

# Personers erfarenheter av att leva med ALS

- En beskrivande litteraturstudie

Susanne Chatzoudis & Anette Wikström

2016

Examensarbete, Grundnivå (yrkesexamen), 15 hp  
Omvårdnad  
Sjuksköterskeprogrammet  
Omvårdnad- Självständigt examensarbete

Handledare: Marie Bjuhr  
Examinator: Kerstin Stake Nilsson

---

## Sammanfattning

Bakgrund: Amyotrofisk lateralskleros (ALS) tillhör gruppen motorneuronsjukdomar. Det är en obotlig neurologisk sjukdom som drabbar cirka 200 personer per år i Sverige. De viljestyrda musklerna i kroppen förtvinar vilket leder till att personen får problem med tal och andning. Sjukdomsförloppet varierar beroende på vilken form av motorneuronsjukdom personen drabbas av, vid ALS avlider personen oftast inom 5 år.

Syfte: Syftet med litteraturstudien var att beskriva personers erfarenheter av att leva med ALS samt beskriva de inkluderade vetenskapliga artiklarnas undersökningsgrupp.

Metod: En beskrivande litteraturstudie som består av 11 kvalitativa artiklar.

Huvudresultat: Några patienter var missnöjda med sjukhusvården, de möttes av okunnig personal och blev skickade mellan olika vårdenheter innan diagnosen kunde fastställas. Det ledde till att patienterna själva fick söka efter svar. Patienterna beskrev flera negativa känslor med diagnosen ALS. Under sjukdomsförloppet uppstod även positiva känslor som gjorde att patienterna fortsatte att kämpa. Patienterna använde sig av olika strategier som existentiella tankar, acceptans för hjälpmedel och att ta hjälp av en utomstående vårdare. Stöd från familj och vänner var betydelsefulla för att uthärda sjukdomen och den förväntade döden.

Slutsatser: Personer som drabbats av ALS upplevde en känslomässig bergochdalbana, som pendlade mellan positiva och negativa känslor. För flera patienter var det viktigt att ta en dag i taget för att finna meningsfullhet. Sjukdomsupplevelsen är individuell vid ALS och det är viktigt att sjuksköterskan använder sig av personcentrerad vård. Det är betydelsefullt att sjuksköterskan tar till sig patienters och anhörigas erfarenheter för att bevara dess integritet och autonomi.

Nyckelord: Amyotrofisk lateralskleros, patient, erfarenheter

## Abstract

Background: Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) belongs to a group of motor neuron diseases. It is an incurable neurological disease that affects approximately 200 people per year in Sweden. The involuntary muscles of the body atrophies which causing the person problems to speak and breath. The disease progression varies depending on the version of motor neuron disease the person suffering, at ALS person usually dies within 5 years.

Aim: The purpose of this study was to describe people's experiences of living with ALS and describe the study group of the included scientific articles.

Method: A descriptive literature study consisting of 11 qualitative articles.

Main Results: Some patients were not satisfied with the hospital care, they were met by ignorant staff and were sent between different care units before a diagnosis could be decided. At the end the patients themselves were searching for answers themselves. Patients describe several negative feelings diagnosed with ALS. During the progression of the disease even positive emotions came and encouraged the patients continue to struggle. Patients used different strategies like existential thoughts, acceptance of aid and help from outside caregiver. Support from family and friends were important to cope with the disease and the expected death.

Conclusions: People who suffer from ALS experienced an emotional roller coaster, which commuted between positive and negative feelings. For many patients, it was important to take one day at a time to find meaningfulness. The experience from the illness is individual from ALS and it is important that the nurse uses the person-centered care. It is important that the nurse learn from the patients and relatives experience to preserve the integrity and autonomy.

Keywords: Amyotrophic lateral sclerosis, patient, experiences

# Innehållsförteckning

|  |           |
|--|-----------|
| <b>1. INTRODUKTION</b>   | <b>1</b>  |
| 1.1 ALS  | 1         |
| 1.2 SYMTOM   | 1         |
| 1.3 DIAGNOSTISERING  | 2         |
| 1.4 ALS-TEAM   | 2         |
| 1.5 SJKSKÖTERS KANS ARBETE                                     | 2         |
| 1.6 PERSONCENTRERAD VÅRD                                       | 3         |
| 1.7 ERFARENHET   | 3         |
| 1.8 OMVÅRDNADSTEORI  | 3         |
| 1.9 PROBLEMFÖRMULERING   | 4         |
| 1.10 SYFTE   | 4         |
| 1.11 FRÅGESTÄLLNING  | 4         |
| <b>2. METOD</b>  | <b>5</b>  |
| 2.1 DESIGN   | 5         |
| 2.2 SÖKSTRATEGI  | 5         |
| 2.3 URVALSKRITERIER  | 6         |
| 2.4 URVALSPROCESS  | 7         |
| 2.5 DATAANALYS   | 7         |
| 2.6 FORSKNINGSETISKA ÖVERVÄGANDE                               | 8         |
| <b>3. RESULTAT</b>   | <b>8</b>  |
| 3.1 UPPLEVELSE AV SJUKDOMSDEBUT                                | 8         |
| 3.2 NEGATIVA KÄNSLOR   | 9         |
| 3.3 POSITIVA KÄNSLOR   | 10        |
| 3.4 BETYDELSE AV FAMILJ OCH VÄNNER                             | 12        |
| 3.5 DÖDSTANKAR   | 13        |
| 3.6 METODOLOGISK BESKRIVNING AV ARTIKLARNAS UNDERSÖKNINGSGRUPP | 14        |
| 3.6.1 ANTAL DELTAGARE/URVAL                                    | 14        |
| 3.6.2 ÅLDER/KÖN  | 14        |
| 3.6.3 SJUKDOMSDURATION   | 15        |
| 3.6.4 CIVILSTATUS/BOENDEFORM                                   | 15        |
| <b>4. DISKUSSION</b>   | <b>15</b> |
| 4.1 HUVUDRESULTAT  | 15        |
| 4.2 RESULTATDISKUSSION   | 16        |
| 4.2.1 UPPLEVELSE AV SJUKVÅRDEN                                 | 16        |
| 4.2.2 NEGATIVA KÄNSLOR   | 17        |
| 4.2.3 KÄNSLOR OM DÖDEN   | 18        |
| 4.2.4 POSITIVA KÄNSLOR   | 19        |
| 4.2.5 FAMILJ OCH VÄNNER  | 20        |
| 4.2.6 METODOLOGISKA ASPEKTER                                   | 20        |

|  |           |
|--|-----------|
| <b>4.3 METODDISKUSSION</b>                   | <b>21</b> |
| <b>4.4 KLINISK IMPLIKATION FÖR OMVÅRDNAD</b> | <b>22</b> |
| <b>4.5 FÖRSLAG PÅ FORTSATT FORSKNING</b>     | <b>23</b> |
| <b>4.6 SLUTSATS</b>                          | <b>23</b> |
| <b>5. REFERENSLISTA</b>                      |           |
| <b>6. BILAGOR</b>                            |           |

# 1. Introduktion

## 1.1 ALS

Amyotrofisk lateralskleros (ALS) är en grupp av motorneuronsjukdomar (MNS) (Vårdguiden 2015). Det är en aggressiv obotlig neurologisk sjukdom som drabbar motoriska nervceller i ryggmärg och hjärna (Espeset, Mastad, Rafaelsen, Johansen & Almås 2011). De viljestyrda musklerna förtvinar vilket gör att personerna blir förlamade och tillslut avlider. Personer som drabbas av ALS avlider ofta inom 5 år efter sjukdomsdebut (Ericson & Ericson 2008). ALS delas in i 3 olika grupper, klassisk ALS, Progressiv bulbär pares (PBP) och Progressiv spinal muskelatrofi (PSMA) (Vårdguiden 2015). Skillnad mellan dessa ALS grupper är hur symtombilden ser i ut i början av sjukdomsförloppet och levnadstiden. Klassisk ALS är den vanligaste formen i Sverige (Socialstyrelsen 2014). 10 % av personer som inte har klassisk ALS kan leva längre än 10 år (Vårdguiden 2015).

Sjukdomen är sällsynt, cirka 200 personer per år i Sverige insjuknar i ALS. Det är flertalet män än kvinnor som drabbas (Espeset et al. 2011). Riskfaktorer att drabbas av ALS är, ärftlighet, ålder mellan 45 till 75 år, rökning, manligt kön och smal kroppsbyggnad. Av de personer som drabbas av ALS anses 10 % bero på ärftliga faktorer (Socialstyrelsen 2014).

## 1.2 Symtom

Vid klassisk ALS drabbas personerna oftast först av muskelförsvagningar i armar, ben eller bål. Symtomen yttrar sig sedan med muskelförsvagningar i ansiktet vilket visar sig som tal och sväljsvårigheter. Vid PBP börjar sjukdomen med muskelförtvinning i mun och hals vilket leder till tal och/eller sväljsvårigheter. Senare i sjukdomsförloppet uppstår även muskelförsvagningar i andra kroppsdelar. PSMA börjar symtomen med muskelsvaghet i händer och/eller armar och/eller ben. Väldigt sent i sjukdomsförloppet kan muskelförtvinning uppstå i mun och svalg. Det är bara under de första månaderna/åren som symtomen kan skilja sig beroende på vilken form av ALS personen drabbas av, sedan ser symtombilden likadan ut (Nestor 2015).

Vanliga symtom som ALS patienter kan drabbas av är problem med tal, andning, rinnande saliv, hosta och sväljning. Andra symtom under sjukdomsförloppet kan vara nedstämdhet, smärta och ångest. Dysatri och dysfagi är vanligt förekommande symtom som yttras med ett sluddrigt tal, tugg och sväljsvårigheter. Dessa symtom uppkommer genom att musklerna i tunga, svalg och mun blir försvagade. Vilket i sin tur leder till en ökad slemproduktion i luftvägarna och syrebrist (Strang 2012). Flertalet patienter med ALS avlider till följd av

lungkomplikationer. Ett vanligt hjälpmedel för personer med ALS vid andningsbesvär är icke-invasiv ventilation (NIV) (Ando et. al. 2015). Med NIV får patienten hjälp med att blåsa ner luft i luftvägarna med övertryck (Dybwik 2011). Detta hjälpmedel ökar även personernas livskvalitet, andningsfunktion och överlevnad (Ando et. al. 2015).

### 1.3 Diagnostisering

För att ställa diagnosen ALS görs en kliniskt neurologisk undersökning där patienternas reflexer, rörelser, styrka och atrofier i musklerna undersöks (Espeset et al. 2011). Den kliniska symtombilden är väsentlig i diagnostiseringen (Ericson & Ericson 2008). Det utförs även en elektromyografi (EMG), där den elektriska aktiviteten i musklerna mäts, samt görs muskelbiopsi (Espeset et al. 2011). För att utöka diagnossättningen kan även analys av ryggmärgsvätska och blod utföras samt röntgenundersökningar (Socialstyrelsen 2014).

