock är muskelsvaghet och förlamning initiala signum för sjukdomen. Sextio till 70 procent av personer med ALS drabbas först av muskelsvaghet (Leigh et al., 2003).

Karaktäristiska symtom under sjukdomstiden är svaghet, dysfagi, dyspné, svag hosta, smärta, dysartri, kognitiva förändringar, ökad salivbildning, förtjockat saliv, emotionell labilitet, depression, oro, sömnsvårigheter och förstoppning. Dessa symtom kan ge påverkan på aktiviteter i det dagliga livet (Ferguson & Elman, 2007). Dagligt liv är ett begrepp som omfattar hur en individ eller en familj kan eller måste fungera. Det dagliga livet anger kraven på den funktionella förmågan. Omvänt inverkar den funktionella förmågan i sin tur på individen och/eller familjens möjlighet till att leva ett dagligt liv. Liv och funktionell förmåga går därmed hand i hand. En persons dagliga liv kräver en viss nivå av funktionell förmåga, på samma sätt som att ett funktionellt tillstånd påverkar ett dagligt liv (Carnevali, 1999). För individer med ALS kan det dagliga livet påverkas av bland annat muskelsvaghet i händerna som kan orsaka svårigheter att lyfta saker, eller till exempel att klä sig och tvätta sig. Muskelsvaghet i fötterna kan påverka förmågan att gå (Kiernan et al., 2011).

När muskelsvaghet drabbar andningsmuskulaturen kan detta leda till en rad olika symtom som dyspné, sömnlöshet, trötthet, huvudvärk, dålig aptit och låg koncentrationsförmåga (Leigh et al., 2003)

Bulbära symtom förorsakas av påverkan på primära och sekundära motorneuron (Kühnlein et al., 2008). Till de bulbära symtomen hör spasticitet i musklerna i käken, ansiktet, gommen, svalget, struphuvudet och tungan. Även pares och atrofi förekommer i dessa muskler. De bulbära symtomen kan leda till tilltagande respirationsdysfunktion, ansträngd kommunikation och svårighet att hosta, frivilligt såväl som reflexbetingat. Tillsammans kan dessa symtom orsaka samt förvärra dysfagi. Dysartri och dysfagi är de vanligaste förekommande bulbära symtomen vid ALS. Av det totala antalet som erfar bulbära symtom upplevs dysartri av 93 procent, 86 procent drabbas av dysfagi och 64 procent får fascikulationer i tungan (Chen & Garrett, 2005). Likväl är emotionell labilitet, det vill säga oförmåga att kontrollera sina känslor, ett bulbärt symtom, då i form av okontrollerad och omotiverad skratt eller gråt (Gallagher, 1989).

Då enbart motorneuron angrips vid ALS sker ingen påverkan på synen, känseln, hörseln, smaken eller luktsinnet (The ALS Association, 2010). Generellt påverkas inte heller muskler i urinblåsan (Ferguson & Elman, 2007). En del individer med ALS kan uppvisa kognitiv påverkan, vilket kan visa sig som exempelvis emotionell labilitet, minnessvårigheter eller orienteringsproblem. Att få beskedet om diagnosen kan framkalla oroskänslor, rädsla och depression. Det kan starkt sammankopplas med sjukdomen och tolkas som symtom (Lillo, Mioshi, Zoing, Kiernan & Hodges, 2011).

Dödsorsaken är i de flesta fall andningssvikt, vilket sker då andningsmuskulaturen slutar att fungera på grund av att impulserna inte går fram (Gil et al., 2008; Yang et al., 2011). I studien av Gil et al. (2008) dog 77 procent av patienterna av andningssvikt, de andra deltagarna gick bort på grund av lunginflammation, postoperativa komplikationer eller andra traumatiska tillstånd. De flesta sover när de dör. Patienterna erhåller smärtstillande och sederande preparat (Spataro, Lo Re, Piccoli, Piccoli & La Bella, 2010). Många väljer att somna in i sitt hem, men majoriteten befinner sig på någon form av vårdinstans (Gil et al., 2008).

### Locked-in syndrome

Locked-in syndrome är ett uttryck som definierades av Plum och Posner år 1983. Tillståndet beskriver personer som är vakna och vid medvetande, men utan möjlighet att aktivera kontrollerade muskler. Det betyder att tal, kroppsrörelser och ansiktsuttryck uteblir, dock kvarstår förmågan att öppna och röra ögonen (Lulé et al., 2009).

Locked-in syndrom kan förekomma hos personer med ALS (Lulé et al., 2009). I en studie av Lakerveld, Kotchoubey och Kübler (2008) registreras en viss nedsättning i minne och inlärningsförmåga vid locked-in syndrome hos personer med ALS. Det övergripande testresultatet visar dock på en normal kognitiv funktion. Lakerveld et al. (2008) menar att vårdpersonal och andra personer som kommer i kontakt med individer med ALS måste ha kunskap och förståelse för detta.

### Diagnostisering

Att ställa diagnosen ALS handlar till stor del om att utesluta andra sjukdomar tillsammans med en rad tester (Inghilleri & Iacovelli, 2011). Från att de första symtomen upplevs tar det i genomsnitt ett år innan diagnosen fastställs (Traynor, Alexander, Corr, Frost & Hardiman, 2003).

För att kunna ställa korrekt diagnos görs en noggrann neurologisk undersökning, en grundlig anamnes nedtecknas och en rad rutintester genomförs. Diagnosen grundar sig också på elektromyografi-resultat (EMG) (Inghilleri & Iacovelli, 2011). EMG innebär att nålelektroder förs in i muskeln för att registrera aktivitet. EMG kan visa bland annat muskelkontraktioner och muskelnedbrytningar (Barker, 2008). Ibland genomförs även transkraniell magnetisk stimulering (TMS). Detta innebär att en elektrisk impuls i hjärnan framkallar reaktioner i extremiteternas muskler. Genom att bedöma resultatet kan eventuella sjukliga avvikelser registreras (Inghilleri & Iacovelli, 2011). Röntgenundersökningar är en del som används för att utesluta differentialdiagnoser till ALS. Med magnetresonanstomografi (MRT), undersöks kroppen för att upptäcka och klargöra tillstånd som kan vara svåra att finna med andra röntgenmetoder. Bland annat kan degenerativa förändringar i ryggmärgen upptäckas. Dessa kan förklara en patients kliniska bild, särskild för de som uppvisar bulbära symtom. Det är inte ovanligt att röntgenundersökningar och de övriga testerna får upprepas flera gånger innan en slutlig diagnos kan fastställas (Barker, 2008).

### Forskning

I USA bedrivs omfattande forskning om ALS. I Sverige bedrivs forskning vid bland annat Umeå universitet. Forskningen är i första hand inriktad mot att testa och utveckla nya läkemedel samt att finna orsaker till sjukdomen. Mekanismerna kring motorneurons nedbrytning studeras, så som glutamat och fria radikalers roll. Studier genomförs också i hopp om att finna ämnen som kan tänkas stoppa den skadliga nedbrytningen av celler (Zachau, 2010). Vidare undersöks om det finns en koppling mellan ALS och yttre faktorer såsom toxiner och virus (Almeida, Mestre & De Carvalho, 2010; Van den Berghe et al., 2010; Vyas & Weiss, 2009).

Det har framkommit att personer med den ärftliga varianten av sjukdomen uppvisar en stor mängd muterade versioner av en specifik gen (Goos et al., 2007; Gruzman et al., 2007; Wang, Popko & Roos, 2010). Omfattande studier av vilken roll denna gen spelar för sjukdomen har lett till förslag om mekanismer som är toxiska för kroppen. En begränsning ligger dock i att jobba enbart på denna gen och vilken betydelse den har för sjukdomen eftersom alla personer med ALS inte har en mutation av denna gen. Troligt är också att det finns många andra genetiska orsaker samt miljöfaktorer som bidrar till sjukdomen (Valdmanis et al., 2009).

Riluzol är den enda substansen som har en påvisad verkan på sjukdomen (Lacomblez, Bensimon, Leigh, Guillet & Meininger, 1996; Zarate & Manji, 2008). Undersökningar har genomförts på bland annat kreatin, interferon, antioxidanter och litium med förhoppning om att det ska ha effekt, men utan önskat resultat. Det som framkommit i studier om substansen riluzol är att frisättningen av glutamat förhindras presynaptiskt och att detta i sin tur leder till ett långsammare förlopp av sjukdomen (Gordon, 2011).

### **Vård och behandling**

Det finns ingen behandling för att bota ALS. Däremot finns symtomlindrande läkemedel samt olika hjälpmedel som kan underlätta och förbättra livet för de som har diagnosen och försämras i sin sjukdom. Målet med vården är att individualisera varje patients behov för att öka eller bibehålla patientens livskvalitet fram till livets slut (Barker, 2008). Livskvalitet är det svenska språkets motsvarighet till engelskans "quality of life". World Health Organisation ([WHO], 1998) definierar begreppet quality of life som individens uppfattning om sin ställning i livet inom ramen för den kultur och de värderingar som finns där de bor. Detta i relation till de mål, förväntningar, normer och intressen som finns.

Grundläggande omfattar begreppet en persons fysiska hälsa, psykiska tillstånd, nivå av oberoende, sociala relationer, personliga åsikter och relationer till olika delar av miljö (WHO, 1998).

Radunovic et al. (2007) delar upp förloppet av ALS i olika faser. Uppdelningarna omfattar allt från att ta till sig diagnosen och anpassa sig efter de förändringar som sjukdomen innebär till att bearbeta nedsatta fysiska funktioner. En fas är också att hantera frågor som kan uppkomma angående livets slutskede. Under detta förlopp finns ett behov hos patienten av stöd från flera olika vårdinsatser. Behandlingen av personer med ALS kan beskrivas som en ovanligt komplex vårdssituation med många inblandade parter. Det finns modeller för hur detta kan organiseras, men det multidisciplinära omhändertagandet varierar beroende på nationella och lokala riktlinjer. Dock är samordning inom vården en viktig faktor för god vård (Radunovic et al., 2007). För att kraven på god vård ska uppfyllas ska vården enligt Hälso- och sjukvårdslagen [HSL] (SFS, 1982:763) 2 §:

*...vara av god kvalitet med en god hygienisk standard och tillgodose patientens behov av trygghet i vården och behandlingen, vara lättillgänglig, bygga på respekt för patientens självbestämmande och integritet, främja goda kontakter mellan patienten och hälso- och sjukvårdspersonalen, tillgodose patientens behov av kontinuitet och säkerhet i vården.*

I Sverige finns det ALS-team vid alla universitetssjukhus, och även på en del länssjukhus (Socialstyrelsen, 2009). Ett team består av läkare, sjuksköterska, undersköterska, dietist, logoped, sekreterare, arbetsterapeut och sjukgymnast. Detta team har till uppgift att tillsammans och med hjälp av sina egna specialistkunskaper bidra till att patienter och närstående blir väl omhändertagna och får en behovsanpassad vård och ett tillfredsställande stöd. Bland annat består detta i att upprätta kontakter med ytterligare personer med specialistkompetens som kan vara behjälpliga i den multidisciplinära vården (Staafl, 2010).

### Behandlingsmöjligheter

Det finns ett flertal behandlingsmöjligheter med evidensbaserad effekt för att underlätta sjukdomens svåra förlopp och lindra symtomen (Miller et al., 2009). Dysfagi ger en ökad risk för malnutrition och dehydrering. Dysfagi vid ALS börjar ofta med svårighet att svälja vätskor, för att med tiden innefatta även andra konsistenser. Det första steget i behandlingen av dysfagi är att ändra konsistens på vätska och föda, exempelvis genom förtjockningsmedel för vätskor och genom att äta fast föda som är mjuk och fuktig. När dessa alternativ inte längre fungerar tillfredsställande är alternativet enteral tillförsel av näring, vanligtvis genom perkutan endoskopisk gastrostomi (PEG) (Simmons, 2005). Detta har visat sig effektivt vad det gäller att upprätthålla kroppsvikten och en tillfredsställande näringstillförsel (Verschueren, Monnier, Attarian, Lardillier & Pouget, 2009).

När funktionen i luftvägarna successivt försämras kan andningsstödande behandling för att bistå den kvarvarande lungfunktionen vara aktuell. Det handlar då om mekanisk ventilation i form av exempelvis continuous positive airway pressure-behandling (CPAP) (Andersen, 2011). Den vitala lungkapaciteten avgör när dessa vårdinsatser blir nödvändiga; ett mål är att mekanisk ventilation ska tillhandahållas innan den vitala lungkapaciteten sjunker under 50 procent (Barker, 2008). Svårigheter att ta hand om saliv och slem kan underlättas med hjälp av en maskin, en så kallad sug, som kan avlägsna sekret (Simmons, 2005).



Att inte kunna hosta upp slem från luftvägarna kan vara en bidragande orsak till försvårad andning och ger även ökad risk för aspiration, varför en mekanisk hostmaskin kan vara ett alternativ till behandling (Simmons, 2005).