### 1.4 ALS-team

Tidigt i sjukdomsförloppet är ALS en palliativ sjukdom, där patienten vårdas av ett ALS-team (Strang 2012). Det är betydelsefullt att ett ALS team kopplas in, så patient och närstående kan få hjälp. Att drabbas av ALS kan vara stor påfrestning för alla berörda därför är information, omsorg och omtanke viktigt under hela sjukdomstiden. ALS teamet består av sjuksköterska, läkare, kurator, logoped, sjukgymnast, dietist och arbetsterapeut. Det är viktigt att alla i ALS teamet får undervisning från specialister för att kunna ge evidensbaserad vård (Espeset et al. 2011).

### 1.5 Sjuksköterskans arbete

Sjuksköterskan har skyldigheter att ge god vård och hälsa till alla individer på lika villkor, enligt Hälso- och sjukvårdslagen (SFS 1982:763). Sjuksköterskan som vårdar patienter i livets slutskede upplever att den viktigaste uppgiften är att uppfylla patienternas önskemål.

Önskemål som hur, när och var personen vill vårdas. Detta gör att patienten får vara delaktig i beslut och ha kontroll över sin vård. Sjuksköterskan måste vara engagerad och flexibel för att följa patienten och familjen genom hela vårdprocessen, så att det blir en trygg upplevelse för alla inblandade (Mistry, Bainbridge, Bryant, Tan Toyofuku & Seow 2015). ALS patienter har kvar sin hörsel, syn, tankeförmåga och sensoriska funktioner under hela sjukdomsförloppet vilket är viktigt att sjuksköterskan är medveten om. Sjuksköterskan bör ha goda kunskaper om sjukdomen ALS för att ligga steget före i patientens sjukdomsförlopp (Espeset et al. 2011).

I en studie påpekar Cipolletta och Amicucci (2015) att sjukvårdspersonalen ska stå för information, humanisering och tillgång till tjänster för både patient och närstående (ibid). Det är avgörande att sjuksköterskan har kunskap och erfarenheter om ALS för att vårda patienten samt stötta familjemedlemmar. Patient och anhöriga behöver få stöd som utgår från individens enskilda behov (Larsson, Fröjd, Nordin & Nygren 2015). I en studie framhävs vikten av att vården ska ge patienter och anhöriga information om prognos, diagnos och förväntat förlopp om sjukdomsprogressionen så tidigt som möjligt. Bra ALS vård innefattar ett bra lagarbete, en effektiv kommunikation som bygger på evidensbaserad information samt att uppmärksamma ett förändrat patientbehov (Hogden, Greenfield, Nugus & Kiernan 2012).

## 1.6 Personcentrerad vård

I en personcentrerad vård ses ”patienten” som en person. Personen är delaktig i de beslut som tas vilket leder till att personens autonomi framhålls och respekteras. Personcentrerad vård är när patienter, anhängvårdare och professionella vårdare tillsammans arbetar fram olika vårdstrategier och mål, med patienten i fokus (Vårdhandboken 2013). I litteraturstudien har författarna valt att definiera personer som patienter.

## 1.7 Erfarenhet

Erfarenhet är en av flera olika kunskapsformer. Patienter får erfarenheter genom att vara delaktig i olika situationer inom vård och behandling upprepande gånger. Kunskap erhålls genom att patienten reflekterar över situationerna (Nilsson Kajermo & Wallin 2009).

## 1.8 Omvårdnadsteori

Aron Antonovsky vill veta hur personer kan hantera svåra livssituationer och ändå uppleva hälsa. Antonovsky menar att så länge vi människor andas har vi någon skepnad av hälsa, ett tillstånd som kan växla dag från dag. Det salutogena perspektivet är en viktig beståndsdel i omvårdnaden av en patient. Grunderna i det salutogena perspektivet är att främja, stärka och bevara hälsa hos personer som tillexempel lever med en obotlig sjukdom. KASAM är kärnan i det hela, KASAM visar hur en person kan hantera en svår situation och vilka grundförmågor den har att hantera situationen. Detta återspeglas om patienten upplever en sämre eller bättre hälsa och livskvalitet. Enligt Antonovsky har människor olika förmågor och sätt att hantera situationer. Personer kan ha olika grader av KASAM. Beroende på vilken nivå av KASAM personen har är det viktigt att sätta upp relevanta och uppnåeliga mål, för att personen ska se



att situationen kan förbättras. För att uppnå en fullständig och hög KASAM behövs tre komponenter, *begriplighet*, *meningsfullhet* och *hanterbarhet*. Begriplighet menas att personen förstår vad som händer i dess närhet samt i deras liv. Hanterbarhet behöver personen för att kunna hantera olika situationer. För att uppnå hanterbarhet behöver personen olika resurser. Enligt Antonovsky är den viktigaste komponenten meningsfullhet, har man inte känslan av meningsfullhet blir det svårt att hantera och begripa situationen. Dessa komponenter gör att människan kan hantera och klara av svåra utmaningar i livet (Langius-Eklöf 2009).

## 1.9 Problemformulering

ALS är en sällsynt och obotlig motorneurologisk sjukdom. De viljestyrda musklerna förtvinar vilket leder till förlamning. ALS är tidigt i sjukdomsförloppet en palliativ sjukdom, där patienten vårdas av ett ALS team. I tidigare studier har det påvisat att det finns kunskapsluckor angående patientperspektivet i palliativt skede. Det eftersöks mer forskning kring hur patienter kan ges förbättrat stöd, för att hantera diagnosen ALS samt att patienten ska vara mer delaktig. Författarna vill därför göra denna litteraturstudie, där syftet är att beskriva personers erfarenheter av att leva med ALS. Genom att bearbeta tidigare empirisk forskning kan förbättrade kunskaper om personernas egna erfarenheter leda till en förbättrad omvårdnad. Denna kunskap är viktig för att det är sjuksköterskans skyldighet att ge god vård och hälsa till alla individer på lika villkor.

## 1.10 Syfte

Syftet med litteraturstudien var att beskriva personers erfarenheter av att leva med ALS samt beskriva de inkluderade vetenskapliga artiklarnas undersökningsgrupp.

## 1.11 Frågeställning

1. Hur beskriver artiklarna personernas erfarenheter av att leva med ALS?
2. Hur beskrivs undersökningsgruppen i de inkluderade vetenskapliga artiklarna?

## 2. Metod

### 2.1 Design

En beskrivande litteraturstudie (Polit & Beck 2012).

### 2.2 Sökstrategi

Sökning av artiklar genomfördes i två databaser, Medical Literature On-Line (Medline) genom PubMed och Cumulative Index to Nursing and Allied Health Literature (Cinahl). Medline är den största databasen inom biomedicinsk litteratur. I drygt 5000 vetenskapliga tidskrifter har cirka 15 miljoner artiklar publiceras. Via PubMed kan sökning ske gratis på Medline och är tillgänglig för alla oavsett vart man bor. Databasen Cinahl innehåller flertalet engelskspråkiga referenser, tidskrifter, avhandlingar samt böcker inom vård och hälsa (Polit & Beck 2012). För att inte gå miste om viktiga artiklar har sökningar genomförts i båda databaserna. I Cinahl och PubMed användes följande sökord med hjälp av fritext: amyotrophic lateral sclerosis, patient, experience, attitudes, view och perspective. Även fritext sökordet "Motor neurone disease" (MND) användes i båda databaserna. Sökordet "MND" användes för att utöka sökningen tillsammans med "patient" och "experience". Sökorden kombinerades med booleska söktermen AND, för att få en bra men begränsad sökbredd (Polit & Beck 2012). I båda databaserna användes begränsningar "limits": "engelska", "10 år" och på Cinahl även "peer reviewed". "Limits" används för att begränsa sina sökningar (Polit & Beck 2012). Sökstrategin redovisas i tabell 1.

**Tabell 1.** Utfall av artikelsökning

| Databas | Begränsningar (limits) sökdatum            | Söktermer   | Antal träffar                                | Möjliga artiklar (exklusive dubletter) | Valda artiklar |
|---------|--|---|--|--|----------------|
| PubMed  | 10 år, engelska, 2016-09-06                | amyotrophic lateral sclerosis AND patient AND perspective | 49   | 6                                      | 1              |
| PubMed  | 10 år, engelska, 2016-09-06                | amyotrophic lateral sclerosis AND patient AND view        | 62   | 5                                      | 1              |
| PubMed  | 10 år, engelska, 2016-09-06                | amyotrophic lateral sclerosis AND patient AND attitudes   | 51   | 8                                      | 1              |
| PubMed  | 10 år, engelska, 2016-09-06                | amyotrophic lateral sclerosis AND patient AND experience  | 116  | 23                                     | 2              |
| PubMed  | 10 år, engelska, 2016-09-12                | motor neurone disease AND patient AND experience          | 137  | 1                                      | 1              |
| Cinahl  | 10 år, engelska, peer reviewed, 2016-09-06 | amyotrophic lateral sclerosis AND patient AND perspective | 13   | 4                                      | 0              |
| Cinahl  | 10 år, engelska, peer reviewed, 2016-09-06 | amyotrophic lateral sclerosis AND patient AND view        | 12   | 3                                      | 0              |
| Cinahl  | 10 år, engelska, peer reviewed, 2016-09-06 | amyotrophic lateral sclerosis AND patient AND attitudes   | 34   | 5                                      | 2              |
| Cinahl  | 10 år, engelska, peer reviewed, 2016-09-06 | amyotrophic lateral sclerosis AND patient AND experience  | 45   | 4                                      | 2              |
| Cinahl  | 10 år, engelska, peer reviewed, 2016-09-06 | motor neurone disease AND patient AND experience          | 14   | 1                                      | 1              |
|         |  | <b>Total:</b>   | Antal lästa titel/abstract:<br><b>533/91</b> | <b>60</b>                              | <b>11</b>      |

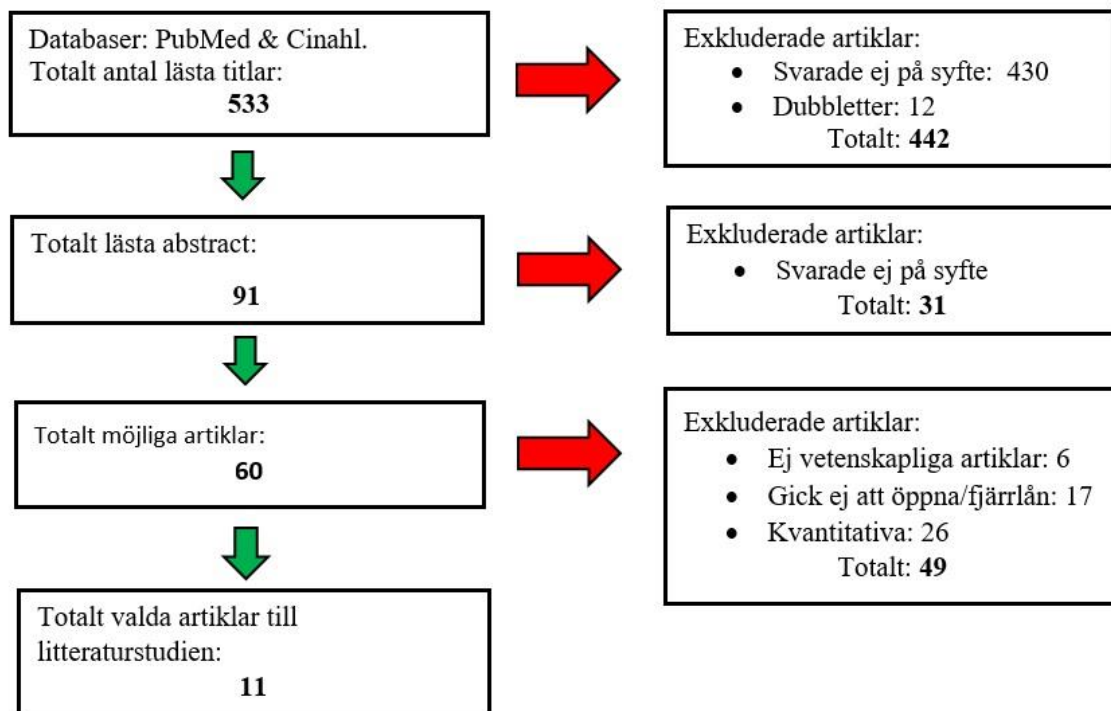
### 2.3 Urvalskriterier

Inklusionskriterierna var att artiklarna skulle svara på litteraturstudiens syfte samt endast bestå av empiriska studier.