Att mista talet behöver inte betyda att kommunikationsförmågan går helt förlorad, en logoped kan hjälpa patienten med alternativ kommunikation. Det initiala är att försöka behålla det naturliga talet, men när detta inte längre är möjligt kan hjälp finnas i exempelvis en dator med syntetiskt tal. Dock behöver inte den alternativa kommunikationen vara teknologisk, utifrån patientens resurser och förmåga kan det innefatta exempelvis skrift, kroppsspråk, bilder eller en ordlista (Simmons, 2005).

Vanligt förekommande läkemedel i behandlingen av symtom är anti epileptikum, analgetika, icke-steroida antiinflammatoriska medel, antidepressivum, sömnmedel och tarmreglerande medel. Symtom som kan underlättas med dessa läkemedel är kramper, spasticitet, smärta, depression, trötthet och förstoppning (Radunovic et al., 2007). Läkemedel med den verksamma substansen riluzol förlänger överlevnadstiden och verkar på nervsystemet (Miller et al., 2009; Mitchell, O'Brien & Joshi, 2006; Simmons, 2005). I en studie presenteras att behandlingen med riluzol förlänger överlevnadstiden med åtta månader (Mitchell et al., 2006). I andra studier rapporteras dock endast två till fyra månader längre överlevnadstid för de som medicinerar med riluzol (Miller et al., 2009; Bensimon, Lacomblez & Meininger, 1994; Lacomblez et al., 1996).

## **Omvårdnad**

### Palliativ omvårdnad

Palliativ vård innebär ett förhållningssätt som förbättrar livskvaliteten för patienter och deras familjer inför problem som kan uppstå i samband med livshotande sjukdom. Genom tidig identifiering och korrekt bedömning samt behandling av smärta och andra problem kan lidande förebyggas och lindras (WHO, 2002). Medbestämmande och symtomlindring är två viktiga delar inom palliativ vård, betydande är även psykiskt, emotionellt och andligt stöd. Resultatet av palliativ vård ska vara en värdig död (Andersen et al., 2005). Betydelsen av en värdig död är individuell, men innefattar i huvudsak människovärde, värdighet, autonomi och integritet (Volker & Limerick, 2007). När det gäller ALS har det konstaterats att den optimala vården är multidisciplinär och med fokus på den palliativa omvårdnaden. Denna omvårdnad ska starta så snart patienten har blivit diagnostiserad (Bede et al., 2010). I den palliativa omvårdnaden bör sjuksköterskan vara lyhörd för patienten genom att vara en god lyssnare, visa medkänsla och uppmärksamma patientens känslor (Campbell, 2009).

### Stöd till närstående

Närstående definieras som "person som den enskilde anser sig ha en nära relation till" (Socialstyrelsen, 2004). I en studie av Olsson-Ozanne, Strang och Persson (2011) påvisas att närstående till individer med ALS är påverkade av sjukdomen, oberoende av hur stor den fysiska nedsättningen är för individen med ALS. Belastningen och ansvaret för närstående gentemot patienten blir mer omfattande när sjukdomen fortskrider (Grehl, Rupp, Budde, Tegenthoff & Fangerau, 2010). Närstående skattar sin livskvalitet lågt, vilket kan bero på att arbetsbelastningen blir högre med tiden. Närstående känner en känsla av otillräcklighet och får mindre tid för eget liv (Olsson, 2010). Ett kompletterande stöd för närstående kan vara att tillsammans med patienten delta i gruppsamtal med andra i liknande situationer (Lund, 2010).

På Karolinska universitetssjukhuset får närstående till personer med ALS träffa andra i samma situation och utbyta tankar och erfarenheter. Syftet med gruppsamtalen är att öka livskvaliteten för de närstående, detta betyder också i förlängningen ett utökat stöd för patienten (Lund, 2010).

## **Problemformulering**

Att studera hur individer med ALS upplever att leva med sjukdomen är av vikt för att öka förståelsen för personer med ALS. Kunskapen och förståelsen kan också tillämpas av sjuksköterskan i kontakten med personer med andra svåra sjukdomar för att kunna ge god omvårdnad. Inom vården har bemötandet av patienter betydelse för vilken kvalitet omvårdnaden har. Ökad förståelse ger förutsättningar för ett bättre bemötande och därmed god omvårdnad.

## **SYFTE**

Syftet var att beskriva hur individer upplever att leva med amyotrofisk lateralskleros.

## **Frågeställningar**

- Hur upplevde individer med ALS förlusterna av olika kroppsliga funktioner?
- Vilken psykisk påverkan upplevdes under sjukdomsförloppet för individer med ALS?
- Vilken betydelse hade ett socialt stöd för individer med ALS?
- Hur hanterade individer med ALS sin sjukdom?

## **METOD**

### **Val av metod**

Vald metod var att utföra en forskningsöversikt, vilket syftar till att göra en sammanställning inom ett specifikt område, efter att ha sökt, analyserat och granskat litteratur. Fokus bör ligga på aktuell forskning och redovisad information ska bygga på vetenskapliga tidskriftsartiklar eller vetenskapliga rapporter (Forsberg & Wengström, 2010).

### **Urvalskriterier**

Efter att intresseområde identifierats definierades relevanta sökord. Urvalskriterier för studien var; att inkluderade studier skulle vara publicerade från och med år 2001, detta för att det analyserade resultatet i största möjliga mån ska vara tillämpligt i dagens samhälle. Att endast vuxna individer över 19 år skulle ingå i studierna. Denna avgränsning gjordes för att sjukdomen vanligen debuterar i vuxen ålder. Artiklarna skulle vara utgivna på svenska eller engelska, då detta inkluderade språken som författarna behärskade. Forskning som inkluderades skulle vara etiskt granskat, detta garanterades genom att artiklarna/tidsskrifterna kunde finnas i databasen Ulrich.

## **Datainsamling**

### Databassökning

Författarna utarbetade ämnesord och sökord som ansågs vara relevanta för studiens syfte och frågeställningar. En utförlig artikelsökning genomfördes med avsikt att finna artiklar som kunde besvara studiens syfte. Artiklar eftersöktes i databaserna PubMed, Cinahl och PsycInfo, vilket var ett tillvägagångssätt som rekommenderades av Forsberg och Wengström (2010). I första hand sökte författarna i PubMed med hjälp av ämnesord (meshtermer), vilka var amyotrophic lateral sclerosis, ALS, quality of life, coping, emotions och psychology. Fritextsökningar gjordes med hjälp av sökorden activities in daily life, experince, daily life, physical disability och social life. Ämnesorden och sökorden kombinerades på olika vis med hjälp av den booleska operatorm AND. Operatorm AND användes i syfte att finna referenser som innehöll både det ena och det andra ämnesordet eller sökordet (Forsberg & Wengström, 2010). Artiklar som påträffades i databasen Cinahl uteslöts, då samma artiklar redan funnits vid tidigare sökningar i PubMed. Urvalet av artiklarna gjordes utifrån en bedömning av relevansen i rubrikerna och artiklarnas sammanfattningar i relation till studiens syfte (Forsberg & Wengström, 2010).

Tabell 1. Sökningar i PubMed och PsycInfo.

Databas	Datum	Sökord	Identifierade artiklar	Granskade abstract	Granskade artiklar	Inkluderade artiklar
PubMed	110404	Amyotrophic lateral sclerosis AND quality of life	278	70	15	5
PubMed	110405	ALS AND activities in daily life	25	9	3	1
PubMed	110405	ALS AND coping	38	16	12	4
PubMed	110405	ALS AND experience AND daily life	5	3	2	2
PubMed	110405	ALS AND emotions	34	12	6	1
PubMed	110405	ALS AND physical disability	23	9	5	0
PubMed	110405	Amyotrophic Lateral Sclerosis/ psychology [Majr]	153	66	35	3
PsycInfo	110405	ALS AND coping	14	3	2	0
PsycInfo	110405	ALS AND experience	29	7	4	1
PsycInfo	110405	ALS and quality of life	72	10	8	0
PubMed	110406	ALS AND social life	35	3	1	0
		<b>Totalt</b>	706	208	93	17

Limits PubMed + PsycInfo: *English, Swedish, published in the last 10 years, all adults: 19+ years*

#### Manuell sökning

Manuella sökningar utfördes för att komplettera de genomförda databassökningarna. Detta genom systematisk granskning av artiklar i internetarkivet till tidsskriften Amyotrophic Lateral Sclerosis. Totalt lästes 68 sammanfattningar, utav dessa granskades 13 artiklar. Slutligen inkluderades tre artiklar.

## **Data och dataanalys**

Enligt Forsberg och Wengströms (2010) urvalsprocess valdes relevanta titlar där sammanfattningarna lästes. Ett första urval gjordes för fortsatt granskning. Artiklar från det första urvalet lästes i sin helhet av båda författarna var för sig. Relevanta fynd som ansågs besvara studiens syfte markerades. Sedan diskuterades fynden mellan författarna för att jämföra hur materialet hade uppfattats. Artiklarna bedömdes utifrån ett bedömningsunderlag (bilaga I) för vetenskaplig klassificering samt kvalitet för kvalitativa och kvantitativa metoder, modifierat utifrån Berg, Dencker och Skärsäter (1999) och Willman, Stoltz och Bahtsevani (2006). Information om artiklarnas syfte, metod, antal deltagare, bortfall och resultat fördes in i en matris (bilaga II) utarbetad efter Willman, Stoltz och Bahtsevani (2006). Artiklarnas bedömda klassificering och kvalitet fördes in i matrisen. Detta genomförande var i enlighet med hur Forsberg och Wengström (2010) beskrev hur studiens totala kvalitet bör värderas och systematiskt granskas.

Datan bearbetades utifrån studiens syfte och frågeställningar. Relevanta fynd grupperades under olika teman som var kopplade till frågeställningarna. Detta var till hjälp för att placera information under adekvata huvudrubriker samt för att skapa underrubriker. Rubrikerna presenteras i resultatet.

## **Tillförlitlighet**

Författarna har arbetat systematiskt med fokus på syfte och frågeställningar. I genomförandet av föreliggande studie har ambitionen varit att använda en vetenskaplig metod med hög tillförlitlighet. Enligt Forsberg och Wengström (2010) innebär tillförlitlighet "frånvaro av slumpmässiga fel". I försök att reducera risken för slumpmässiga fel har båda författare genomfört analys av material som funnits vid litteratursökningen (Forsberg & Wengström, 2010). Då artiklarna varit på engelska har Norstedts engelska ordbok (2010) använts för att översätta ord som inte varit kända för författarna. Ett validerat bedömningsinstrument (bilaga I) har använts för kvalitetsgranskning (Forsberg & Wengström, 2010).

## **Forskningsetiska överväganden**

Den etiska medvetenheten har präglats av Medicinska forskningsrådets [MFR] (2003) riktlinjer. I enlighet med dessa riktlinjer redovisades resultatet ärligt och fritt från egna tolkningar, och data fanns för det redovisade resultatet. Författarna har undvikit fusk och ohederlighet, vilket enligt MFR (2003) innebär medveten förvrängning eller fabricering av data. Alla relevanta resultat har presenterats, då det vore oetiskt att exkludera vissa. Då studien var en forskningsöversikt som grundades på publicerade vetenskapliga artiklar har författarna strävat efter att enbart inkludera artiklar som var etiskt granskade. Artiklarna som inkluderades var beskrivningar av den personliga upplevelsen av att leva med ALS, varför det har varit av vikt att förvalta artikelns innehåll så att resultatet blev rättvist framställt (MFR, 2003).

## RESULTAT

Resultatet redovisas under fyra huvudrubriker och presenterar upplevelserna av förlust av kroppsliga förmågor, den psykiska påverkan som upplevs under sjukdomsförloppet, det sociala stödets betydelse och hur individer med ALS hanterar sin sjukdom. I resultatet benämns individer med ALS som patienter eller deltagare.

Vårdgivare är i de allra flesta fall relaterat till make, maka eller partner, men kan också vara annan närstående eller sjukvårdspersonal. Då de inkluderade artiklarna och dess författare redan presenterats i bilaga II, refereras alla artiklar med fler än två författare med första författarnamnet följt av et al.

### Upplevelser av förlust av kroppsliga förmågor

Individer med ALS levde i ovetskap om vilken kroppslig funktion som skulle komma att gå förlorad därefter (King et al., 2009). En känsla av förlust var starkt uttalad bland personer med ALS (Foley et al., 2007; King et al., 2009). De upplevde att deras liv hade tagits ifrån dem i och med de konsekvenser som sjukdomens uttryck hade på deras dagliga liv. Förlusterna och förändringarna av kroppsliga funktioner hanterades på olika vis av olika personer. Vissa skrek, grät, kände självömkan och fokuserade på allt de inte längre kunde göra. Några andra såg de oväntade förändringarna som överkomligheter, överraskningar och utmaningar (King et al., 2009).