Exklusionskriterier var artiklar med kvantitativ ansats samt artiklar som inte fanns fritt tillgängliga på Högskolan i Gävle. Även artiklar som ej var uppbyggda enligt IMRAD exkluderades. Enligt Polit och Beck (2012) är vetenskapliga artiklar uppbyggda i ett IMRAD format. IMRAD står för Introduktion, Metod, Resultat And Diskussion.

## 2.4 Urvalsprocess

Sökningar gjordes på databaserna Cinahl och PubMed enligt sökstrategierna. Författarna läste igenom sammanlagt 533 titlar och där 91 abstract valdes ut för att läsas med stöd av inklusion- och exklusionskriterierna samt att dubletter exkluderades. 60 möjliga artiklar valdes utifrån att de ansågs relevanta utifrån föreliggande studies syfte. Efter genomgång och ytterligare granskning av de möjliga artiklarna exkluderades ytterligare 49 artiklar på grund av att de artiklarna ej var vetenskapliga eller av kvantitativ ansats. Artiklar med skadad länk eller beställning av fjärrlån uteslöts. Totalt valdes 11 artiklar som relevanta till föreliggande litteraturstudie (se figur 1).



**Figur 1:** Flödesschema urvalsprocess

## 2.5 Dataanalys

För att besvara litteraturstudiens syfte samt frågeställningar printades de 11 artiklarna ut. Artiklarna lästes igenom av båda författarna, med fokus på syfte, metod och resultat. Därefter diskuterade och jämfördes innehållet av båda författarna för att tolka artiklarnas innebörd lika, vilket Polit och Beck (2012) anser vara betydelsefullt. Det formades en tabell (Tabell 2, bilaga 1) för att få en tydlig översikt av de inkluderade artiklarna. Tabell 2 formades genom att båda författarna läste igenom artiklarnas resultatdel samt syfte. En kort resumé gjordes gemensamt av båda författarna. Frågeställning 1 besvarades genom att författarna gjorde en sammanfattning av artiklarnas resultatdel. Sammanfattningarna lästes sedan igenom för att

urskilja likheter och olikheter i artiklarna. Detta mynnade ut i 5 undergrupper/kategorier, vart efter författarna markerade materialet i olika färger gentemot kategori.

Enligt Polit och Beck (2012) används kodning för att lättare kunna organisera informationen. Data bearbetades och placerades under kategorier i löpande text.

Tabell 3 skapades (bilaga 2) för att få en översikt av de inkluderade artiklarnas metoddel.

Författarna läste gemensamt igenom artiklarnas metoddel och kategorierna kodades.

Kategorierna var: Författare/publikations år/studieland, titel, design och eventuell ansats, undersökningsgrupp, datainsamlingsmetod och dataanalysmetod.

Den metodologiska frågeställningen besvarades genom att läsa och granska metoddelen med fokus på undersökningsgrupp. Författarna valde att dela in undersökningsgruppen i 4 kategorier: Antal deltagare/Urval, Ålder/Kön, Sjukdomsduration och Civilstatus/Boendeform. Markeringar gjordes med olika färger för att dela upp kategorierna. Författarna formade en tabell (tabell 4, bilaga 3). Enligt Polit och Beck (2012) görs tabeller för att lättare se forskarnas tankemönster och kunna dra slutsatser.

## 2.6 Forskningsetiska övervägande

När det gäller forskning med människor måste hänsyn tas till deras rättigheter och samt skydda deras integritet, där av vikten med ett etiskt förhållningssätt (Polit & Beck 2012).

Urvalet av artiklar har genomgående skett genom ett neutralt förhållningssätt vid läsandet av artiklarna. Författarna har under hela arbetsprocessen strävat efter att vara objektiva i sin bedömning utan egna åsikter eller värderingar kring litteraturstudiens resultat. Inget av det skriva materialet är plagierat.

## 3. Resultat

Resultatet är baserad på 11 vetenskapliga artiklar som har analyserats och bearbetats, vilket presenteras i löpande text med sex underrubriker: Upplevelse av sjukdomsdebut, Negativa känslor, Positiva känslor, Betydelse av familj och vänner, Dödstankar och Metodologisk beskrivning av artiklarnas undersökningsgrupp.

### 3.1 Upplevelse av sjukdomsdebut

Artiklarna beskrev patienternas erfarenheter i samband med sjukdomsdebuten (King, Duke & O'Connor 2009; O'Brien, Whitehead, Jack & Mitchell 2011; Ozanne, Graneheim, Persson & Strang 2012; Ozanne, Graneheim & Strang 2013; Rosengren, Gustafsson & Jarnevi 2015).

När patienten började uppvisa symtom var det inte patienten själv som uppmärksammade detta utan oftast någon i familjen eller en nära vän. Patienten försökte bortförklara symtomen, att de uppkom av till exempel stress på jobbet. När de märkte av muskelsvagheten började patienterna motionera och träna eftersom de trodde det uppkommit av frånvaro av träning och inte utav hälsoproblem. Patienten sökte inte hjälp förrän när flera symtom visade sig eller att ett symtom förvärrats (O'Brien et al. 2011). Andra patienter upptäckte själva sina symtom genom små förändringar i deras förmåga att kontrollera deras fingerrörelser eller sina känslor. Känslor och typiska reaktioner var att bara vilja skrika, gråta eller förtvivlan som "jag kan inte". Deras fysiska förändring med kroppen gjorde att många tankar och funderingar snurrade runt i huvudet (King et al. 2009).

Några av patienterna upplevde att de inte blev tagna på allvar när de uppsökte vård. Vissa blev inte undersökta utan avisades direkt, på grund av brist på kunskap om sjukdomen hos läkare. Flera patienter blev därför skickade mellan olika vårdenheter innan en diagnos kunde fastställas, vilket drog ut på tiden (O'Brien et al. 2011). När patienterna fick sin diagnos var flertalet omedvetna om vilka komplikationer denna sjukdom skulle ge. Vissa tyckte det var skönt att få en diagnos så de kunde förstå sina symtom. Förtvivlan och sorg var känslor som kom av att livet snart var slut. Frågor som varför jag? Vad har jag gjort för att förtjäna detta? gav upphov till ilska och förtvivlan (O'Brien et al. 2011; Rosengren et al. 2015). Flertalet upplevde att de inte fick tillräckligt med stöd efter diagnosen och de tyckte det var svårt att berätta för familjen (O'Brien et al. 2011).

När patienterna i ett senare skede sökte efter information och svar om sjukdomen hos myndigheter visade det sig att det fanns brist på kunskap och insikt om sjukdomen. Detta ledde till att patienterna själva fick leta efter information och svar angående deras rättigheter, för att kunna hantera sin oro och situation (Ozanne et al. 2012; Ozanne et al. 2013; Rosengren et al. 2015).

### 3.2 Negativa känslor

I ett flertal av de inkluderade artiklarna framgick det att patienterna beskriver erfarenheter av en rad olika negativa känslor som rädsla, ångest, maktlöshet, ilska, sorg, skuld och skam (Brown & Addington-Hall 2008; Foley, Timonen & Hardiman 2014b; Foley, Timonen & Hardiman 2016; Gibbons, Thomson & Young 2013; King et al. 2009; Lemoignan & Ells 2010; Ozanne et al. 2012; Ozanne et al. 2013; Rosengren et al. 2015).

Patienterna uttryckte ångest och förvirring över att ha fått diagnosen ALS. En diagnos de inte kunde identifiera sig med eller förstå. Maktlöshet och ilska mot sjukdomen var känslor som blev svåra att handskas med (Brown et al. 2008).

Många patienter kände rädsla över hur sjukdomen skulle yttra sig (King et al. 2009; Lemoignan et al. 2010; Ozanne et al. 2012; Ozanne et al. 2013; Rosengren et al. 2015).

Symtom som talsvårigheter gjorde att patienterna kände rädsla att bli missförstådda eller tagna för att vara berusade, vilket gav upphov till att de undvek onödig kommunikation med andra (King et al. 2009; Ozanne et al. 2012). Talsvårigheterna gjorde även att de utsattes för oönskad sympati. Den oönskade sympatin gjorde det värre för patienten, det var redan svårt nog med att vara sjuk och situationen blev värre när alla runtomkring tyckte att det var fruktansvärt (Ozanne et al. 2012).

Rädslor kom med att symtomen blev fler. Patienterna kände värdelöshet och maktlöshet när de inte längre kunde delta i aktiviteter på grund av att deras kroppar hade försvagats. Att inte längre kunna vara aktiv tvingades patienterna till passivitet, vilket genererade i isolering och negativa tankar. Det som en gång var normalt att göra upplevde patienterna nu som fysisk ansträngande. Patienternas integritet förändrades då de inte kunde kontrollera sina liv (Gibbons et al. 2013; Ozanne et al. 2012; Ozanne et al. 2013; Rosengren et al. 2015). Många patienter beskrev att de förlorade sin styrka och energi i kroppen vilket resulterade i muskeltrötthet i armar och ben (Gibbons et al. 2013). Känslan av att använda olika hjälpmedel kändes jobbigt eftersom det ständigt påminde om vad de redan förlorat (Foley et al. 2014b). Flertalet stannade inomhus istället för att vistas utomhus på grund av skam (King et al. 2009). Sjukdomen gjorde att patienterna förlorade hoppet om framtiden vilket var att överge sina planer och drömmar (Brown et al. 2008; Foley et al. 2014b; Rosengren et al. 2015). Många kände sorg över att lämna partner, barn och barnbarn att inte få se dem växa upp. Lidandet förklaras som maktlöshet, ilska eller förlust av identitet. Att inte längre kunna krama sitt barn var en enorm förlust (Foley et al. 2014b; Foley et al. 2016; Ozanne et al. 2012; Rosengren et al. 2015).