#### Förlust av fysiska funktioner

Innan diagnosen var fastställd antog många patienter att deras tilltagande svaghet berodde på att de var dåligt tränade, inte att det var fråga om att deras hälsa hade försämrats (O'Brien et al., 2011). Många patienter upplevde i ett tidigt skede oro och stress över kommande fysiska problem. Bland dessa sågs främst problem med att svälja och äta som det centrala för denna oro (Trail et al., 2004). En stor förlust upplevdes av försämrad andningsfunktion. Faktorer som hopplöshet, sämre välmående, mindre känsla av kontroll och mindre tro på effektiv behandling var vanliga upplevelser vid en sämre andningsfunktion (Miglioretti et al., 2008).

Individerna med ALS upplevde en rädsla över att förlora all sin rörlighet. Hopp fanns om att sjukdomen inte skulle fortskrida för snabbt, så att förmågan till egen aktivitet och oberoende av andra skulle bestå så länge som möjligt. Många uttryckte en tacksamhet för tillgänglig teknik, till exempel en rullstol, som kunde underlätta livet då fysiska funktioner sviktade (Fanos et al., 2008). Alla angav att de hade förändrat sina fritidssysselsättningar, antingen till mer stillasittande former eller till att helt ha upphört med någon form av aktivitet på fritiden (Trail et al., 2002). Många uppskattade och tog tillvara på de saker de fortfarande kunde göra, trots konstant försämring av sina fysiska funktioner (Fanos et al., 2008; Foley et al., 2007).

#### Förlust av förmågan att kommunicera

Att få problem med talet var en av huvudfaktorerna som orsakade stress (Trail et al., 2004). Att förlora förmågan att kommunicera lika obehindrat som förut upplevdes frustrerande och var en av de värsta aspekterna på sjukdomen (Hirano et al., 2006). Det viktigaste syftet med kommunikationen för individer med ALS var inte att indikera behov eller att förmedla information, utan det handlade om att utveckla och upprätthålla en social närhet. Det var viktigt för individer med ALS att kunna dela sina tankar med närstående för att upprätthålla en social närhet (Murphy, 2004). Frustrationen över att inte kunna tala och uttrycka sig minskade emellertid om patienten tillhandahölls alternativa kommunikationsmedel (Hirano et al., 2006).

Deltagarna i en studie av Bolmsjö (2001) uttryckte motsägande Murphy (2004) att behovet av att anförtro sig åt någon inte var särskilt stort.

## **Upplevelser av psykisk påverkan**

Att få diagnosen ALS var traumatiskt för patienterna, men samtidigt upplevde de en lättnad över att ha fått ett namn på sitt tillstånd och en förklaring till de symtom som upplevdes (O'Brien et al., 2011). Den psykiska påverkan som beskrevs av individer med ALS rörde olika faktorer. Att initialt inte veta vad de fysiska symtomen berodde på, var oroande för personerna (Vignola et al., 2008). Oro och stress var vanligt förekommande upplevelser (Trail et al., 2004). Resultatet i två studier påvisade att patienter med ALS generellt inte upplevde sig må psykiskt dåligt (Foley et al., 2007; Nygren & Askmark, 2006). Dock presenterade Miglioretti et al. (2008) patienter som upplevde sämre välmående i relation till den fysiska funktionsnedsättningen. Främst urskiljdes ett starkt samband mellan försämrade andningsfunktion och ett sämre välmående.

### Emotionell labilitet

En del patienter drabbades av okontrollerat skratt eller gråt, något som de upplevde vara ett betydande problem. De kunde börja skratta eller gråta helt utan anledning, eller över till synes små saker. Vissa blev avhjälpta genom antidepressiva preparat, andra kunde distraheras genom att till exempel byta samtalsämne. Problemet som patienter beskrev var att skrattet eller gråten oftast kom i opassande situationer (Murphy, 2004). Det upplevdes svårt att upprätthålla kontroll och självkänsla vid försök att stoppa eller förhindra överdrivna emotionella reaktioner. Detta på grund av vetskapen om att dessa reaktioner inte kunde kontrolleras (King et al., 2009). Endast ett fåtal upplevde övriga större förändringar i humör och i känsloliv som hade uppkommit efter diagnostiseringen och som inte berodde på de karaktäristiska symtomen (Nelson et al., 2003).

### Rädsla

Eftersom majoriteten av patienter med ALS dog av andningssvikt fanns en vanligt förekommande rädsla för att inte få tillräckligt med luft eller att kvävas till döds (Lemoignan & Ells, 2010). Denna rädsla upplevdes av vissa patienter så stor att de ville ha dödshjälp i slutet av sjukdomen (Maessen et al., 2010). För patienter med mekanisk ventilation fanns en rädsla för ett möjligt misslyckande, antingen på grund av tekniska fel eller att metoden inte längre skulle verka effektivt för att underlätta andningen (Hirano et al., 2006). Det fanns även en rädsla för att begränsa livet för sina nära och kära. Rädslan inkluderade även ekonomiska problem och att sjukdomen skulle ha överförts genetiskt till barn och barnbarn (Fanos et al., 2008; Bolmsjö, 2001).

### Oro, ångest och depression

Oro var en del som i varierande grad kunde påverka den psykiska hälsan. I början av diagnosen upplevdes oron större jämfört med i ett senare skede av sjukdomen. Andra anledningar till minskad oro kunde vara en sänkt prestationsnivå både på jobbet och i hemmet, samt omprioriteringar av vad som var viktigt i livet (Nygren & Askmark, 2006). En av de störst bidragande orsakerna till oro var relaterat till att förlora talet (Bolmsjö, 2001). En stor del av patienterna oroade sig också för att vara en stor börda för personer omkring dem, det i så stor grad att de ibland gav upp tankar på saker de ville göra, med rädsla för att betunga andra (Hirano et al., 2006).

Depression förekom hos personer med ALS (Albert et al., 2005; Wicks et al., 2007). Individer med ALS upplevde att de kunde känna ett välbefinnande i livet, trots ett dåligt hälsotillstånd. Tretton till 26 procent av personer med ALS upplevde depression (Wicks et al., 2007). I takt med att sjukdomen fortskred blev det fysiska beroendet större. Detta åtföljdes av högre grad av stress och ångest (Nelson et al., 2003). Psykiska faktorer sågs vara mer betydande för ett högre välmående än vad fysiska faktorer var (Nygren & Askmark, 2006). Förekomsten av depression var högre bland personer som hade en önskan att dö (Albert et al., 2005).

### **Upplevelser av det sociala stödets betydelse**

Socialt stöd var av stor betydelse för individer med ALS. Det kunde vara stöd från familj, vänner, vårdpersonal eller till och med från husdjur (Fanos et al., 2008; Nelson et al., 2003). Socialt stöd kunde innebära både fysisk och psykisk hjälp. Att ha sin make eller maka som vårdare upplevdes mer tillfredsställande än att ha någon annan (Foley et al., 2007). Stöd kunde även finnas i närstående när det handlade om att fatta beslut, exempelvis om mekanisk ventilation. Patienten diskuterade sitt beslut med närstående och bad även om deras åsikter (Lemoignan & Ells, 2010). Socialt stöd var en bidragande faktor till lägre förekomst av depression och högre livskvalitet hos individer med ALS (Matuz et al., 2010). Patienter som erhöll multidisciplinär vård var mer tillfreds med livet (Van den Berg et al., 2005).

#### Det sociala livet

En majoritet av patienterna upplevde negativa livsstilsförändringar, däribland var oförmåga att delta i aktiviteter och färre sociala kontakter starkt uttalade (Trail et al., 2002). Att engagera sig i olika sociala aktiviteter, så som att spela spel, lägga pussel eller att ta en drink med vänner kunde innebära ökad hoppfullhet för personer med ALS. I umgänge med andra uppskattade personer med ALS om omgivningen inte fokuserade på funktionsnedsättningarna samt kunde bibehålla ett lugn om någonting oberäkneligt skulle ske (Fanos et al., 2008).

De som bodde och vårdades hemma upplevde färre sociala problem. Många var inte intresserade av att upprätthålla sociala kontakter med andra än familj och professionella vårdgivare, istället ansåg de att familjens medling med vänner och bekanta var tillräcklig (Hirano et al., 2006). Dock framkom det att det var av stor vikt att få möjligheten att interagera med andra människor och ömsesidig respekt i mötet med andra var betydelsefullt för deltagarnas värdighet (Foley et al., 2007).

#### Att vara beroende av andra

Sjukdomens karaktär skapade ett beroende av familj, vänner och insatser från samhället, som alla var källor till stöd för att orka leva med sjukdomen (Nelson et al., 2003). Att vara beroende av någon annan bidrog till en känsla av sårbarhet och låg kontroll över sitt eget liv (Foley et al., 2007). I en studie av Hirano et al. (2006) upplevde deltagarna sig vara en börda för sin familj, och var rädda för att detta skulle påverka familjens hälsa negativt. Individerna med ALS trodde att de krävde mer tid för hjälp och stöd av sina vårdgivare än den faktiska tiden (Trail et al., 2002). I Lemoignan och Ells (2010) studie beskrev deltagarna att de tog hänsyn till hur de närstående skulle påverkas av deras beslut innan någonting bestämdes slutgiltigt, just för att de inte ville vara en börda eller orsaka mer arbete för sina närstående.

Att vistas i en miljö utanför hemmet som inte var anpassad efter den enskilde individens förutsättningar kunde leda till att hjälp behövde tas från omgivningen. Detta orsakade att individen med ALS kände sig till besvär och upplevde ångest samt blev negativt påverkad i sitt självförtroende.



Varje gång det uppstod situationer som individen inte klarade av själv blev det en påminnelse om hur beroende denne var av omgivningen, därtill framkallade det känslor av sårbarhet (King et al., 2009).

### **Upplevelser av att hantera sjukdomen**

Att leva med ALS handlade till stor del om att fatta beslut om hur individen skulle leva med sjukdomen och hur förändringar skulle hanteras. Omfattande förändringar och anpassningar skedde kontinuerligt för individer med ALS (King et al., 2009). En positiv personlig inställning som präglades av optimism, flexibilitet och humor upplevdes av patienterna vara viktiga faktorer för att orka leva med sjukdomen (Nelson et al., 2003). Personer som utvecklade strategier för att hantera sjukdomen upplevde ett bättre välmående (Matuz et al., 2010). Patienter som hade en högre förväntan på effektiv behandling och som var positivt inställda till att symtomen kunde kontrolleras med medicinsk behandling hade lättare att hantera sjukdomen (Miglioretti et al., 2008).

Hos de flesta fanns en benägenhet att anpassa sig efter förändringarna. Några hoppades att de skulle utveckla nya förmågor när de förlorade gamla kapaciteter. Flera deltagare berättade att deras perspektiv hade förändrats; istället för att delta i aktiviteter kunde de nu uppskatta att endast iaktta. Att vara flexibel i sina intressen och finna nya alternativ när de gamla inte längre var aktuella på grund av bristande förmåga i att utföra dem, var viktigt för patienterna. Detta på grund av att ta tillvara på det som fanns, istället för att sörja det som inte längre var möjligt, ansågs vara av betydelse för att upprätthålla en hoppfull attityd (Fanos et al., 2008).

Några patienter hade ett optimistiskt förhållningssätt till livet och satte upp nya mål som kunde uppnås utifrån den egna förmågan (King et al., 2009). De som anpassat sig till sin sjukdom hade också lättare att hantera den. De hade accepterat sin situation och hade högre förväntningar på effektiv behandling. De var också mer säkra på att symtomen och därmed sjukdomen i sig kunde kontrolleras. Patienter som inte hade anpassat sig i samma grad uppvisade ett sämre mående och mindre tro på fungerande behandling. De ansåg att orsaken till sjukdomen kunde ligga i externa faktorer så som slumpen eller i tidigare medicinska behandlingar (Miglioretti et al., 2008).

#### Behov av kontroll, självbestämmande och identitet

Genom att reflektera över vad som hände och acceptera den påverkan som sjukdomen hade på det dagliga livet beskrevs en ökad känsla av kontroll och en ökad känsla av att kunna hantera sjukdomen. Men när den fysiska förmågan försämrades och livet blev allt mer begränsat upplevdes det svårare att känna denna kontroll, istället ansågs sjukdomen ha kontrollen över livet. Uppfattningen om att inte känna kontroll bidrog till en mer pessimistisk syn på livet, och många kände hopplöshet. Dessa känslor kunde medieras av att endast små händelser gick fel (King et al., 2009). Försämrad respirationsförmåga var en faktor som kunde bidra till upplevelser av minskad kontroll för individer med ALS (Miglioretti et al., 2008).

Även om kontrollen kändes förlorad kunde den återfås. Att själv medverka till positiva förändringar i det dagliga livet bidrog till en känsla av att åter ha kontroll. Det kunde till exempel handla om att utveckla nya vårdrutiner. Några personer beskrev att de försökte tänka positiva tankar och finna meningar med de förändringar som skedde. Att sedan tänka ut strategier för att hantera förändringarna bidrog till en ökad känsla av att ha kontroll.