### 3.3 Positiva känslor

I ett flertal av de inkluderade artiklarna framgick det att patienterna beskriver erfarenheter av en rad olika positiva känslor som glädje, meningsfullhet, vilja, kämpakraft, tacksamhet och acceptans (Brown et al. 2008; Foley, Timonen & Hardiman 2014a; Foley et al. 2014b; King et al. 2009; Ozanne et al. 2012; Ozanne et al. 2013; Rosengren et al. 2015).

Meningsfullhet beskrevs som glädje, styrka och förmåga att leva i nuet. Patienterna ställdes inför två val: att leva här och nu eller vara arg och låta sjukdomen ta över. Flertalet valde att leva här och nu, att ta en dag i taget (Brown et al. 2008; Foley et al. 2014b; Ozanne et al. 2012; Rosengren et al. 2015). Flera av patienterna satte upp nya mål i livet som skulle uppnås och detta ökade personernas självkänsla och kämparanda. Detta kunde till exempel vara att få uppleva en viktig händelse i livet (King et al. 2009; Ozanne et al. 2013). För att kunna finna mening med livet var de tvungna att själva acceptera och ha kontrollen över sjukdomen. Patienterna valde olika strategier och utmaningar för att kunna hantera alla dessa förändringar som de måste brottas med (King et al. 2009). Olika strategier kunde vara att finna hopp och styrka genom att själv söka efter alternativa behandlingar och mediciner. Även tacksamhet till att fortfarande kunde gå och röra sig med vetskap om att det kunde ha varit mycket värre (Brown et al. 2008). Patienterna beskrev vikten med att använda hjälpmedel. Genom att använda hjälpmedel kunde de uppleva samma saker som resten av familjen, vilket gjorde dem motiverade. Patienternas självkänsla ökade genom att acceptera hjälpmedel eller ta hjälp av utomstående vårdpersonal. Detta minskade deras stress och främjade till positivt välbefinnande (Brown et al. 2008; King et al. 2009; Ozanne et al. 2013). Att drabbas av ALS var mer accepterat av personer i åldern 70 år och äldre. De hade nått en ålder där de uppfostrat sina barn och fullgjort sina drömmar och var därför mer tillfreds med den förväntade döden. De kände även medlidande för de yngre drabbade och skulle gladeligen ha gett sitt liv för att rädda deras (Foley et al. 2014a).

Att vara positiv och att själv göra något, hjälpte till att ta kontrollen över sjukdomen. Fokusera på det som var friskt och att försöka göra det man ville påverkade patienternas självkänsla, eftersom deras integritet och autonomi upprätthölls (Brown et al. 2008; Ozanne et al. 2012). Patienterna fann även mening med att hjälpa och inspirera andra människor samt var möten med andra ALS sjuka inspirerande. Byte av erfarenheter med andra människor gjorde att de inte kände sig ensamma med att leva med ALS (King et al. 2009; Ozanne et al. 2012; Ozanne et al. 2013). Sjukdomen gav patienterna existentiella tankar och funderingar (Ozanne et al. 2013; Rosengren et al. 2015). En kvinna berättar hur hon överlämnade sin sjuka kropp till andra, själv flyttade hon upp i huvudet där hon hade sina sinnen och intellekt kvar. Att de var intellektuellt aktiva var viktigt då sjukdomen hade tagit över deras kroppar. Patienterna reste i minnet vilket gav krafter för framtiden. Även att resa in i sitt inre var som att lära känna sig själv igen, vilket var spännande (Rosengren et al. 2015).



### 3.4 Betydelse av familj och vänner

Att få vara tillsammans med familj och vänner gjorde att patienterna kände gemenskap och glädje vilket gav dem styrkan att leva ända till slutet och våga möta döden (Foley et al. 2014a; Foley et al. 2016; Ozanne et al. 2013; Rosengren et al. 2015). Många beskrev att sjukdomen gjorde dem starkare som en familj, de stod upp för varandra och bråkade inte över små saker längre (Ozanne et al. 2013).

Patienter som hade barn boende hemma hade svårt att acceptera ALS diagnosen samt gav det blandande känslor av sorg och meningsfullhet (Foley et al. 2014a; Foley et al. 2016). Några av patienterna kände ånger över att de hade levt ett stressigt liv och att de hade spenderat mycket tid ifrån familjen (Rosengren et al. 2015).

Patienterna beskrev att sjukdomen gjorde att de gick miste om föräldraskapet och de oroade sig för sina barn. För familjens skull var de mån om att veta hur sjukdomen framskred och i de bestämmanden de gjorde om vården var det viktigt med ett godkännande av familjemedlemmar. Patienterna beskrev att de blev begränsade att göra val av sin vård på grund av hänsyn till sina nära och kära (Foley et al. 2014a; Foley et al. 2016). Patienterna kände sig mer eller mindre skyldiga till att gå med på vad deras anhörigvårdare ansågs vara lämpligast. Detta kan också leda till konflikter när det finns olika alternativ och åsikter angående olika vårdbeslut (Foley et al. 2016). I vårdprocesserna var även släktingar och vänner viktiga eftersom de gav närhet och trygghet (Rosengren et al. 2015). Patienterna var rädda att behöva vara en börda för sina familjer detta skapade skuld-känslor och skam (Foley et al. 2014a; Foley et al. 2016; Ozanne et al. 2013; Rosengren et al. 2015). Patienterna kände en stor skuld till sin partner eftersom allt ansvar lades på dem som till exempel hushållsarbete, ekonomi samt vårda den sjuka partnern (Rosengren et al. 2015).

Patienterna uttryckte att deras partners känslomässiga påfrestning var en större börda för dem än vad deras sjukdom var. För att då minska lidandet för sina anhöriga försökte patienterna dölja sitt lidande. Patienterna beskrev att de ville avlasta sina anhöriga genom utökad hjälp från ALS teamet. Detta gav patienterna blandande känslor. Vissa patienter upplevde trygghet och att situationen blev mer hanterbar när de fick utökad hjälp. Några patienter upplevde det svårt att acceptera och försökte att inte uttrycka sitt behov av hjälp på grund av skam, stolthet och rädsla (Foley et al. 2016; Ozanne et al. 2012; Ozanne et al. 2013; Rosengren et al. 2015).

### 3.5 Dödstankar

ALS kom som en dödsdom och en man beskrev att sjukdomen var ett steg framåt och två steg bakåt, i slutändan var man alltid en förlorare. En annan beskrev sjukdomen som att en främmande har tagit över kroppen (Foley et al. 2014b).

Flertalet patienter tyckte att själva döden var skrämmande och oron över detta kontrollerade deras liv. Det som skrämde patienterna var hur och på vilket sätt de skulle dö på. Patienternas skräck var att de skulle få problem med andningen och behöva kvävas till döds (Foley et al. 2014b; Lemoignan et al. 2010; Ozanne et al. 2013). Mot slutet av sjukdomen fick patienterna mer dödstankar och blev då motiverade att använda NIV en så kallad assisterad ventilation eftersom dödstankar blev påtagliga på kvällarna/nätterna. Även negativa tankar infann sig hos patienterna angående assisterad ventilation. Vissa patienter skrämdes av tanken att bli oförmögna att mobilisera sig. De var även rädda för att bara ligga i sängen, helt förlamad, inte kunna tala, inte kunna äta, utan endast kunna se. Det är inget liv värt att leva. Några uttryckte att så länge de kunde kommunicera med sin röst, sina ögon eller med en maskin så ville de ha en respirator, men direkt när kommunikationen ej fungerar ville de avsluta sina liv. De patienter som levde ensamma var mer självständiga i sina beslut och hade kanske använt assisterad ventilation om det hade funnits en partner eller barn (Foley et al. 2014a; Lemoignan et al. 2010).

Känslor som hopplöshet uppkom på grund av avsaknad av botemedel, ingenting hade någon mening eftersom det ändå skulle sluta med döden. Sjukdomen gjorde att de kände sig som fångar i sina egna kroppar (Ozanne et al. 2013).

Patienterna beskrev vikten av att ha ett stort och fungerande socialt nätverk vilket gav styrka till alla familjemedlemmar i döende processen (Rosengren et al. 2015). Patienterna talade öppet om döden och uttryckte en stark vilja att ha kontroll över vården vid livet slutskede. De som redan hade tagit beslut om vård i livet slutskede kände sig ha kontrollen över sin vård (Foley et al. 2014b). Patienternas önskan var att få dö innan de blev en för stor belastning och börda för sina anhöriga. De planerade sina begravningar och skrev testamenten för att underlätta för sina anhöriga (Foley et al. 2016). Några av patienterna önskade och frågade om dödshjälp (Foley et al. 2014a; Lemoignan et al. 2010). Patienterna var oroliga att någon av deras anhöriga skulle dö före och då skulle ingen finnas där för att ta hand om dem. Det var även smärtsamt och svårt att acceptera att de skulle lämna familjen, barn och barnbarnen (Ozanne et al. 2013).

### 3.6 Metodologisk beskrivning av artiklarnas undersökningsgrupp

Artiklarnas undersökningsgrupp granskades och sammanställdes. Författarna valde att presentera detta i löpande text och i tabellform (Tabell 4, bilaga 3) med 4 kategorier: Antal deltagare/Urval, Ålder/Kön, Sjukdomsduration och Civilstatus/Boendeform.

#### 3.6.1 Antal deltagare/Urval

Antalet deltagare i studierna varierade från 4 till 34 deltagare. Artikeln med minst antalet deltagare var Rosengren et al. (2015) med 4 deltagare. Störst antal deltagare fanns i 3 av de 11 kvalitativa artiklarna, med 34 deltagare (Foley et al. 2014a; Foley et al. 2014b; Foley et al. 2016). Två artiklar hade 25 deltagare vardera (King et al. 2009; O'Brien et al. 2011). De återstående artiklarna hade under 15 deltagare i sina studier (Brown et al. 2008; Gibbons et al. 2013; Lemoignan et al. 2010; Ozanne et al. 2012; Ozanne et al. 2013). 4 av artiklarna har använt sig av teoretiskt urval i val av sina deltagare (Foley et al. 2014a; Foley et al. 2014b; Foley et al. 2016; King et al. 2009). Ändamålsenligt urval användes i 4 artiklar (Brown et al. 2008; Gibbons et al. 2013; Lemoignan et al. 2010; O'Brien et al. 2011). Artiklar av Ozanne et al. (2012) och Ozanne et al. (2013) rekryterade deltagare från tidigare studier. Rosengren et al. (2015) gjorde sökningar på Google med sökorden: "Biografier", "leva med ALS" och "i livets slutskede" för att finna deltagare till sin studie.

#### 3.6.2 Ålder/Kön

I två av artiklarna framgår inte ålder på deltagarna (King et al. 2009; Rosengren et al. 2015). Likheter i artiklarna är deltagarnas ålder som sträcker sig till över 70 år (Brown et al. 2008; Foley et al. 2014a; Foley et al. 2014b; Gibbons et al. 2013; Lemoignan et al. 2010; Ozanne et al. 2012; Ozanne et al. 2013). Det som skiljer sig är dock två artiklar som har en låg start ålder på 20 till 25 år (Foley et al. 2016; O'Brien et al. 2011). Alla 11 artiklarna redovisar könsfördelningen. Det är något fler män än kvinnor som är inkluderade, totalt 98 män och 84 kvinnor. 5 av artiklarna använder lika många män som kvinnor i studien (Foley et al. 2014a; Foley et al. 2014b; Foley et al. 2016; Ozanne et al. 2012; Ozanne et al. 2013). En artikel utmärker sig eftersom det endast inkluderar kvinnor i studien (Rosengren et al. 2015).

### 3.6.3 Sjukdomsduration

4 av artiklarna redovisar inte sjukdomsdurationen (Brown et al. 2008; Gibbons et al. 2013; King et al. 2009; Rosengren et al. 2015). 4 av artiklarna har ett brett spann på sjukdomsdurationen hos deltagarna från 1 månad till 13 år (Foley et al. 2014a; Foley et al. 2014b; Foley et al. 2016; O'Brien et al. 2011). 3 av de 11 artiklarna är från 16 månader till 13 år (Lemoignan et al. 2010; Ozanne et al. 2012; Ozanne et al. 2013). Övervägande av artiklarna har redovisat en sjukdomslängd på 13 år (Foley et al. 2014a; Foley et al. 2014b; Foley et al. 2016; O'Brien et al. 2011; Ozanne et al. 2012; Ozanne et al. 2013). Dock är en artikel upp till 11 år (Lemoignan et al. 2010).

### 3.6.4 Civilstatus/Boendeform

4 av artiklarna redovisar varken civilstatus eller boendeform på deltagarna (Brown et al. 2008; Gibbons et al. 2013; O'Brien et al. 2011; Rosengren et al. 2015). 3 artiklar framgår det ej civilstatus (King et al. 2009; Ozanne et al. 2012; Ozanne et al. 2013). Det framgår i 4 av artiklarna vad deltagarna har för civilstatus (se tabell 4, bilaga 3) (Foley et al. 2014a; Foley et al. 2014b; Foley et al. 2016; Lemoignan et al. 2010). 1 artikel redovisas inte boendeform (Lemoignan et al. 2010). Deltagarna i de 6 artiklarna som presenterade boendeform, bodde flertalet fortfarande hemma (Foley et al. 2014a; Foley et al. 2014b; Foley et al. 2016; King et al. 2009; Ozanne et al. 2012; Ozanne et al. 2013).

## 4. Diskussion

### 4.1 Huvudresultat

Patienterna beskrev upplevelsen av sina första symtom, vilket genererade i många tankar och känslor. Några av patienterna upplevde missnöje vid kontakt med vården. De möttes av okunnig personal och blev skickade mellan olika vårdenheter vilket fördröjde diagnossättning. Patienterna hade svårt att identifiera sig med diagnosen då symtomen blev fler upplevde patienterna rädsla och hoppet om framtiden försvann. De kände sig fångslade i sina egna kroppar vilket gav upphov till att patienterna använde sig av existentiella tankar. För att hantera sjukdomen valde patienterna att acceptera samt leva här och nu. De försökte vara positiva och fokusera på det som var friskt, vilket gav dem kontroll över sjukdomen. Familj och vänner var viktiga för att uthärda sjukdomen och den förväntade döden. Med sjukdomen blev dödstankarna påtagliga. Patienterna skrämdes av tanken på hur de skulle dö, att behöva

kvävas till döds. Ändå hade patienterna en önskan om att få avsluta sina liv innan de blev en för stor börda för sina familjer. Tanken att behöva lämna sina barn och barnbarn var smärtsamt.

## 4.2 Resultatdiskussion

Författarna har valt att jämföra patienternas erfarenheter från litteraturstudiens resultat med andras patienters och anhörigas erfarenheter med fokus på anhörigperspektivet.

Sjukvårdsperspektivet och omvårdnadsteorin av Aaron Antonovsky har även diskuterats.

Resultatdiskussionen presenteras med följande underrubriker: Upplevelse av sjukvården, Negativa känslor, Känslor om döden. Positiva känslor, Familj och vänner samt Metodologiska aspekter.

### 4.2.1 Upplevelse av sjukvården

I resultatet beskrev O'Brien et al. (2011) att några patienter upplevde att de inte togs på allvar vid vårdkontakter. Det fanns en stor brist på kunskap om sjukdomen vilket gav upphov till en försenad diagnos. Detta är enlighet med ytterligare forskning av Foley, Timonen och Hardiman (2012) som beskrev patienters missnöje med vården om hur diagnosen tilldelades. Diagnosen drog ut på tiden på grund av bristande kunskaper bland sjukvårdspersonalen. Detta bidrog till att patienterna fick otillräcklig information angående sjukdomen. Annan forskning av Olivera och Pereira (2009) styrker den försenade diagnossättningen, där den genomsnittliga tiden från första symtom till en bekräftad diagnos var på 17,8 månader. Även Ozanne et al. (2012), Ozanne et al. (2013) och Rosengren et al. (2015) beskrev i resultatet att det fanns okunskap bland vårdpersonalen vilket ledde till att patienterna sökte efter egen information angående sjukdomen. Detta kan kopplas ihop med annan forskning av Hogden et al. (2012) som ur ett sjukvårdsperspektiv beskrev informationssökningar på olika webbsidor. Där det hade framkommit att patienterna själva sökt efter alternativa botemedel samt information om sjukdomen som vilseledde patienterna. Sjukvården vägledde patienter och familjer att söka information på endast trovärdiga sidor, för att inte få falska förhoppningar. Författarna anser att det är viktigt att informera och vägleda patienterna rätt då det i dagens samhälle finns lättillgänglig information på internet. Av egna erfarenheter vet författarna att personer söker efter egna svar om till exempel sjukdomen/symtom/behandling på alla möjliga webbsidor.

För att patienterna skulle få uppleva begriplighet som är en av teoretikern Antonovskys hörnstenar behövde de få information om vad som sker och hur situationen kommer att se ut. Enligt Antonovsky är det betydelsefullt att personerna får svar om vad som händer och varför (Langius-Eklöf 2009). Enligt patienterna i 4 av artiklarna i resultatet framgick det missnöje om vården angående dålig kunskap och information. Därför upplevde inte dessa patienter en känsla av sammanhang (O'Brien et al. 2011; Ozanne et al. 2012; Ozanne et al. 2013; Rosengren et al. 2015).

Författarna fann ytterligare forskning ur ett patientperspektiv där patienterna upplevde vården som positiv tillskillnad från artiklar i resultatet. Enligt Foley, O'Mahony och Hardiman (2007) beskrev patienterna att de kände sig som medmänniskor inom vården, inte som patienter. De fick vara delaktiga och gemensamt kom de fram till olika problemlösningar. Patienterna fick bra information och vägledning av vårdpersonalen om sjukdomen. Annan forskning av Larsson et al. 2015 beskrev anhörigas perspektiv, det skilde sig gentemot patienternas perspektiv i litteraturstudiens resultat. Anhöriga upplevde vården positiv, de kände att personalen behandlade både patient och anhöriga med respekt. Anhöriga kunde höra av sig till sjukvården via ett direktnummer vid frågor eller om de behövde hjälp, detta gjorde att de kände sig trygga.

#### 4.2.2 Negativa känslor

I resultatet framkom det att patienterna kände orättvisa, sorg och förtvivlan över att ha fått diagnosen ALS. Tankar och frågor som vad har jag gjort för att förtjäna detta? Varför jag? blev påtagliga för patienterna (O'Brien et al. 2011; Rosengren et al. 2015).

Annan forskning belyser anhörigas erfarenheter av att uppleva liknande tankar och känslor som patienterna i resultatet. De anhöriga kunde inte se varför deras anhöriga hade drabbats eftersom deras partner alltid varit så snäll och omtänksamma mot alla, så varför? Vad har min partner gjort för ont? Anhöriga kände hat mot sjukdomen, att den hade förstört livet (Ozanne, Graneheim & Strang 2015).

I flertalet av artiklarna i resultatet framkom det att patienterna kände rädsla för hur sjukdomen skulle yttra sig. Patienterna upplevde det känslomässigt svårt när de fick diagnosen ALS, en sjukdom de inte kunde identifiera sig med (Brown et al. 2008; King et al. 2009; Lemoignan et al. 2010; Ozanne et al. 2012; Ozanne et al. 2013; Rosengren et al. 2015). Ytterligare forskning har visat att även anhöriga till patienter med ALS upplevde rädsla, de ansåg att ALS var lika med att få en dödsdom, det ingav inget hopp. ALS utsatte många anhöriga för osäkerhet då

det inte gick att säga hur sjukdomen skulle yttra sig för just deras anhöriga. Anhöriga ansåg även att ALS var den värsta sjukdomen som deras partner kunde få. Anhöriga önskade att dess partner hade fått cancer istället, då hade det funnits ett hopp om ett tillfrisknade (Cipolletta et al. 2015).

I resultatet framkom det att patienterna kände sig som fångar i sina kroppar (Ozanne et al. 2013). Även anhöriga beskrev samma slags känsla, de kände sig som fångar i sina egna liv eftersom de inte kunde göra samma saker som tidigare (Ozanne et al. 2015).

#### 4.2.3 Känslor om döden

Det fanns konsensus i resultatet av Foley et al. (2014b), Lemoignan et al. (2010) och Ozanne et al. (2013) att patienterna var rädda för hur de skulle dö. Deras största rädsla var att dö på grund av kvävning. Detta styrks med litteratur av Espeset et al. (2011) som beskrev att sjukdomsförloppet vanligtvis slutar med andningssvikt. Då det blir en förlamning i andningsmuskulaturen som gör att personen avlider. Den sista tiden blir därför svår för patienterna. Det framkom i resultatet att flera patienter hade dödstankar (Foley et al. 2014a; Foley et al. 2014b; Lemoignan et al. 2010; Ozanne et al. 2013).

Detta kan kopplas ihop med en annan studie, där anhöriga beskrev att de kände oro inför den väntande döden. Alla tankar kretsade om döden, hur lång tid hade de kvar tillsammans? Anhöriga uttryckte att de inte kände någon mening med livet efter deras partners död, de var då tvungna att leva ensamma. Anhöriga kände lite hopp och mycket sorg. De anhöriga som var föräldrar beskrev att de måste fortsätta kämpa och leva för sina barn och barnbarn skull efter att partnern gått bort (Ozanne et al. 2015).

Antonovsky ansåg att så länge vi människor andas har vi någon form av hälsa, vilket kan växla från dag till dag. Sjuksköterskan ska ge omvårdnad till patienterna så att de känner en känsla av sammanhang i situationen. Sjuksköterskan kan hjälpa och stötta personer med låg KASAM (Langius-Eklöf 2009). Detta kan kopplas ihop med Foley et al. (2014a), Foley et al. (2014b), Lemoignan et al. (2010) och Ozanne et al. (2013) där patienterna beskrev att med sjukdomen kom dödstankar. Enligt Antonovsky är det då viktigt att sjuksköterskan hjälper patienterna med verktyg för att kunna hantera situationen och finna meningsfullhet (Langius-Eklöf 2009).