Det var viktigt att själv få bestämma över sitt liv och vilka behandlingar och hjälpmedel som skulle användas, på så vis upplevdes kontroll, det verkade även positivt på känslor av självuppskattning och personlig integritet (King et al., 2009). Självbestämmande upplevdes vara en faktor som minskade förekomsten av depression bland personer med ALS (Matuz et al., 2010). Patienterna betonade värdet i självbestämmande, de ville vara involverade och respekterade i den beslutsfattande processen och bli respekterade för sin vilja (Lemoignan & Ells, 2010).

Att känna värdighet var viktigt för individer med ALS. De ville bli respekterade som individer och ses oberoende av sina funktionshinder, vilka var faktorer till upplevd värdighet. Självbestämmande var också betydande för att känna värdighet (Foley et al., 2007). Det fanns även en vilja att behålla sin identitet. Önskan fanns att livet skulle fortsätta som förut och rollfördelningen mellan personer i omgivningen skulle förbli densamma, på så vis kunde identiteten skyddas. Deltagarna var medvetna om andras uppfattningar om deras handikapp, vilket ökade betydelsen att ses som individer skilda från sjukdomen (Foley et al., 2007).

### Informationsbehov

Känslan av att ha kontroll kunde öka genom att tillhandahållas information i önskad mängd (Foley et al., 2007). De flesta som fick diagnosen hade aldrig hört talas om sjukdomen tidigare, redan där uppstod ett stort behov av information. Huvuddelen var tillfreds med läkarens insats att informera. De som var mindre nöjda hade uppfattningen att läkaren inte hade förstått deras känslor. Patienterna upplevde att de fick mer information om fysiska symtom än om psykiska symtom. Dock önskades information om psykiska symtom, så som kognitiva förändringar. När patienten kände sig dåligt informerad inhämtades kunskap på egen hand, främst från Internet och ofta med hjälp från närstående (Chiò et al., 2008). Patienterna upplevde ett ständigt informationsbehov, relaterat till det progressiva sjukdomsförloppet. Information om behandlingsalternativ var efterfrågad, exempelvis om effekterna av mekanisk ventilation. Det fanns också patienter som ville bli informerade om dödsprocessen vid respirationsinsufficiens (Lemoignan & Ells, 2010). Många deltagare berättade att de kände sig isolerade och ovetande om hur andra människor med ALS hanterade sin sjukdom. De som kände så ville gärna dela med sig av sina egna strategier (Murphy, 2004).

### Hopp

Att känna hopp upplevdes av många som en betydelsefull och i många fall en avgörande faktor för att orka leva med sjukdomen. Hopp innefattade många olika teman. Vanligt förekommande var hopp om bot mot sjukdomen. Det fanns även hopp om missdiagnostisering och några hoppades att de skulle återfå förlorade förmågor. Hopp kunde uppstå från olika källor, men hopp kunde också reduceras av flera olika faktorer (Fanos et al., 2008; Hirano et al., 2006). Minskat hopp kunde upplevas vid minskad kontroll över sitt liv och över sjukdomen. Faktorer som bidrog till hopp var bland annat kontroll över sitt liv, fungerande strategier för att hantera sjukdomen och tro (Fanos et al., 2008; King et al., 2010). Att glädja och hjälpa andra upplevdes bidra till en ökad hoppfullhet angående sina egna problem (Fanos et al., 2008).

### Tro

Någon form av tro var vanligt förekommande bland personer med ALS. Detta beskrevs som en del av en strategi för att hantera sjukdomen (Fanos et al., 2008; Foley et al., 2007).

Mer än hälften av deltagarna i en studie av Trail et al. (2002) besökte kyrkan regelbundet, av dessa angav ungefär hälften att kyrkan var deras källa till andligt stöd. Det var nödvändigtvis inte religiös tro det handlade om, det kunde även vara någon form av tro på högre makter (Fanos et al., 2008).

### Att leva i nuet

Att leva varje dag fullt ut beskrevs som betydelsefullt av många individer med ALS. De försökte undvika att sörja över sin sjukdom och att inte se för långt framåt i tiden. Många försökte ockupera sitt sinne genom att fokusera på dagliga aktiviteter och fritidsaktiviteter. De beskrev också att det var en svår balans mellan hopp, sorg och lycka. Det var viktigt att känna hopp, men hopp fick inte övergå i för stark sorg eller för stark lycka. Att inte tänka för långt in i framtiden innebar bland annat att kontrollera sina känslor för dagen (Fanos et al., 2008). Barn och barnbarn beskrevs av många som en bidragande faktor till att livet var värt att leva. De menade att de kunde leva i nuet för barnen och barnbarnen, och även gav hopp om en framtid (Bolmsjö, 2001).

### Döden

Patienter som hade negativa förväntningar på framtiden, en låg känsla av kontroll och en tendens till att tro att externa faktorer hade orsakat sjukdomen upplevde det svårt att hantera sjukdomen (Miglioretti et al., 2008). Ungefär hälften av patienterna i en studie av Albert et al. (2005) hade tänkt på att ta sitt liv någon gång och vidare hade dessutom hälften av dessa förmedlat det till någon annan. Hopplöshet och minskad optimism angående sin livssituation var vanligt förekommande upplevelser hos patienterna som hade tankar om att ta sitt liv. Det var inte av vikt om patienterna upplevde sig vara en börda för familjen eller inte. En minskad vilja att leva och en önskan att dö fort och plötsligt var starkt uttalat bland dessa patienter. Patienter med en önskan att dö rapporterade att deras liv var oacceptabelt med den grad av nedsättning de hade, de upplevde att varken kärlek från familjen eller en högkvalitativ vård kunde hjälpa dem.

Ingen av deltagarna i en studie av Lemoignan och Ells (2010) upplevde sig vara redo att dö. De menade att livet var värdefullt och viljan att leva var stark. De ansåg inte heller att dödshjälp var ett accepterat alternativ för att avsluta livet. Vissa deltagare i en studie av Maessen et al. (2010) förespråkade dock aktiv dödshjälp. Patienter med ALS ställdes inför svåra beslut som handlade om de skulle ta hjälp av mekanisk ventilation eller inte. Patienterna upplevde denna situation som ett val mellan liv och död. Patienterna försökte väga fördelar mot nackdelar vid beslutet om mekanisk ventilation. Någon ville till exempel inte byta ut förmågan att kunna äta och prata, mot att endast kunna se och tänka. För många var förmågan att kunna tala den viktigaste faktorn att överväga vid beslut om mekanisk ventilation (Lemoignan & Ells, 2010).

## **DISKUSSION**

I diskussionen benämns författarna till föreliggande studie som "författarna". Om annan författare avses framkommer detta tydligt i texten.

## Metoddiskussion

För att svara på syftet har en forskningsöversikt genomförts, detta i avsikt att samla, granska och sammanställa aktuell forskning enligt (Forsberg & Wengström, 2010). Vald metod anses svara på syfte och frågeställningar. Forskningsöversikten har varit fördelaktig i avseende att en bredare och mer varierande population har kunnat inkluderas från ett större antal länder. Upplevelser från olika stadier av sjukdomen har kunnat inkluderas tack vare urvalsmängden som den genomförda metoden tillhandahöll. En större population bidrog också till att fler upplevelser har kunnat sammanfattas. Författarna genomförde ett flertal sökningar med varierande sökord i tre olika databaser för att finna relevanta artiklar. Manuella sökningar gjordes också, i syfte att inte gå miste om relevant forskning. Endast originalartiklar har inkluderats i resultatet (Forsberg och Wengström, 2010). Författarna tog i enlighet med Forsbergs och Wengströms (2010) rekommendationer kontakt med en bibliotekarie som kunde uppdatera författarna om de olika databasernas struktur och indexeringsätt. Detta bidrog till effektiva databassökningar.

Alla artiklar var skrivna på engelska, varför en ordbok användes under analysprocessen för att slå upp betydelsen av ord som ej var kända för författarna. Detta har bidragit till att risken för feltolkning av data har reducerats. Dock upplevde författarna att det i många situationer kunde vara svårt att finna ett svenskt ord som motsvarade den engelska betydelsen, då engelska språket omfattar en större ordbank.

Till studiens fördel har både kvalitativa och kvantitativa studier inkluderats (Forsberg & Wengström, 2010), totalt har 20 artiklar inkluderats. Då studiens syfte var att beskriva upplevelser ansåg författarna att det var till nytta för kvaliteten att huvuddelen av de inkluderade artiklarna hade kvalitativ ansats. De inkluderade artiklarna har kvalitetsgranskats enligt Willman, Stoltz och Bahtsevani (2006). Artiklar med vetenskaplig kvalitet I och II inkluderades. Av de 20 inkluderade artiklarna var 17 stycken av kvalitet I, och tre stycken var av kvalitet II. Trovärdigheten och tillförlitligheten stärktes av att majoriteten av artiklarna var av kvalitet I (Forsberg & Wengström, 2010).

Att generalisera resultatet är svårt eftersom enskilda individer har berättat om egna upplevelser i de kvalitativa studier som inkluderats. Enskilda upplevelser kan aldrig översättas till att bli generella upplevelser även om personer har samma sjukdom som gemensam nämnare. En annan synvinkel, att denna forskningsöversikt även inkluderat kvantitativa studier, skulle kunna motivera att resultatet kan överföras på en större populationsmängd. Eftersom kvantitativa studier ger antal och statistik i många avseenden kunde dessa studier ge en fingervisning om generella upplevelser av att leva med ALS.

Med hänsyn till den etiska aspekten på forskning var det ett krav från författarnas sida att artiklarna skulle vara etiskt granskade. Detta garanterades genom att artiklarna/tidsskrifterna kunde finnas i databasen Ulrich. Ett fåtal artiklar kunde ej återfinnas i denna databas, dock inkluderades artiklarna ändå i studien. Detta med anledning av att tidskrifterna i vilka artiklarna var publicerade hade egna riktlinjer för etiska principer.

En svaghet fann författarna i kriterierna för de olika kvalitetsnivåerna, då dessa bedömdes av författarna själva. Egna värderingar av vad som till exempel ansågs vara "tillräckligt stort deltagarantal" och "välbeskriven urvalsprocess" var svårt att undkomma. Detta ger att samma artiklar kan komma att bedömas annorlunda av andra läsare, och särskilt av mer erfarna forskare.

## Resultatdiskussion

Individer med ALS upplevde en påverkan av det dagliga livet (King et al., 2009), men hos de flesta fanns en benägenhet att anpassa sig efter förändringarna (Fanos et al., 2008). Det dagliga livet anger kraven på den funktionella förmågan. Den funktionella förmågan inverkar på individens möjlighet till att leva ett dagligt liv, därmed påverkar den funktionella förmågan individens dagliga liv (Carnevali, 1999). Resultatet visade att individer med ALS anpassade sig efter den funktionella förmågan. Bland annat framkom det att personer med ALS förändrade sina fritidssysselsättningar efter den fysiska förmågan (Trail et al., 2002). De hittade också strategier för att hantera sin situation, en del genom att till exempel sänka sin ambitions- och prestationsnivå på jobbet samt genom att omprioritera vad som var viktigt i livet och lägga fokus på det primära i livet (Nygren & Askmark, 2006). Många deltagare i studierna kunde acceptera förlusterna, och många uppgav att de kunde finna tillfredsställande alternativ till det de inte längre kunde göra på grund av sjukdomens konsekvenser (Fanos et al., 2008; King et al., 2009).

Diagnosen ALS förknippas med oro, ångest och depression (Lillo et al., 2011). I resultatet framkom det att patienter i ett tidigt skede upplevde oro och stress över kommande fysiska problem. Bland dessa sågs främst problem med att svälja och äta som det centrala för denna oro (Trail et al., 2004). Författarna vill med tanke på detta poängtera vikten av information till patienten.

Socialt stöd var av stor betydelse för individer med ALS (Fanos et al., 2008). Ett huvudfynd i resultatet kopplat till det sociala stödet var att patienter som erhöll multidisciplinär vård var mer nöjda med livet (Van den Berg et al., 2005). Det har konstaterats att den ultimata vården för individer med ALS är multidisciplinär och fokuserar på palliativ vård (Bede et al., 2010). I bakgrunden beskrivs syftet med den multidisciplinära vården som att patienter och närstående blir väl omhändertagna, får en behovsanpassad vård samt ett tillfredsställande stöd. Detta kan vara att upprätta kontakter med ytterligare personer med specialistkompetens (Staafl, 2010). Samordning är en viktig faktor för god vård (Radunovic et al., 2007).

Individer med ALS beskrev att de upplevde att stöd från familjen var av stor betydelse för att de skulle orka leva med sjukdomen (Fanos et al., 2008; Nelson et al., 2003). Detta är i enlighet med vad Hecht et al. (2002) har kommit fram till i sin studie, där stöd från familjen var en av de mest betydande faktorerna för att orka hantera sjukdomen.

När det gäller palliativ vård menar Andersen et al. (2005) att medbestämmande är en viktig del för patienten. I resultatet presenterades att deltagarna upplevde att det var viktigt att själv få bestämma över sitt liv och vilka behandlingar och hjälpmedel som skulle användas. Genom självbestämmande upplevdes kontroll hos individerna med ALS, det verkade även positivt på känslor av självuppskattning och personlig integritet (King et al., 2009). Självbestämmande upplevdes också vara betydande för att känna värdighet (Foley et al., 2007). I bakgrunden framkommer det att uppfattningarna om vad en värdig död är, är individuellt, men att det i huvudsak innefattar människovärde, värdighet, autonomi och integritet (Volker & Limerick, 2007). Författarna till föreliggande studie anser att kopplingen mellan bakgrund och resultat är tydlig och visar på betydelsen av palliativ vård.

Grundläggande omfattar begreppet livskvalitet en persons fysiska hälsa, psykiska tillstånd, nivå av oberoende, sociala relationer, personliga åsikter och relationer till olika delar av miljön (WHO, 1998). I resultatet framkom att socialt stöd var en bidragande faktor till upplevd högre livskvalitet hos individer med ALS (Matuz et al., 2010). Socialt stöd kunde vara insatser från samhället, däribland sjukvård (Nelson et al., 2003). I bakgrunden beskrivs palliativ vård vara ett förhållningssätt från sjukvården som förbättrar livskvaliteten för patienten inför problem som kan uppstå i samband med livshotande sjukdom (WHO, 2002).

I bakgrunden beskrivs locked-in syndrom som kan förekomma hos personer med ALS. Detta syndrom beskriver personer som är vakna och vid medvetande, men utan möjlighet att aktivera kontrollerade muskler. Detta betyder att bland annat tal uteblir (Lulé et al., 2009). Kopplat till detta visade resultatet att förlorad förmåga att kommunicera lika obehindrat som förut upplevdes frustrerande av individerna med ALS och var en av de värsta aspekterna på sjukdomen (Hirano et al., 2006). Frustrationen över att inte kunna tala och uttrycka sig minskade emellertid om patienten tillhandahölls alternativa kommunikationsmedel (Hirano et al., 2006). Alternativ kommunikation kan vara teknologisk, till exempel en dator med syntetiskt tal. Men det kan även innefatta skrift, kroppsspråk, bilder eller en ordlista (Simmons, 2005).

Beskrivet i bakgrunden är att dödsorsaken i de flesta fall är andningssvikt, vilket sker då andningsmuskulaturen slutar att fungera på grund av att impulserna inte går fram (Gil et al., 2008; Yang et al., 2011). Två motsägande resultat påträffades angående patienternas inställning till aktiv dödshjälp. I Lemoignan och Ells (2010) studie upplevde sig ingen av deltagarna vara redo att dö. De ansåg inte heller att dödshjälp var ett accepterat alternativ för att avsluta livet. Vissa deltagare i en studie av Maessen et al. (2010) förespråkade dock aktiv dödshjälp. Författarna till föreliggande forskningsöversikt tror att de olika inställningarna till aktiv dödshjälp kan bero på bland annat i vilket land studien har genomförts, i vilket stadium av sjukdomen som individen med ALS befinner sig i och vilken information som patienten har erhållit angående det terminala skedet av sjukdomen.

Andningsstödande behandling kan vara aktuellt för patienter med sviktande funktion i luftvägarna, det handlar då om mekanisk ventilation i form av exempelvis CPAP (Andersen, 2011). Individer med ALS kunde finna stöd hos närstående när det handlade om att fatta beslut om mekanisk ventilation. Patienten diskuterade sitt beslut med närstående och bad även om deras åsikter (Lemoignan & Ells, 2010). För patienter med mekanisk ventilation fanns en rädsla för ett möjligt misslyckande, antingen på grund av tekniska fel eller att metoden inte längre skulle verka effektivt för att underlätta andningen (Hirano et al., 2006). Patienterna upplevde ett ständigt informationsbehov, till exempel om effekterna av mekanisk ventilation (Lemoignan & Ells, 2010). Författarna drar slutsatsen att informationsbehovet är stort samt att det är möjligt att rädslan kan minskas om vårdpersonal erbjuder mer information.

Någonting som framkommit i resultatet som författarna inte tydligt kan koppla till bakgrunden är att patienterna upplevde ett sämre välmående i och med en fortskridande fysisk försämring (Miglioretti et al., 2008). Detta fynd stöds av Kübler, Winter, Ludolph, Hautzinger, Birbaumer (2005) som i sin studie har kommit fram till att allvarlighetsgraden av depression var relaterad till graden av fysisk nedsättning.

Att känna hopp, tro och att leva i nuet ansågs vara av betydelse för att hantera sjukdomen (Fanos et al., 2008; Foley et al., 2007).

Författarna tror att acceptans av situationen ger bättre förutsättningar för ett bättre liv. Författarna definierar att leva i nuet som att ta tillvara på dagen och se möjligheterna just där och då. Genom att släppa tankarna på framtiden går inte tid förlorad och livet kan levas fullt ut för vad som för tillfället är möjligt för varje individ. För att kunna släppa tankarna på framtiden och inte planera för långt framåt tror författarna att hopp och tro är viktigt. Oavsett vad hopp och tro avser, om det så är hopp om bot, hopp om bättring, tro på högre makter, kan det bidra till att nuet kan tas till vara på. För att inte falla ihop i sjukdomen är det enligt författarna viktigt att inte låta sjukdomen ta över, utan att hålla sig fast vid de saker som fortfarande fungerar och se det som en vinst över sjukdomen.

## **SLUTSATS**

Individer som anpassade sig till sjukdomen och accepterade den nya situationen uppvisade ett bättre välmående. Trots det progressiva och snabba sjukdomsförloppet var den psykiska hälsan generellt god. Oro, ångest, rädsla och depression var faktorer som kunde inverka negativt på den psykiska hälsan. Det fanns ett stort informationsbehov bland individer med ALS, och de individer som upplevde att de fick information i önskad mängd hade lättare att hantera sin sjukdom. Att skapa strategier för att hantera sjukdomen inverkade positivt på välmående, varför det kan vara av betydelse för sjuksköterskan att hjälpa patienten att finna strategier. Vårdpersonal kan också bidra med optimism, flexibilitet och humor för att underlätta patientens situation. Det var viktigt för personer med ALS att bli sedda som enskilda individer oberoende av funktionshinder. Detta synsätt ska alltid tillämpas av sjuksköterskan i sin yrkesroll.

## **Förslag till fortsatta studier**

Det råder ingen brist på viljan att forska eller på antalet studier, dock finns inget svar på orsaken till sjukdomen. Författarna tror att en förklaring till sjukdomens uppkomst skulle öppna upp nya möjligheter till forskning som i dagsläget inte kan genomföras. Till exempel skulle förutsättningarna för vård och behandling förändras. Även om den forskningen som gjorts hittills inte givit svar på orsaken till sjukdomen så är den ändå viktig i den totala forskningsprocessen. Forskningen är aldrig förgäves, utan ger alltid ett resultat. Därför är varje genomförd studie värdefull i sökandet efter orsaken till sjukdomen. Mer forskning om hur individer med ALS får god vård utifrån de resurser som finns idag efterfrågas av författarna. Resultatet visade att multidisciplinär vård var den mest effektiva vårdformen, och som även föredrogs av patienterna (Van den Berg et al., 2005). Fortsatta studier om hur den multidisciplinära vården ska utformas, utvecklas och bli mer tillgänglig behövs för att bästa möjliga vård ska kunna ges.

## REFERENSER

\*Albert, S. M., Rabkin, J. G., Del Bene, M. L., Tider, T., O'Sullivan, I., Rowland, L. P., & Mitsumoto, H. (2005). Wish to die in end-stage ALS [Elektronisk version]. *Neurology*, 65(1), 68-74.

Almeida, V., Mestre, T., & De Carvalho, M. (2010). Pseudobulbar syndrome in two patients with human immunodeficiency virus infection [Elektronisk version]. *Amyotrophic Lateral Sclerosis: Official Publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*, 11(1-2), 220-222.

Andersen, P.M. (2010). *Amyotrofisk lateralskleros (ALS), motorneuronsjukdom*. Hämtat 16 mars, 2011, från Internetmedicin: [http://www.internetmedicin.se/dyn\\_main.asp?page=1054](http://www.internetmedicin.se/dyn_main.asp?page=1054)

Andersen, P.M., Borasio, G.D., Dengler, R., Hardiman, O., Kollewe, K., Leigh, P.N., ...Tomik, B. (2005). EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: Guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives [Elektronisk version]. *European Journal of Neurology: the Official Journal of the European Federation of Neurological Societies*, 12(12), 921-938.

Aquilonius, S.-M. (2007). Amyotrofisk lateralskleros. Olsson (Red.), *Hjärnan*. (ss. 403-408). Stockholm: Karolinska Institutet University Press.

Barker, E. (2008). *Neuroscience nursing: A spectrum of care*. St. Louis: Mosby Elsevier

Bede, P., Oliver, D., Stodart, J., van den Berg, J., Simmons, Z., Ó Brannagáin, D.,...Hardiman, O. (2011). Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis: a review of current international guidelines and initiatives [Elektronisk version]. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 82(4), 413-418.

Bensimon, G., Lacomblez, L., & Meininger, V. (1994). A controlled trial of riluzole in amyotrophic lateral sclerosis: ALS/riluzole study group [Elektronisk version]. *The New England Journal of medicine*, 330(9), 585-591.

Berg, A., Dencker, K. & Skärsäter, I. (1999). *Evidensbaserad omvårdnad: Vid behandling av personer med depressionssjukdomar* (Evidensbaserad omvårdnad, 1999:3). Stockholm: SBU, SFF.

\*Bolmsjö, I. (2001). Existential issues in palliative care: Interviews of patients with amyotrophic lateral sclerosis [Elektronisk version]. *Journal of Palliative Medicine*, 4(4), 499-505.



Borasio, G.D., Shaw, P.J., Hardiman, O., Ludolph, A.C., Sales-Luis, M.L., & Silani, V. (2001). Standards of palliative care for patients with amyotrophic lateral sclerosis: Results of a European survey [Elektronisk version]. *Amyotrophic Lateral Sclerosis: Official Publication of The World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*, 2(3), 159-164.

Campbell, M. L. (2009). *Nurse to Nurse: Palliative Care*. Columbus: The McGraw-Hill Companies.

Carnevali, D. (1999). *Handbok i omvårdnadsdiagnostik*. Stockholm: Liber AB.

Chen, A., & Garrett, C.G. (2005). Otolaryngologic presentations of amyotrophic lateral sclerosis. *Otolaryngology - Head and Neck Surgery: Official Journal of American Academy of Otolaryngology*, 132(3), 500-504.

\*Chiò, A., Montuschi, A., Cammarosano, S., De Mercanti, S., Cavallo, E., Ilardi, A.,...Calvo, A. (2008). ALS patients and caregivers communication preferences and information seeking behavior [Elektronisk version]. *European Journal of Neurology*, 15(1), 55-60.

\*Fanos, J.H., Gelinas, D.F., Foster, R.S., Postone, N., & Miller, R.G. (2008). Hope in palliative care: From narcissism to self-transcendence in amyotrophic lateral sclerosis [Elektronisk version]. *Journal of Palliative Medicine*, 11(3), 470-475.

Ferguson, T.A., & Elman, L.B. (2007). Clinical presentation and diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis [Elektronisk version]. *NeuroRehabilitation*, 22(6), 409-416.

\*Foley, G., O'Mahony, P., & Hardiman, O. (2007). Perceptions of quality of life in people with ALS: Effect of coping and health care [Elektronisk version]. *Amyotrophic Lateral Sclerosis: Official Publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*, 8(3), 164-169.

Forsberg, C., & Wengström, Y. (2010). *Att göra systematiska litteraturstudier: Värdering, analys och presentation av omvårdnadsforskning*. Stockholm: Natur och Kultur.

Gallagher, J. P. (1989). Pathologic laughter and crying in ALS: A search for their origin [Elektronisk version]. *Acta Neurologica Scandinavica*, 80(2), 114-117.

Gil, J., Funalot, B., Verschueren, A., Danel-Brunaud, V., Camu, W., Vandenberghe, N.,... Couratier, P. (2008). Causes of death amongst French patients with amyotrophic lateral sclerosis: A prospective study [Elektronisk version]. *European Journal of Neurology: the Official Journal of the European Federation of Neurological Societies*, 15(11), 1245-1251.