#### 4.2.4 Positiva känslor

Det fanns konsensus i resultatet angående att patienterna fann meningsfullhet i sjukdomen genom att leva här och nu, ta en dag i taget (Brown et al. 2008; Foley et al. 2014b; Ozanne et al. 2012; Rosengren et al. 2015). Annan forskning av Cipolletta et al. (2015), Ozanne et al. (2015) och Weisser, Bristowe och Jackson (2015), beskrev även anhöriga att det var viktigt att "fånga dagen". Genom att spendera mycket tid tillsammans med sin partner och att leva ett sådant gott liv som möjligt. Anhöriga beskrev att de fann glädje i deras liv genom att acceptera sjukdomen och tänka positivt om framtiden (ibid).

I resultatet framgick det att patienterna behövde acceptera och ha kontroll över sjukdomen för att finna mening med livet. De valde olika strategier för att hantera förändringarna (King et al. 2009). Detta kan kopplas till teoretikern Antonovsky, han anser att patienter som har en stark känsla av sammanhang kan möta situationen på ett aktivt sätt och vara delaktig i beslut som tas (Langius-Eklöf 2009).

De äldre patienterna beskrev i resultatet att de lättare kunde acceptera sjukdomen då de var nöjda med det liv de fått levt (Foley et al. 2014a). Annan forskning ur ett anhörighetsperspektiv kan kopplas ihop med detta. Där de äldre anhöriga lättare kunde acceptera sjukdomen då de hade levt ett långt och friskt liv ihop med sin partner. Vissa anhöriga beskrev att det var ödet som bestämt detta och det fanns inget annat att göra än att acceptera. En av de anhöriga beskrev att det bara var att hålla jämna steg med livet (Ozanne et al. 2015).

I resultatet beskrev patienterna vikten av att använda hjälpmedel samt få hjälp av utomstående vårdpersonal. Detta ökade patienternas självkänsla (Brown et al. 2008; King et al. 2009; Ozanne et al. 2013). Enligt teoretikern Antonovsky känner personen hanterbarhet genom att vara delaktig och påverkar situationen. Dock behöver inte person själv klara av att ta i tur med situationen utan vara öppen för att få den hjälp som krävs. Med hjälp utifrån och med användning av hjälpmedel kände patienterna hanterbarhet i situationen (Langius-Eklöf 2009). Enligt King et al. (2009) och Ozanne et al. (2013) framgick det i resultatet att patienternas självkänsla ökade då nya mål framtogs för att uppnå. Detta kunde vara att få uppleva en viktig händelse i livet. Detta kan kopplas ihop med Antonovsky som menar att det är viktigt att sätta upp mål som är uppnåeliga, för att patienternas självkänsla ska öka och för att se en förbättring i situationen (Langius-Eklöf 2009).



#### 4.2.5 Familj och vänner

I resultatet enligt Ozanne et al. (2013) beskrev patienterna att sjukdomen gjorde dem starkare som en familj. Detta styrks med annan forskning av Weisser et al. (2015) då en anhörig beskrev att de alltid stått varandra nära men sjukdomen förde dem ännu närmre. Två andra artiklar, Cipolletta et al. (2015) och Ozanne et al. (2015) skilde sig mot artiklarna i resultatet. Enligt Ozanne et al. (2015) beskrev anhöriga att sjukdomen hade förstört deras äktenskap och önskade att de kunde hitta tillbaka till varandra igen. De uttryckte hat mot sjukdomen. Enligt Cipolletta et al. (2015) ansåg anhöriga att ALS var en tjuv. De beskrev att sjukdomen tagit bort patientens identitet, då partners röst försvann blev de aldrig mer sig lik. Även minnena av hur partnern en gång varit bleknade.

Enligt teoretikern Antonovsky finner personer meningsfullhet i situationen genom att någon i dess närhet har stor betydelse för dem (Langius-Eklöf 2009). Detta kan kopplas med Foley et al. (2014a), Foley et al. (2016) och Rosengren et al (2015), som i resultatet påvisade att patienterna fann styrka i familj och vänner. Detta gav dem glädje och meningsfullhet att leva ända till slutet och att våga möta döden, vilket styrks med ytterligare forskning av Foley et al. (2007). Detta kan även kopplas ihop med en artikel ur ett anhörighetsperspektiv, Cipolletta et al. (2015). Där anhöriga beskrev att de kände ett privilegium över att vara friska. De såg på livet genom nya ögon och tog tillvara på dagarna, de spenderade mer tid med familj och vänner.

#### 4.2.6 Metodologiska aspekter

Resultatet i litteraturstudien är baserat på 11 kvalitativa artiklar, där antalet deltagare varierade från 4 till 34. Enligt Polit och Beck (2012) är det inte antalet deltagare som räknas utan det är innehållet i intervjuerna som har betydelse.

En artikel sticker ut med endast 4 kvinnliga deltagare (Rosengren et al. 2015). Författarna förstår det låga antalet deltagare eftersom informationen kommer från självbiografier. Dessa deltagare söktes upp via sökmotorn ”Google”, detta anser författarna påverka trovärdigheten i artikeln. Eftersom forskarna inte gjort intervjuer med kvinnor utan endast utgått från vad deltagarna skrivit i sina biografier. 4 av artiklarna använde sig utav teoretiskt urval (Foley et al. 2014a; Foley et al. 2014b; Foley et al. 2016; King et al. 2009). Enligt Polit och Beck (2012) använder forskarna ett teoretiskt urval för att få fram personernas upplevelser ur olika tidsperioder i livet. I artiklarna av Brown et al. (2008), Gibbons et al. (2013), Lemoignan et al. (2010) och O’Brien et al. (2011) använde forskarna ett ändamålsenligt urval för att få fram

personers erfarenheter av viktiga händelser i livet (Polit & Beck 2012). Det var två artiklar i resultatet som ej redovisade ålder på deltagarna (King et al. 2009; Rosengren et al. 2015). Författarna är i enlighet med Polit och Beck (2012) som menar att det är viktigt att redovisa ålder på deltagarna för att läsaren ska få en helhetsbild av deltagarens liv. Det är 4 artiklar som inte redovisar sjukdomsdurationen (Brown et al. 2008; Gibbons et al. 2013; King et al. 2009; Rosengren et al. 2015) det anser författarna påverka artiklarnas trovärdighet eftersom man inte vet vart i sjukdomsprocessen deltagarna befinner sig. Författarna anser att personers erfarenheter av sjukdomen varierar beroende på hur länge de varit sjuk. Författarna diskuterade två olika exempel: om en person varit sjuk 1 månad ser livet nattsvalt ut tillskillnad från någon som levt med sjukdomen i 2 år och kan känna meningsfullhet trots sjukdom. Detta resulterar i att forskaren får stora variationer av personers erfarenheter av att leva med ALS. Tre av artiklarna i resultatet redovisar varken civilstatus, boendeform eller sjukdomsduration (Brown et al. 2008; Gibbons et al. 2013; Rosengren et al. 2015) detta minskar artiklarnas trovärdighet (Polit & Beck 2012).

### 4.3 Metoddiskussion

För att beskriva personers erfarenheter av att leva med ALS valdes en beskrivande litteraturstudie. Enligt Polit och Beck (2012) används en beskrivande design för att få fram personernas självupplevelser. Sökningar av artiklar har genomförts i två olika databaser, Cinahl och PubMed. Detta anser författarna vara en styrka för att inte gå miste om viktiga artiklar. En svaghet med att använda två databaser var att strukturera upp materialet i form av en tabell. Det hade varit en enklare process att utforma tabell 1 genom att bara använda en databas med tanke på dubletter. Författarna valde att använda sig av sökord som ingår under syftet i litteraturstudien, därför användes fri textsökning. Dessa sökord kombinerades med varandra med hjälp utav booleska söktermen AND, vilket resulterade i en bra men begränsad sökbredd (Polit & Beck 2012). Andra styrkor var att författarna använde samma sökords kombinationer i båda databaserna. För att utöka sökningen användes även sökordet "Motor Neurone Disease" i hopp om att finna fler artiklar till litteraturstudien. Positiva med detta var att författarna fann 2 artiklar som inkluderades i litteraturstudien.

Den totala summan av artiklar med alla olika kombinationer av sökord på PubMed var 415. På Cinahl var summan 118 antal träffar även där i alla olika sökord kombinationerna. Detta ansåg författarna vara acceptabelt för att få en sådan bred sökning som möjligt. Författarna har i denna litteraturstudie följt Polit och Beck (2012) att inte begränsa sig till nya studier och

har därför använt ”limit” på ”10 år” i båda databaserna. Författarna anser att detta är en styrka eftersom det senaste forskningsresultatet om sjukdomen inkluderades i litteraturstudien. En svaghet kan vara att bra äldre information gick förlorat då författarna begränsade sökningen till 10 år. Begränsningen ”engelska” valdes eftersom författarna endast kan engelska och svenska. Dock finns det en risk för feltolkning då artiklarna har översatts från engelska till svenska i denna litteraturstudie. Författarna har läst original artiklarna ett flertal gånger och vid oförståelse har lexikon används. Författarna har använt ”Peer reviewed” som en begränsning, detta är enligt Polit och Beck (2012) en styrka då artiklarna är granskade av en forskare innan de har publicerats. Enligt Polit och Beck (2012) innehåller kvalitativa artiklar djupintervjuer med deltagarna för att få fram personernas egna åsikter. I en beskrivande fenomenologi strävar forskarna efter att beskriva den upplevda erfarenheten. Därför valde författarna att exkludera kvantitativa artiklar då syftet är att beskriva personers erfarenheter. En styrka med detta var att känslor och tankar framkom hos personer med ALS, därför valdes kvalitativa artiklar. Artiklar som inte var fritt tillgängliga på Högskolan i Gävle exkluderades. Detta anser författarna vara en nackdel då viktig information kan ha valts bort som hade svarat på litteraturstudiens syfte och frågeställningar. Författarna har följt Polit och Beck (2012) med att bara välja artiklar uppbyggda enligt IMRAD eftersom alla kvantitativa och kvalitativa artiklar är uppbyggda så. En styrka gällande urvalsprocessen anser författarna vara flödesschema av artiklarna, då läsaren kan se vårt tankemönster. Angående dataanalysen har båda författarna läst, diskuterat och gemensamt tagit ut det relevanta i artiklarna, detta är en styrka för att inte misstolka innehållet. Det är även en styrka att det är två författare som har gjort denna litteraturstudie, detta gör att inga egna åsikter har påverkat resultatet då båda författarna läst materialet. En till styrka är att författarna har haft en handledare att bolla idéer med. Författarna har fått feedback under arbetets gång, via mail eller handledningsträffar.

#### 4.4 Klinisk implikation för omvårdnad

ALS är en sällsynt sjukdom som drabbar cirka 200 personer per år i Sverige. Det leder till att det finns lite kunskap både om hur man bemöter och vårdar dessa personer. Det är därför viktigt för sjuksköterskor att ta del av patienternas erfarenheter av att leva med ALS.