- Goos, M., Zech, W.-D., Jaiswal, M. K., Balakrishnan, S., Ebert, S., Mitchell, T.,... Nau, R. (2007). Expression of a Cu,Zn superoxide dismutase typical for familial amyotrophic lateral sclerosis increases the vulnerability of neuroblastoma cells to infectious injury [Elektronisk version]. *BMC Infectious Diseases*, 12(7), 131.
- Gordon, P. H. (2011). Amyotrophic lateral sclerosis: Pathophysiology, diagnosis and management [Elektronisk version]. *CNS Drugs*, (25)(1), 1-15.
- Grehl, T., Rupp, M., Budde, P., Tegenthoff, M., & Fangerau, H. (2010). Depression and QOL in patients with ALS: How do self-ratings and ratings by relatives differ? *Quality of Life Research*. E-publicerad 18 november 2010. doi: 10.1007/s11136-010-9781-7.
- Guzman, A., Wood, W.L., Alpert, E., Prasad, M.D., Miller, R.G., Rothstein, J.D., ... Liu, J. (2007). Common molecular signature in SOD1 for both sporadic and familial amyotrophic lateral sclerosis [Elektronisk version]. *Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America*, 104(30), 12524-12529.
- Hecht, M., Hillemacher, T., Gräsel, E., Tigges, S., Winterholler, M., Heuss, D.,...Neundörfer, B. (2002). Subjective experience and coping in ALS [Elektronisk version]. *Amyotrophic Lateral Sclerosis: Official Publication of The World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*, 3(4), 225-231.
- \*Hirano, Y.M., Yamazaki, Y., Shimizu, J., Togari, T., & Bryce, T.J. (2006). Ventilator dependence and expressions of need: A study of patients with amyotrophic lateral sclerosis in Japan [Elektronisk version]. *Social Science and Medicine*, 62(6), 1403-1413.
- Inghilleri, M., & Iacovelli, E. (2011). Clinical neurophysiology in ALS [Elektronisk version]. *Archives Italiennes de Biologie*, 149(1), 57-63.
- Kiernan, M.C., Vucic, S., Cheah, B.C., Turner, M.R., Aisen.A., Hardiman. O., ... Zoing, M.C. (2011). Amyotrophic lateral sclerosis. *The Lancet*. E-publicerad 7 februari 2011. doi: 10.1016/S0140-6736(10)61156-7
- \*King, S.J., Duke, M.M., & O'Connor, B.A. (2009). Living with amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease (ALS/MND): Decision-making about 'ongoing change and adaptation' [Elektronisk version]. *Journal of Clinical Nursing*, 18(5), 745-754.
- Kübler, A., Winter, S., Ludolph, A. C., Hautzinger, M., & Birbaumer, N. (2005). Severity of depressive symptoms and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis [Elektronisk version]. *Neurorehabilitation and Neural Repair*, 19(3), 182-193.
- Kühnlein, P., Gdynia, H.J., Sperfeld, A.D., Lindner-Pfleghar, B., Ludolph, A.C., Prosiel, M., & Riecker, A. (2008). Diagnosis and treatment of bulbar symptoms in amyotrophic lateral sclerosis [Elektronisk version]. *Nature Clinical Practice. Neurology*, 4(7), 366-374.

Lacomblez, L., Bensimon, G., Leigh, P.N., Guillet, P., & Meininger, V. (1996). Dose-ranging study of riluzole in amyotrophic lateral sclerosis: Amyotrophic lateral sclerosis/riluzole study group II [Elektronisk version]. *Lancet*, 125(3), 1425-1431.

Lakerveld, J., Kotchoubey, B., & Kübler, A. (2008). Cognitive function in patients with late stage amyotrophic lateral sclerosis [Elektronisk version]. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 79(1), 25-29.

Leigh, P.N., Abrahams, S., Al-Chalabi, A., Ampong, M.A., Goldstein, L.H., Johnson, J., ... Willey, E. (2003). The management of motor neuron disease [Elektronisk version]. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 74(4), 32-47.

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

Lillo, P., Mioshi, E., Zoing, M.C., Kiernan, M.C., & Hodges, J.R. (2011). How common are behavioural changes in amyotrophic lateral sclerosis? [Elektronisk version]. *Amyotrophic Lateral Sclerosis: Official Publication of The World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*, 12(1), 45-51.

Lulé, D., Zickler, C., Häcker, S., Bruno, M.A., Demertzi, A., Pellas, F., ... Kübler, A. (2009). Life can be worth living in locked-in syndrome [Elektronisk version]. *Progress in Brain Research*, 177, 339-351.

Lund, A. (2010). *Samtal ger anhöriga ny insikt*. Hämtat 31 mars, 2011, från Dagens Medicin: <http://www.dagensmedicin.se/nyheter/2010/12/03/innerliga-samtal-ger-anhor/index.xml>

\*Maessen, M., Veldink, J. H., Van den Berg, D. H., Schouten H. J., Van der Wal, G., & Onwuteaka-Philipsen, B. D. (2010). Requests for euthanasia: Origin of suffering in ALS, heart failure, and cancer patients [Elektronisk version]. *Journal of Neurology*, 257(7), 1192-1198.

\*Matuz, T., Birbaumer, N., Hautzinger, M., & Kübler, A. (2010). Coping with amyotrophic lateral sclerosis: An integrative view [Elektronisk version]. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 81(8), 893-898.

Medicinska forskningsrådets nämnd för forskningsetik. (2003). *Riktlinjer för etisk värdering av medicinsk humanforskning: Forskningsetisk policy och organisation i Sverige*. Stockholm: Medicinska forskningsrådet. Hämtad 14 mars, 2011, från Vetenskapsrådet: [http://www.vr.se/download/18.6b2f98a910b3e260ae28000355/medicinsk\\_humanforskning\\_13.pdf](http://www.vr.se/download/18.6b2f98a910b3e260ae28000355/medicinsk_humanforskning_13.pdf)

\*Miglioretti, M., Mazzini, L., Oggioni, G. D., Testa, L., & Monaco, F. (2008). Illness perceptions, mood and health-related quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis [Elektronisk version]. *Journal of Psychosomatic Research*, 65(6), 603-609.

Miller, R.G., Jackson, C.E., Kasarskis, E.J., England, J.D., Forshe, D., Johnston, W.,... Woolley, S.C. (2009). Practice Parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Multidisciplinary care, symptom management, and cognitive/behavioral impairment (an evidence-based review) [Elektronisk version]. *Neurology*, 73(15), 1227-1233.

Miller, R.G., Mitchell, J.D., Lyon, M., & Moore, D.H. (2009). Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND). Hämtad 29 mars, 2011, från The Cochrane Library:

[http://onlinelibrary.wiley.com/o/cochrane/clsysrev/articles/CD001447/pdf\\_fs.html](http://onlinelibrary.wiley.com/o/cochrane/clsysrev/articles/CD001447/pdf_fs.html)

Mitchell, J.D., O'Brien M.R., & Joshi, M. (2006). Audit of outcomes in motor neuron disease (MND) patients treated with riluzole [Elektronisk version]. *Amyotrophic Lateral Sclerosis: Official Publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*, 7(2), 67-71.

\*Murphy, J. (2004). Communication strategies of people with ALS and their partners [Elektronisk version]. *ALS and Other Motor Neuron Diseases*, 5(2), 121-126.

Nationalencyklopedin. (2011). *Bulbärparalys*. Hämtad 16 mars, 2011, från Nationalencyklopedin: <http://www.ne.se/bulb%C3%A4rparalys>

\*Nelson, N.D., Trail, M., Van, J.N., Appel, S.H., & Lai, E.C. (2003). Quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: Perceptions, coping, resources and illness characteristics [Elektronisk version]. *Journal of Palliative Medicine*, 6(3), 417-424.

\*Nygren, I., & Askmark, H. (2006). Self-reported quality of life in amyotrophic lateral sclerosis [Elektronisk version]. *Journal of Palliative Medicine*, 9(2), 304-308.

\*O'Brien, M. R., Whitehead, B., Jack, B. A., & Mitchell, J. D. (2011). From symptom onset to a diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease (ALS/MND): Experiences of people with ALS/MND and family carers - a qualitative study [Elektronisk version]. *Amyotrophic Lateral Sclerosis: Official Publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*, 12(2), 97-104.

Olsson, A. (2010). *Living with ALS: Perspective of patients and next of kin*. Doktorsavhandling, Göteborgs universitet, Institutionen för neurovetenskap och fysiologi.

Olsson-Ozanne, A.G., Strang, S., & Persson, L. I. (2011). Quality of life, anxiety and depression in ALS patients and their next of kin [Elektronisk version]. *Journal of Clinical Nursing*, 20(1-2), 283-291.

Radunovic, A., Mitsumoto, H., & Leigh, P.N. (2007). Clinical care of patients with amyotrophic lateral sclerosis [Elektronisk version]. *The Lancet Neurology*, 6(10), 913-925.

Rilutek (2009)®. I FASS.se. Hämtat 18 mars, 2011, från:

[http://www.fass.se/LIF/produktfakta/artikel\\_produkts.jsp?NplID=19960610000013&DocTypeID=3&UserTypeID=0](http://www.fass.se/LIF/produktfakta/artikel_produkts.jsp?NplID=19960610000013&DocTypeID=3&UserTypeID=0)

Rothstein, J.D., Martin, L.J., & Kuncl, R.W. (1992). Decreased glutamate transport by the brain and spinal cord in amyotrophic lateral sclerosis [Elektronisk version]. *The New England Journal of Medicine*, 326(22), 1464-1468.

Rowland, L.P., & Shneider, N.A. (2001). Amyotrophic lateral sclerosis [Elektronisk version]. *The New England Journal of Medicine*, 345(15), 1131-1132.

SFS 1982:763. *Hälso- och sjukvårdslagen*. Stockholm: Riksdagen.

Simmons, Z. (2005). Management strategies for patients with amyotrophic lateral sclerosis from diagnosis through death [Elektronisk version]. *The Neurologist*, 11(5), 257-270.

Socialstyrelsen. (2004). *Närstående*. Hämtat 30 mars, 2011, från Socialstyrelsen:

<http://app.socialstyrelsen.se/Termbank/Termbank/Roller.ppt>

Socialstyrelsen. (2009). *Nationella indikatorer för god vård*. Hämtat 21 mars, 2011, från Socialstyrelsen: <http://www.socialstyrelsen.se/Lists/Artikelkatalog/Attachments/17797/2009-11-5.pdf>

Socialstyrelsen. (2010). *Amyotrofisk lateralskleros*. Hämtat 21 mars, 2011, från Socialstyrelsen:

[http://www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser/amyotrofisklateralskleros#anchor\\_2](http://www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser/amyotrofisklateralskleros#anchor_2)

Spataro, R., Lo Re, M., Piccoli, T., Piccoli, F., & La Bella, M. (2010). Causes and place of death in Italian patients with amyotrophic lateral sclerosis [Elektronisk version]. *Acta Neurologica Scandinavica*, 122(3), 217-223.

Staaft, G. (2010). *ALS*. Hämtat 29 mars, 2011, från Skånes universitetssjukhus:

<http://skane.se/sv/Webbplatser/SUS/Skanes-universitetssjukhus-Lund/Vard/Verksamheter/Huvuddivisionen/Neurologi/For-patienter/SjukdomarFakta/Amyotrofisk-lateralskleros/>

Sutedja, N.A., van der Schouw, Y.T., Fischer, K., Sizoo, E.M., Huismann, M.H., Veldink, J.H., & Van den Berg, L.H. (2011). Beneficial vascular risk profile is associated with amyotrophic lateral sclerosis [Elektronisk version]. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*. E-publicerad 6 april 2011. doi:10.1136/jnnp.2010.236752.

The ALS Association. (2010). *About ALS: Symptoms*. Hämtat 21 mars, 2011, från ALS Association: <http://www.alsa.org/about-als/symptoms.html>

\*Trail, M., Nelson, N. D., Van, J. N., Appel, S. H., & Lai, E. C. (2002). A study comparing patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers on measures of quality of life, depression and their attitudes toward treatment options [Elektronisk version]. *Journal of The Neurological Sciences*, 209(1-2), 79-85.

\*Trail, M., Nelson, N. D., Van, J. N., Appel, S. H., & Lai, E. C. (2004). Major stressors facing patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS): a survey to identify their concerns and to compare with those of their caregivers [Elektronisk version]. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders: Official Publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*, 5(1), 40-45.

Traynor, B.J., Alexander, M., Corr, B., Frost, E., & Hardiman, O. (2003). Effect of a multidisciplinary amyotrophic lateral sclerosis (ALS) clinic on ALS survival: A population based study, 1996-2000 [Elektronisk version]. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 74(9), 1258-1261.

Valdmanis, P. N., Daoud, H., Dion, P. A., & Rouleau, G. A. (2009). Recent advances in the genetics of amyotrophic lateral sclerosis [Elektronisk version]. *Current Neurology and Neuroscience Reports*, 9(3), 198-205.

\*Van den Berg, J.P., Kalmijn, S., Lindeman, E., Veldink, J.H., de Visser, M., Van der Graaff, M.M., ... Van den Berg, L.H. (2005). Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS [Elektronisk version]. *Neurology*, 65(8), 1264-1267.

Van den Berghe, N., Leveque, N., Corcia, P., Brunaud-Danel, V., Salort-Campana, E., Besson, G., ... Lina, B. (2010). Cerebrospinal fluid detection of enterovirus genome in ALS: A study of 242 patients and 354 controls [Elektronisk version]. *Amyotrophic Lateral Sclerosis: Official Publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*, 11(3), 277-282.

Verschueren, A., Monnier, A., Attarian, S., Lardillier, D., & Pouget, J. (2009). Enteral and parenteral nutrition in later stages of ALS: An observational study [Elektronisk version]. *Amyotrophic Lateral Sclerosis: Official Publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*, 10(1), 42-46.

\*Vignola, A., Guzzo, A., Calvo, A., Moglia, C., Pessia, A., Cavallo, E.,... Chiò, A. (2008). Anxiety undermines quality of life in ALS patients and caregivers [Elektronisk version]. *European Journal of Neurology: The Official Journal of the European Federation of Neurological Societies*, 15(11), 1231-1236.

Volker, D. L., & Limerick, M. (2007). What constitutes a dignified death? The voice of oncology advanced practice nurses [Elektronisk version]. *Clinical Nurse Specialist CNS*, (21)5, 241-247.

Vyas, K. J., & Weiss, J. H. (2009). BMAA--an unusual cyanobacterial neurotoxin [Elektronisk version]. *Amyotrophic Lateral Sclerosis: Official Publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*, 10(2), 50-55.

Wang, L., Popko, B., & Roos, R. P. (2010). The unfolded protein response in familial amyotrophic lateral sclerosis [Elektronisk version]. *Human Molecular Genetics*, 20(5), 1008-1015.

\*Wicks, P., Abrahams, S., Masi, D., Hejda-Forde, S., Leigh, P.N., & Goldstein, L.H. (2007). Prevalence of depression in a 12-month consecutive sample of patients with ALS [Elektronisk version]. *European Journal of Neurology: The Official Journal of the European Federation of Neurological Societies*, 14(9), 993-1001.

Wijesekera, L., & Leigh, P. (2009). Amyotrophic lateral sclerosis [Elektronisk version]. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 4(3).

Willman, A., Stoltz, P., & Bahtsevani, C. (2006). *Evidensbaserad omvårdnad: En bro mellan forskning och klinisk verksamhet* (2:a uppl.). Lund: Studentlitteratur. 172 s.

World Health Organization. (1998). *Health promotion glossary*. Hämtat 30 mars, 2011, från World Health Organization: [http://whqlibdoc.who.int/hq/1998/WHO\\_HPR\\_HEP\\_98.1.pdf](http://whqlibdoc.who.int/hq/1998/WHO_HPR_HEP_98.1.pdf)

World Health Organization. (2002). *National cancer control programmes: Policies and managerial guidelines*. Hämtat 1 april, 2011, från World Health Organization: <http://www.who.int/cancer/media/en/408.pdf>

Yang, R., Huang, R., Chen, D., Song, W., Zeng, Y., Zhao, B., ... Shang, B.F. (2011). Causes and places of death of patients with amyotrophic lateral sclerosis in south-west china [Elektronisk version]. *Amyotrophic Lateral Sclerosis: Official Publication of The World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*. E-publicerad 21 april 2011. doi:10.3109/17482968.2011.572979.

Zachau, A. (2010). *Amyotrofisk lateralskeros - ALS: Forskning*. Hämtat 24 mars, 2011, från Neurologiskt handikappades riksförbund: <http://www.nhr.se/diagnoser/amyotrofisk-lateral-skleros-als/neuroguiden/forskning-neuroguiden/>

Zarate, C. A., & Manji, H. K. (2008). Riluzole in psychiatry: a systematic review of the literature [Elektronisk version]. *Expert Opinion on Drug Metabolism & Toxicology*, 4(9), 1223-1234.

\* = Artiklar som inkluderats i resultatet.



Bedömningsunderlag för vetenskaplig klassificering samt kvalitet avseende studier med kvantitativ och kvalitativ metodansats, modifierad utifrån Berg, Dencker och Skärsäter (1999) och Willman, Stoltz och Bahtsevani (2006).

KOD OCH KLASSIFICERING	VETENSKAPLIG KVALITET		
	I = Hög kvalitet	II = Medel	III = Låg kvalitet
<b>Randomiserad kontrollerad studie/Randomised controlled trial (RCT)</b> 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 patienter/deltagare tillräckligt stort för att besvara frågeställningen. Adekvata statistiska metoder.	*	Randomiserad studie med få patienter/deltagare och/eller för många delstudier, vilket ger otillräcklig statistisk styrka. Bristfälligt antal patienter/deltagare, otillräckligt beskrivet eller stort bortfall.
<b>Klinisk kontrollerad studie/Clinical controlled trial (CCT)</b> 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 patienter/deltagare tillräckligt stort för att besvara frågeställningen. Adekvata statistiska metoder.	*	Begränsat/för få patienter/deltagare, metoden otillräckligt beskriven, brister i genomförande och tveksamma statistiska metoder.
<b>Icke- kontrollerad studie (P)</b> är prospektiv men utan relevant och samtida kontrollgrupp.	Väldefinierad frågeställning, tillräckligt antal patienter/deltagare och adekvata statistiska metoder.	*	Begränsat/för få patienter/deltagare, metoden otillräckligt beskriven, brister i genomförande och tveksamma statistiska metoder.
<b>Retrospektiv studie (R)</b> är en analys av historiskt material som relateras till något som redan har inträffat, exempelvis journalhandlingar.	Antal patienter/deltagare tillräckligt stort för att besvara frågeställningen. Väl planerad och välgenomförd studie med adekvat beskrivning av protokoll, material och metoder.	*	Begränsat/för få patienter/deltagare, metoden otillräckligt beskriven, brister i genomförande och tveksamma statistiska metoder.
<b>Kvalitativ studie (K)</b> 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 (sammanhang). Motiverat urval. Välbeskriven urvalsprocess; datainsamlingsmetod, transkriberingsprocess och analysmetod. Beskrivna tillförlitlighets/reliabilitetshänsyn. Interaktionen mellan data och tolkning påvisas. Metodkritik.	*	Dåligt/vagt formulerad frågeställning. Patient/deltagargruppen för otillräckligt beskriven. Metod/analys ej tillräckligt beskriven. Bristfällig resultatredovisning.

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

## Matris

## Bilaga II

Författare År Land	Titel	Syfte	Metod	Deltagare (bortfall)	Resultat	Kvalitet Typ
Albert, S. M., Rabkin, J. G., Del Bene, M. L., Tider, T., O'Sullivan, I., Rowland, L. P., & Mitsumoto, H. (2005). USA	Wish to die in end-stage ALS.	Att undersöka patienter månaderna innan de dör, för att förstå önskan om att dö.	Patienterna bedömdes varje månad efter en omfattande psykosocial intervju, inklusive en diagnostisk intervju om depression. Anhöriga som var vårdare intervjuades på samma sätt, även efter patientens död.	n=80 (0)	Patienter som uttryckte en önskan att dö skilde sig inte åt sociodemografiskt, i svårighetsgrad av sjukdom eller upplevd börda för anhöriga som var vårdare. De var mer benägna att uppfylla kriterierna för depression. Patienter som uttryckt en önskan om att dö rapporterade mindre optimism, mindre tröst i religion samt större hopplöshet	I K
Bolmsjö, I. (2001). Sverige	Existential issues in palliative care: Interviews of patients with amyotrophic lateral sclerosis.	Att undersöka upplevelserna av existentiella frågor som rör den rådande livssituationen för personer med ALS.	I semistrukturerade intervjuer fick patienten beskriva sina upplevelser och erfarenheter.	n=8 (0)	Deltagarna upplevde ett antal problem, särskilt i relation till fysisk oförmåga. Behovet att anförtro sig åt någon var inte särskilt betydande. Att bli respekterad som individ var centralt för livsvärdet. Existentiella frågor var av stor betydelse för deltagarna.	I K
Chiò, A., Montuschi, A., Cammarosano, S., De Mercanti, S., Cavallo, E., Ilardi, A.,...Calvo, A. (2008). Italien	ALS patients and caregivers communication preferences and information seeking behavior.	Att värdera informationspreferenser samt sökbeteende efter information hos patienter med ALS samt deras vårdgivare.	Sextio patienter och lika många vårdgivare intervjuades utifrån strukturerade intervjuer om information som gavs vid diagnosbeskedet samt hur de sökte information om sjukdomen.	n=60 (0)  n=60 (0)	Överlag var patienterna väl tillfreds med samtal som ägt rum i samband med att läkaren förmedlade diagnosen. Båda parter uppgav att de främst ville ha information rörande pågående/ aktuell forskning, behandling för att underlätta sjukdomsförloppet samt utfallet av ALS. Ungefär hälften av patienterna och fler vårdgivare sökte efter information utanför hälso- och sjukvårdens system. Internet var den mest frekvent använda källan.	I K
Fanos, J.H., Gelinas, D.F., Foster, R.S., Postone, N., & Miller, R.G. 2008 USA	Hope in Palliative Care: From Narcissism to Self-Transcendence in Amyotrophic Lateral Sclerosis.	Att undersöka meningen av hopp hos individer med ALS.	Patienter intervjuades i samband med besök för rutinkontroll på en ALS-klinik	n=16 (0)	Hopp hos patienter med ALS delades in i åtta olika kategorier: hopp om bot, socialt stöd, att söka information, andlig tro, att begränsa följderna, att anpassa sig efter sin kapacitet, att leva i nuet och egenutveckling.	I K

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

## Matris

## Bilaga II

Författare År Land	Titel	Syfte	Metod	Deltagare (bortfall)	Resultat	Kvalitet Typ
Foley, G., O'Mahony, P., & Hardiman, O. (2007). Irland	Perceptions of quality of life in people with ALS: Effects of coping and health care.	Identifiera meningen som avses i QoL hos fem utvalda personer. Överväga hur deras erfarenheter av vård påverkas av upplevd välfärd, med hjälp av en fenomenologisk ansats. Fyra av de fem deltagarna besöktes två gånger.	Fenomenologisk metod användes. Fem patienter valdes ut och intervjuades, fyra av deltagarna besöktes en gång till.	n=5 (0)	Ett antal teman framkom: vikten av tro, söka efter kontroll, vikten av värdighet, önskan att behålla identitet, betydelsen av familj, en känsla av förlust, vikten av altruism och stöd, kämpa mot sjukdomen och uppskattning till livet. Resultatet understryker behovet av att överväga hur personer med ALS kan anpassa sig till en progressiv sjukdom.	I K
Hirano, Y.M., Yamazaki, Y., Shimizu, J., Togari, T., & Bryce, T.J. (2006). Japan	Ventilator dependence and expressions of need: a study of patients with amyotrophic lateral sclerosis in Japan.	Att undersöka upplevelserna hos patienter med ALS som är beroende av mekanisk ventilation.	27 intervjuer genomfördes för att undersöka svårigheterna i att uttrycka behov, vilka begär och önskningar som fanns samt vilka källor till stöd och lycka som fanns tillgängligt. Resultaten av intervjuerna låg som grund för utformandet av ett frågeformulär som skickades ut till 157 anonyma respondenter.	n=27 (0)  n=157 (0)	Deltagarna upplevde flera olika svårigheter, vilket korrelerade med minskat hopp. Svårare fysiska symtom korrelerade med känslomässiga och sociala svårigheter. Smärta som ej gick att lindra var vanligt förekommande, så var även rädsla över andningssvårigheter samt en känsla av att vara en börda för andra. Att ha fler källor till lycka och hopp var associerat med större hopp. De som bodde och vårdades i sitt eget hem upplevde färre sociala problem. Hos deltagare som kommunicerade med hjälp av dat minskade frustrationen över svårigheter att uttrycka sig.	I K