Kunskapen kan sjuksköterskorna sedan omvandla och ha nytta av i praktiken för att bemöta dessa personer på rätt sätt, för att bevara patienternas integritet och autonomi. Det är viktigt att sjuksköterskorna är medvetna om att sjukdomsupplevelserna är individuella, det är då betydelsefullt att använda personcentrerad vård. I resultatet framkom det att några patienter

kände ett missnöje med vården, därför är det extra viktigt att patienternas erfarenheter lyfts fram för att det ska ske en förändring. Även behöver läkarna större vetskap om sjukdomen för att patienterna ska få en snabbare diagnosättning och slippa skickas runt på olika vårdenheter. Denna litteraturstudie kan då ge en ökad kunskap och förståelse om ALS vilket vårdpersonalen kan dra nytta av.

#### 4.5 Förslag på fortsatt forskning

Författarna eftersöker forskning som tar upp barns erfarenheter av att leva med en förälder som har ALS. Vid sökandet av artiklar i denna litteraturstudie har inte någon forskning kring barns erfarenheter framkommit. Detta skulle vara ett intressant och lärorikt område för Hälso- och sjukvården att ta del av. Författarna eftersöker fler kvalitativa artiklar inom litteraturstudiens område samt fler ”fritt tillgängliga” artiklar på Högskolan i Gävle.

#### 4.6 Slutsats

Personerna som drabbades av ALS upplevde en känslomässig bergochdalbana, som pendlade mellan positiva och negativa känslor. Patienterna upplevde känslor som rädsla och hoppet om framtiden försvann. För att hantera situationen använde patienterna olika strategier som existentiella tankar, acceptans och ha kontroll över sjukdomen, leva här och nu samt vara med familj och vänner. Dessa strategier hjälpte patienterna att finna meningsfullhet. Det är betydelsefullt att sjuksköterskorna tar till sig patienters och anhörigas erfarenheter för att bemöta och vårda dessa personer med en personcentrerad vård. Det är viktigt att patienterna får behålla sin integritet och autonomi så länge som möjligt.

## 5. Referenslista

\*Artiklar använda i litteraturstudiens resultat.

Ando H, Williams C, Angus RM, Thornton EW, Chakrabarti B, Cousins R, Piggitt LH & Young CA 2015, "Why don't they accept non-invasive ventilation?: insight into the interpersonal perspectives of patients with motor neurone disease.", *British Journal of Health Psychology*, vol. 20, no. 2, pp. 341-59.

\*Brown, J. & Addington-Hall, J. 2008, "How people with motor neurone disease talk about living with their illness: a narrative study", *Journal of advanced nursing*, vol. 62, no. 2, pp. 200-208.

Cipolletta S & Amicucci L 2015, "The family experience of living with a person with amyotrophic lateral sclerosis: a qualitative study.", *International Journal of Psychology*, vol. 50, no. 4, pp. 288-94.

Dybwik, K., (2011). Avancerade behandlingsåtgärder vid svår andningssvikt. I Almås, H., Stubberud, D. & Grønseth, R. (red.), *Klinisk omvårdnad. Del 1*. Stockholm: Liber, ss. 163-182.

Ericson, Elsy & Ericson, Thomas (2008). *Illustrerade medicinska sjukdomar: specifik omvårdnad, medicinsk behandling, patofysiologi*. 3., [omarb. och uppdaterade] uppl. Lund: Studentlitteratur, ss. 292-295.

Espeset, K., Mastad, V, Rafaelsen Johansen, E. & Almås, H. (2011). Omvårdnad vid neurologiska sjukdomar. I Almås, H., Stubberud, D. & Grønseth, R. (red.), *Klinisk omvårdnad. Del 2*. Stockholm: Liber, ss. 247-252.

Foley G, O'Mahony P & Hardiman O 2007, "Perceptions of quality of life in people with ALS: effects of coping and health care.", *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, vol. 8, no. 3, pp. 164-9.

Foley G, Timonen V & Hardiman O 2012, "Experience of services as a key outcome in amyotrophic lateral sclerosis (ALS) care: the case for a better understanding of patient experiences.", *American Journal of Hospice and Palliative Medicine®*, vol. 29, no. 5, pp. 362-7.

\*Foley G, Timonen V & Hardiman O 2014a, "Acceptance and decision making in amyotrophic lateral sclerosis from a life-course perspective.", *Qualitative health research*, vol. 24, no. 1, pp. 67-77.

\*Foley G, Timonen V & Hardiman O 2014b, "Exerting control and adapting to loss in amyotrophic lateral sclerosis.", *Social science & medicine*, vol. 101, pp. 113-9.

\*Foley, G., Timonen, V. & Hardiman, O. 2016, "'I hate being a burden': The patient perspective on carer burden in amyotrophic lateral sclerosis", *Amyotrophic lateral sclerosis & frontotemporal degeneration*, , pp. 1-7.

\*Gibbons, C.J., Thornton, E.W. & Young, C.A. 2013, "The patient experience of fatigue in motor neurone disease", *Frontiers in psychology*, vol. 4, pp. 788.

Hogden A, Greenfield D, Nugus P & Kiernan MC 2012, "Engaging in patient decision-making in multidisciplinary care for amyotrophic lateral sclerosis: the views of health professionals.", *Patient Preference and Adherence*, vol. 6, pp. 691-701.

\*King, S.J., Duke, M.M. & O'Connor, B.A. 2009, "Living with amyotrophic lateral sclerosis/motor neurone disease (ALS/MND): decision-making about 'ongoing change and adaptation'", *Journal of Clinical Nursing*, vol. 18, no. 5, pp. 745-754 10p.

Langius- Eklöf, A. (2009). Känsla av sammanhang. I Edberg, A-K. & Wijk, H. (red.), *Omvårdnadens grunder: Hälsa och ohälsa*. Stockholm: Studentlitteratur, ss. 95-113.

Larsson BJ, Fröjd C, Nordin K & Nygren I 2015, "Relatives of patients with amyotrophic lateral sclerosis: Their experience of care and support.", *Palliative & supportive care*, vol. 13, no. 6, pp. 1569-77.

\*Lemoignan J & Ells C 2010, "Amyotrophic lateral sclerosis and assisted ventilation: how patients decide.", *Palliative & supportive care*, vol. 8, no. 2, pp. 207-13.

Mistry B, Bainbridge D, Bryant D, Tan Toyofuku S & Seow H 2015, "What matters most for end-of-life care? Perspectives from community-based palliative care providers and administrators.", *BMJ open*, vol. 5, no. 6.

Nestor, L. (2015). Vad är ALS?. <http://als.se/vad-ar-als/> [2016-10-17]

Nilsson Kajermo, K. & Wallin, L. (2009). Kunskap och kunskapsanvändning i omvårdnadsarbete. I Ehrenberg, Anna, Wallin, Lars & Edberg, Anna-Karin (red.), *Omvårdnadens grunder. Ansvar och utveckling*. 1. uppl. Lund: Studentlitteratur, ss. 301-333.

\*O'Brien MR, Whitehead B, Jack BA & Mitchell JD 2011, "From symptom onset to a diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease (ALS/MND): experiences of people with ALS/MND and family carers - a qualitative study.", *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, vol. 12, no. 2, pp. 97-104.

Oliveira AS & Pereira RD 2009, "Amyotrophic lateral sclerosis (ALS): three letters that change the people's life. For ever.", *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*, vol. 67, no. 3A, pp. 750-82.

\*Olsson Ozanne, A., Graneheim, U.H., Persson, L. & Strang, S. 2012, "Factors that facilitate and hinder the manageability of living with amyotrophic lateral sclerosis in both patients and next of kin", *Journal of Clinical Nursing*, vol. 21, no. 9, pp. 1364-1373 10p.

\*Ozanne AO, Graneheim UH & Strang S 2013, "Finding meaning despite anxiety over life and death in amyotrophic lateral sclerosis patients.", *Journal of Clinical Nursing*, vol. 22, no. 15-16, pp. 2141-9.

Ozanne, A.O., Graneheim, U.H. & Strang, S. 2015, "Struggling to find meaning in life among spouses of people with ALS", *Palliative & Supportive Care*, vol. 13, no. 4, pp. 909-916 8p.

Polit, Denise F. & Beck, Cheryl Tatano (2012). Key Concepts and Steps in Qualitative and Quantitative Research. *Nursing research: generating and assessing evidence for nursing practice*. 9.ed. Philadelphia: Wolters Kluwer Health/Lippincott Williams & Wilkins, ss. 48-71.

Polit, Denise F. & Beck, Cheryl Tatano (2012). Literature Reviews: Finding and Critiquing Evidence. *Nursing research: generating and assessing evidence for nursing practice*. 9.ed. Philadelphia: Wolters Kluwer Health/Lippincott Williams & Wilkins, ss. 94-125.

Polit, Denise F. & Beck, Cheryl Tatano (2012). Ethics in Nursing Research. *Nursing research: generating and assessing evidence for nursing practice*. 9.ed. Philadelphia: Wolters Kluwer Health/Lippincott Williams & Wilkins, ss. 150-173.

Polit, Denise F. & Beck, Cheryl Tatano (2012). Data Collection in Qualitative Research. *Nursing research: generating and assessing evidence for nursing practice*. 9.ed. Philadelphia: Wolters Kluwer Health/Lippincott Williams & Wilkins, ss. 532-555

\*Rosengren, K., Gustafsson, I. & Jarnevi, E. 2015, "Every Second Counts: Women's Experience of Living With ALS in the End-of-Life Situations", *Home Health Care Management & Practice*, vol. 27, no. 2, pp. 76-82 7p.

SFS 1982:763. *Hälso- och sjukvårdslag*. Stockholm: Socialdepartementet

Socialstyrelsen. 2014. Amyotrofisk lateralskleros.  
<http://www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser/amyotrofisklateralskleros>. [2016-09-22]  
[2016-10-17]

Strang, P. (2012). ALS (amyotrofisk lateral skleros). I Strang, Peter & Beck-Friis, Barbro (red.), *Palliativ medicin och vård*. 4., rev. uppl. Stockholm: Liber, ss. 336-341.

Vårdguiden. 2015. Amyotrofisk lateralskleros (ALS), motorneuronsjukdom.  
<http://www.internetmedicin.se/page.aspx?id=1054>. [2016-10-06]

Vårdhandboken. 2013. Personcentrerad vård.  
<http://www.varldhandboken.se/Texter/Personcentrerad-varld/Oversikt/>. [2016-10-06]

Weisser FB, Bristowe K & Jackson D 2015, "Experiences of burden, needs, rewards and resilience in family caregivers of people living with Motor Neurone Disease/Amyotrophic Lateral Sclerosis: A secondary thematic analysis of qualitative interviews.", *Palliative Medicine: The Research Journal of the EAPC - A Multiprofessional Journal*, vol. 29, no. 8, pp. 737-45.