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

I = Hög, II = Medel, III = Låg

Matris

Bilaga II

Författare År Land	Titel	Syfte	Metod	Deltagare (bortfall)	Resultat	Kvalitet Typ
King, S.J., Duke, M.M., & O'Connor, B.A. 2009 Australien	Living with amyotrophic lateral sclerosis/motor neurone disease (ALS/ MND): decision-making about 'ongoing change and adaptation'	Presentera en modell som tydliggör dimensioner av förändring och anpassning. Denna ska baseras på människor som diagnostiserats och lever med ALS/motorneuronsjukdom.	Datainsamling med djupintervjuer, elektronisk korrespondens och fältanteckningar. En viss typ av programvara användes för att hantera data och modeller.	n=25 (0)	Deltagarna använde ett cykliskt beslutsfattande mönster om "pågående förändring och anpassning". Det utgjorde grunden för den modell som presenterades i denna studie.	I K
Lemoignan, J., & Ells, C. 2010 Kanada	Amyotrophic lateral sclerosis and assisted ventilation: how patients decide.	Att få ökad förståelse för upplevelserna hos patienter med ALS som måste ta beslut om de ska ha mekanisk ventilation eller ej.	Genom kvalitativ metod genomfördes 10 individuella semistrukturerade intervjuer med personer med ALS och deras vårdgivare för att få fram faktorer som var relevanta för deras beslutsfattande om mekanisk ventilation.	n= 9 (0)	Stor skillnad sågs mellan invasiv- och icke-invasiv behandling; den förstnämnda ansågs enbart lindra symtomen, den andra ansågs förlänga livet. Värdet med behandlingen övervägdes, i relation till kommunikation, relationer, självständighet, liv och livskvalitet. Det fanns en rädsla att kvävas. Patienterna vill ha information. Beslutsprocessen var utdragen och innefattade att patienten ville bekanta sig med utrustningen och dess fördelar.	I K
Maessen, M., Veldink, J. H., van den Berg, D. H., Schouten, H. J., van der Wal, G., & Onwuteaka-Philipsen, B. D. (2010). Nederländerna	Requests for euthanasia: origin of suffering in ALS, heart failure, and cancer patients.	Få insikt i psykiska och fysiska symtom hos patienter med ALS som begärde dödshjälp. Samt undersöka faktorer som gjorde deras lidande outhärdligt.	Genom frågeformulär och konsultationsrapporter samlades data in från respektive patientgrupp. Resultaten jämfördes med cancer- och hjärtsviktpatienter; två grupper som begär dödshjälp i lägre grad.	n=51 (0)	De vanligaste rapporterade orsakerna till outhärdligt lidande för ALS-patienter var rädsla för kvävning och beroende. ALS-patienter bör i tid få hjälp med att hantera psykosociala symtom, till exempel genom att informera dem om den låga risken för kvävning i den terminala fasen och en eventuell möjlighet att förhindra detta.	I K

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

## Matris

## Bilaga II

Författare År Land	Titel	Syfte	Metod	Deltagare (bortfall)	Resultat	Kvalitet Typ
Matuz, T., Birbaumer, N., Hautzinger, M., & Kübler, A. (2010). Tyskland	Coping with amyotrophic lateral sclerosis: an integrative view.	Att identifiera faktorer för psykosocial anpassning vid motorneuronsjukdom.	Patienter med diagnostiserad ALS intervjuades i sina hem.	n=27 (0)	Socialt stöd, strategier för att hantera sjukdomen och kognitiv bedömning var faktorer som bidrog till en ökad livskvalitet och minskad förekomst av depression.	I K
Miglioretti, M., Mazzini, L., Oggioni, G. D., Testa, L., & Monaco, F. (2008) Italien	Illness perceptions, mood and health- related quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis.	Att dela ALS-patienter i två grupper beroende på hur deras sjukdom representeras och identifiera skillnaderna i de två grupperna i funktionell status, humör och livskvalitet.	74 patienter rekryterades från ett ALS-center. Patienternas funktionsnedsättning utvärderades med ALS Functional Rating Scale och The Bulbar Score, samt med spirometri. Psyksiska egenskaper och livskvalitet utvärderades av Profile of Mood State, Illness Perception Questionnaire och 36- Short Form Health Survey. Patienternas tillstånd undersöktes var tredje månad.	n=74 (0)	Endast ett fåtal av patienterna uppvisade kritiska nivåer av humöret. På det hela taget upplevdes livskvalitet, humör och övriga mått gällande deras sjukdomsrepresentation korrelerad till funktionell status och lungkapacitet. Patienterna kunde delas in i två grupper, de som anpassat sig till sin sjukdom och de som inte hade anpassat sig. De två grupperna skilde sig i lungkapacitet, i humör och i hälsorelaterad livskvalitet.	I P

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

I = Hög, II = Medel, III = Låg

## Matris

## Bilaga II

Författare År Land	Titel	Syfte	Metod	Deltagare (bortfall)	Resultat	Kvalitet Typ
Murphy, J. (2004). Storbritannien	Communication strategies of people with ALS and their partners.	Att undersöka kommunikationsstrategier hos personer med ALS och deras närmaste partner i deras eget hem.	Data samlades in genom videoinspelningar, berättelser och fältanteckningar. Femton familjer med ALS besöktes vid sju tillfällen med sex veckors mellanrum.	n=15 (0)	Ett antal teman framträdde ur studien: Meningen med kommunikation, kommunikationsstrategier, konversationsstrategier, alternativ kommunikation, emotionell labilitet samt tal- och språkerapi. Resultatet i studien kan användas av personer som arbetar med patienter med ALS.	II K
Nelson, N.D., Trail, M., Van, J.N., Appel, S.H., & Lai, E.C. (2003). USA	Quality of Life in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: Perceptions, Coping Resources, and Illness Characteristics	Att bedöma och jämföra livskvalitet mellan två grupper av personer med ALS: en grupp som rapporterar en mer positiv livskvalitet och en grupp som rapporterar en mer negativ livskvalitet.	Deltagarna delades in i två grupper. Sedan fick de svara fritt på 25 olika ämnen. Skalan Appel ALS rating scale mätte objektiva data för fysisk styrka och funktion.	n=100 (0)	Patienter som rapporterade en mer positiv livskvalitet var yngre, hade haft kortare sjukdomsduration och upplevde mindre svårigheter relaterade till sjukdomen. Dessa angav även en bättre ekonomi och mindre stress över sjukdomens karaktär.	I K
Nygren, I., & Askmark, H. (2006). Sverige	Self reported quality of life in amyotrophic lateral sclerosis.	Att kontinuerligt bedöma den samlade livskvaliteten och sjukdomsprogressionen hos personer med ALS i olika stadier av sjukdomen, samt jämföra resultatet mellan dessa variabler.	26 patienter med ALS intervjuades. Frågor rörande fysisk hälsa, psykisk status och civilstånd graderades. Funktionsnedsättningarna skattades med ALS Functional Rating Scale (ALSFRS).	n=26 (0)	Det fanns ingen tydlig försämring i livskvaliteten i förhållande till sjukdomsprogressen. De psykologiska faktorerna sågs vara av större betydelse för livskvaliteten än de fysiska faktorerna.	II K

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

I = Hög, II = Medel, III = Låg

**Matris**

Bilaga II

Författare År Land	Titel	Syfte	Metod	Deltagare (bortfall)	Resultat	Kvalitet Typ
O'Brien, M.R., Whitehead, B., Jack, B.A., & Mitchell, J.D. (2010). England	From symptom onset to a diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease (ALS/MND): Experiences of people with ALS/MND and family carers – a qualitative study.	Att hos personer med ALS undersöka personliga perspektiv på upplevelsen av att få diagnosen, samt att klarlägga faktorer som påverkar dessa upplevelser positivt och negativt.	Personliga intervjuer genomfördes med 24 personer med ALS och 18 vårdgivare inom familjen. Tio familjer som tidigare hade vårdat person med ALS intervjuades också.	n=24 (0)  n=18 (0)  n=10 (0)	När symtomen började visa sig försökte de drabbade att finna möjliga förklaringar i sin livsstil till dessa. Att få diagnosen upplevdes traumatiskt. Det var förvirrande och känslösamt och många förnekade diagnosen. Men det beskrevs samtidigt som en lättnad att få ett namn och en förklaring till symtomen.	I K
Trail, M., Nelson, N. D., Van, J. N., Appel, S. H., & Lai, E. C. (2002). USA	A study comparing patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers on measures of quality of life , depression and their attitudes toward treatment options.	Att jämföra ALS-patienter och deras vårdgivare om åtgärder av livskvalitet, depression och deras attityder till behandlingsalternativ.	Svar från 27 patienter och 19 vårdgivare analyserades. En internt utarbetad skala användes för att få en uppfattning om känslomässigt stöd, livskvalitet för andra och erfarenheter av smärta.	n=27 (0)  n=19 (0)	Patienterna rapporterade något mindre depression än sina vårdgivare. Det fanns dock ingen signifikant skillnad mellan patienternas och vårdgivarnas betyg för livskvalitet och depression. Patienterna hade en förmåga att övervärdera vårdgivarens livskvalitet, medan vårdgivaren tenderade att underskatta patientens livskvalitet.	I P

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

I = Hög, II = Medel, III = Låg

## Matris

## Bilaga II

Författare År Land	Titel	Syfte	Metod	Deltagare (bortfall)	Resultat	Kvalitet Typ
Van den Berg, J.P., Kalmijn, S., Lindeman, E., Veldink, J.H., de Visser, M., Van der Graaff, M.M., Wokke, J. H., & Van den Berg, J. H. 2008 Nederländerna	Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS.	Att undersöka effekten av multidisciplinär ALS-vård på livskvaliteten hos patienter med ALS och deras vårdgivare.	I en tvärsnittsstudie intervjuades 208 patienter med ALS och deras vårdgivare. Livskvalitet bedömdes med SF-36 och två visuella analogiska skalor.	n=208 (0)	Kliniska särdrag och den funktionella förlusten hos de 133 patienter som fick multidisciplinär ALS-vård var likartad. Antalet patienter med adekvata hjälpmedel var högre hos de som fick multidisciplinär ALS-vård. Antalet besök till professionella vårdgivare var lika bland de som erhöll och inte erhöll multidisciplinär ALS-vård. Patienter med multidisciplinär ALS-vård hade bättre psykisk livskvalitet. Skillnaden i livskvalitet var mest uttalad i fråga om social funktion och mental hälsa, och var oberoende av förekomsten av hjälpmedel. Inga signifikanta skillnader fanns i fysisk förmåga hos patienterna.	I K
Trail, M., Nelson, N. D., Van, J. N., Appel, S. H., & Lai, E. C. (2004). USA	Major stressors facing patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS): a survey to identify their concerns and to compare with those of their caregivers.	Att identifiera och jämföra existentiella, fysiska och psykosociala stressorer som påverkar patienter med ALS och deras vårdgivare.	66 patienter och 61 vårdgivare ingick. Deltagarna ombads att välja ut de tre viktigaste frågorna av 19 möjliga. Svaren kategoriserades i tre domäner: existentiella, fysiska, och psykosociala.	n=66 (0)  n=61 (0)	Vid den tidpunkt då patienterna avslutade undersökningen indikerade medelvärden mild till måttligt funktionshinder. De viktigaste faktorerna som identifierades av patienter och vårdgivare var existentiella frågor samt fysiska stressorer. När specifika domäner undersöktes framkom bland annat en betydande skillnad i oro för patienterna beroende hos patienter och vårdgivare.	I K

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

I = Hög, II = Medel, III = Låg



## Matris

## Bilaga II

Författare År Land	Titel	Syfte	Metod	Deltagare (bortfall)	Resultat	Kvalitet Typ
Vignola, A., Guzzo, A., Calvo, A., Moglia, C., Pessia, A., Cavallo, E., Cammarosano, S., Giacone, S., Ghiglione, P., & Chiò, A. (2008). Italien	Anxiety undermines quality of life in ALS patients and caregivers.	Att upptäcka ångest hos patienter med ALS och deras vårdgivare, att jämföra diagnostik och uppföljningsfaser av sjukdomen samt bedöma dess effekter på livskvaliteten.	Ångest utvärderades med hjälp av "State and Trait Anxiety Inventory" hos 75 patienter och deras närmaste vårdgivare.	n=75 (0)  n=75 (0)	Hos patienter var ångest betydligt högre under den diagnostiska fasen, medan den var likartad hos vårdgivare i båda faserna. Patienternas ångest var relaterad till depression, kortare sjukdomsperiod och lägre tillfredsställelse med livet. Hos patienter var QoL och tillfredsställelse med livet likartad i de två faserna.	I P
Wicks, P., Abrahams, S., Masi, D., Hejda-Forde, S., Leigh, P.N., & Goldstein, L.H. (2007). Storbritannien	Prevalence of depression in a 12-month consecutive sample of patients with ALS.	Jämföra prevalensen av depression och ångest hos patienter med ALS genom att använda olika bedömningsinstrument. Data samlades in från 104 patienter med ALS.	Olika frågeformulär och skalor sändes till ett urval av patienter (190 stycken) under ett års tid. 127 gick med på att delta.	n=127 (23)	Vid en skala, BDI, kategoriserades 44 procent som icke-deprimerade, 37 procent mild till måttlig depression och sex procent svårt deprimerade. Med en annan skala, HADS, var 75 procent icke deprimerade, 13 procent befann sig på gränsen till depression och 13 procent klassades som deprimerade. 25 procent av deltagarna använde antidepressiva mediciner. Den uppskattade förekomsten av "mood disorders" hos ALS-patienter kan variera avsevärt beroende på vilket bedömningsinstrument som används.	II P

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

I = Hög, II = Medel, III = Låg