## 6. Bilagor

### 6.1 Bilaga 1

tabell 2. Syfte- och resultatredovisning av artiklar

| Författare                                      | Syfte  | Resultat   |
|---|--|--|
| Brown & Addington-Hall 2008                     | Att undersöka patienternas upplevelser och hur de talar om att leva och hantera livet med ALS.   | Berättelser om hur patienter med ALS ser på sina liv. Förnekelse, oro för framtiden, kämpa, uthärda och positiva aspekter tas upp i deras berättelser.   |
| Foley, Timonen, & Hardiman 2014a                | Att belysa hur viktiga delar av livet påverkar hur personer med ALS bemöter döden och tar beslut om sin vård.  | Deltagarna beskriver hur de fattade beslut om vård och behandling. Ålder, acceptans och familjeförhållanden hade stor betydelse i hur besluten togs.   |
| Foley, Timonen & Hardiman 2014b                 | Att identifiera processer som stödjer hur och varför människor med ALS engageras med hälso- och sjukvården.  | Patienter med ALS beskriver erfarenheter av hälsa och sjukvård. Deltagarna i studien beskrev tankar, maktlöshet, förlorat hopp, miste om framtiden samt att förlorat kontrollen över sina liv och värden.  |
| Foley, Timonen & Hardiman 2016                  | Att undersöka ALS-patienters erfarenheter av att ta emot vård från familjemedlemmar och från formella tjänsteleverantörer.                                 | Deltagarna i studien beskriver sina erfarenheter och känslor om sjukdom, familjesituation och vård. Många av personerna kände sig beroende av familjen och uppfattade sig själva som en "vårdande börda".  |
| Gibbons, Thomton & Young 2013                   | Att undersöka erfarenheter av trötthet hos patienter med motorneuronsjukdom  | Patienterna i studien beskriver två former av trötthet: trötthet i hela kroppen och muskelsvaghet. Deltagarna beskriver teman som till exempel stress, motivation, påfrestning och frustation  |
| King, Duke & O'Conner 2009                      | Att ta fram en modell som förklarar dimensioner av förändring och anpassning som framgår av människor som lever med diagnosen ALS/MND                      | Deltagarna beskriver om beslutfattande och anpassning efter sjukdomen, vård och behandling. Beslut om att anpassa eller inte anpassa sig till förändringar som var baserad på att bevara självkänslan, kontroll och skydd samt deras självbild.  |
| Lemoignan & Ells 2010                           | Att bättre förstå upplevelsen av beslut om assisterad ventilation för ALS-patienter  | Det framkom sex olika huvudteman som var betydelsefulla för personers beslut om assisterad ventilation. Dessa teman var: Innebörden av intervention, vikten av sammanhang, effekten av rädslan, vikten av värden, behovet av information och anpassning.   |
| O'Brien, Whitehead, Jack & Mitchell 2011        | Att undersöka utifrån det personliga perspektivet upplevelsen av att få diagnosen ALS, samt faktorer som påverkar dessa upplevelser negativt och positivt. | Deltagarna med ALS berättar om erfarenheter från att få att de fick symtom tills att diagnosen fastställd, samt känslor som uppkommer med diagnosen.   |
| Olsson Ozanne, Graneheim, Persson & Strang 2012 | Att belysa faktorer som underlättar och hindrar förmågan att hantera livet med en ALS diagnos hos patienter och anhöriga.                                  | För att hantera sin livssituation använde deltagarna sig av passiva och aktiva strategier: leva i nuet, acceptans, närvaro av familj och vänner.   |
| Ozanne, Graneheim & Strang 2013                 | Att belysa hur personer med ALS skapar mening trots sjukdomen.   | I resultatet framgår det att personer som lever med ALS upplevde existentiella frågor som både hindrade och underlättade deras möjlighet att finna mening med livet. Det framkom två teman. Första temat var: Upplevelser av ångest över liv och död. Andra temat: Finna mening trots sjukdomen. |
| Rosengren, Gustavsson, & Jarnevi 2015           | Att beskriva patienters upplevelse av att leva med ALS i livets slutskede.   | Deltagarna beskriver sina erfarenheter med att leva med ALS. Där kategorier som begränsat liv, lidande och meningsfullhet identifieras.  |



## 6.2 Bilaga 2

tabell 3. Metodologisk översikt av artiklar

| Författare, publ.år och studieland      | Titel  | Design och eventuell ansats                         | Undersökningsgrupp   | Datainsamlingsmetod   | Dataanalysmetod  |
|---|--|---|--|---|--|
| Brown Addington-Hall 2008 England       | How people with motor neurone disease talk about living with their illness: a narrative study  | Narrative (berättande) studie med kvalitativ ansats | 13 deltagare, mellan 39-85 år. 8 patienter hade diagnosen ALS.   | Berättande intervjuer har använts för att samla in data. Deltagarna intervjuades var 3 månad i ett intervall på 18 månader. Data samlades in vid 6 tillfällen. Deltagarna blev rekryterade från MND Associationens vårdutvecklings rådgivare. | Data analyserades med kvalitativ innehållsanalys   |
| Foley, Timonen, & Hardiman 2014a Irland | Acceptance and Decision Making in Amyotrophic Lateral Sclerosis From a Life-Course Perspective | Grounded Theory metod, kvalitativ ansats            | 34 patienter. 17 män och 17 kvinnor. Deltagarna var mellan 37-81 år. 26 st var föräldrar till barn. 1/3 var pensionärer. 3 st jobbade fortfarande.                   | Djupgående intervjuer, varade 40-130 min (medeltiden var 80 min). Intervjuerna genomfördes i patienternas hem.  | kvalitativa dataprogrammet: Nvivo QSR internation 2010. Innan data analyserades fick deltagarna godkänna materialet. |
| Foley, Timonen & Hardiman 2014b Irland  | Exerting control and adapting to loss in amyotrophic lateral sclerosis                         | Grounded Theory metod, kvalitativ ansats            | 34 patienter. 17 män och 17 kvinnor. Deltagarna var mellan 37-81 år. Majoriteten av deltagarna bodde med familjen, resterande bodde antingen på vårdhem eller ensam. | Intervjuer med öppna frågor. Intervjuerna varierade mellan 40 min- 2 h och 10 min. Deltagarnas närstående var närvarande under 9 intervjuer. Flertalet av deltagarna hade svårt med talet då användes hjälpmedel.                             | Kvalitativa dataprogrammet, NVivo9   |

| <b>Författare, publ.år och studieland</b> | <b>Titel</b>  | <b>Design och eventuell ansats</b>       | <b>Undersökningsgrupp</b>   | <b>Datainsamlings metod</b>   | <b>Dataanalysmetod</b>   |
|---|---|--|---|---|--|
| Foley, Timonen & Hardiman 2016, Irland    | "I hate being a burden": The patient perspective on carer burden in amyotrophic lateral sclerosis                               | Grounded Theory, kvalitativ ansats       | 34 ALS patienter från den irländska ALS populationsbaserade register deltog. 17 män och 17 kvinnor mellan åldrarna 20 till över 80 år. Majoriteten av deltagarna levde med familjen, första hands vårdaren var make/partner. Medel sjukdomsförloppet var 31 månader från diagnos men vissa hade från 4 mån-169 mån. | Fördjupade kvalitativa intervjuer som varade mellan 40 min till 2 h och 10 min, i genomsnitt: 1 h och 20 min.   | Intervjuerna spelades in och transkriberades och data kodas för att identifiera psykosociala processer |
| Gibbons, Thomson & Young 2013 England     | The patient experience of fatigue in motor neurone disease  | beskrivande studie, kvalitativ ansats    | 10 patienter med MND deltog. Deltagarna hade varierade ålder, kön, sjukdomserfarenhet för att få en stor variation i innehållet.  | semi-strukturerade intervjuer. Intervjuerna genomfördes i patienternas hem och anhöriga fick närvara enbart som observatörer. Intervjuerna varade 15-45 min.  | Steg för steg analys av data gjordes genom information av tolkningsfenomenologisk analys               |
| King, Duke & O'Conner 2009 Australien     | Living with amyotrophic lateral sclerosis/motor neurone disease(ALS/MND): decision-making about 'ongoing change and adaptation' | Grounded Theory metod, kvalitativ ansats | 25 ALS-patienter, 17 män och 8 kvinnor deltog i studien mellan 2001-2003. De flesta av deltagarna bodde på landsbygden och var i sina hem endast 3 bodde på vårdhem.  | Fördjupade kvalitativa intervjuer. Intervjuerna spelades in och transkriberades noggrant. Vissa av deltagarna hade svårt att kommunicera, hjälpmedel användes eller närstående person tolkade patientens tal. | QSR Nvivo 2 mjukvara även jämförelseanalys genomfördes.  |

| <b>Författare, publ.år och studieland</b>           | <b>Titel</b>   | <b>Design och eventuell ansats</b>                            | <b>Undersökningsgrupp</b>  | <b>Datainsamlingsmetod</b>  | <b>Dataanalysmetod</b>  |
|---|--|---|--|---|---|
| Lemoignan & Ells 2010<br>Canada                     | Amyotrophic lateral sclerosis and assisted ventilation : How patient decide  | fenomenologisk metod, kvalitativ ansats                       | 9 ALS patienter deltog, 6 män och 3 kvinnor. Kriterierna för att delta i studien var att den forcerade vitalkapaciteten (FVC) var under 60 % av personens lungkapacitet. Alla deltagare använde någon form av hjälpmedel för andningen (NIV eller LTMV). | 10 semistrukturerade intervjuer som varade 1 h i patientens hem. En kvinna intervjuades 2 gånger: första gången när hon använde NIV och andra intervjun vid användning av LTMV.   | Intervjuerna spelades in och transkriberades ord för ord av intervjuaren. Teman och kategorier identifierades |
| O'Brien, Whitehead, Jack & Mitchell 2011<br>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 | Narrative studie (face to face intervjuer), kvalitativ ansats | 24 ALS patienter och (28 familjevårdare *) deltog i studien. 16 kvinnor och 8 män mellan 25-84 år.   | Fördjupade kvalitativa intervjuer. För att patienterna skulle känna sig bekväma och trygga utfördes intervjuerna i patienternas hem. Flera patienter hade talsvårigheter och användes kommunikations hjälp, visa använde närstående som hjälp och en deltagare med svåra talsvårigheter utfördes intervjun via email. | En tematisk ram analys användes samt QSR Nvivo 8 mjukvara programmet för att hantera data.                    |

| <b>Författare, publ.år och studieland</b>               | <b>Titel</b>  | <b>Design och eventuell ansats</b>              | <b>Undersökningsgrupp</b>  | <b>Datainsamlingsmetod</b>  | <b>Dataanalysmetod</b>                                   |
|---|---|---|--|---|--|
| Olsson Ozanne, Graneheim, Persson & Strang 2012 Sverige | Factors that facilitate and hinder the manageability of living with amyotrophic lateral sclerosis in both patient and next of kin | beskrivande studie, kvalitativ ansats           | 14 ALS patienter, 7 män och 7 kvinnor. (13 närmsta anhöriga deltog*). Deltagarna var mellan 42-80 år. Alla patienter bodde hemma och deras behov av hjälp dagligen varierade från lite till 24 h/dag.  | Individuella semistrukturerade intervjuer utfördes. Intervjuerna varade 20-83 min i patienternas hem eller på sjukhuset i ett ostört rum. | Intervjuerna analyserades med kvalitativ innehållsanalys |
| Ozanne, Graneheim & Strang 2013 Sverige                 | Finding meaning despite anxiety over life and death in amyotrophic lateral sclerosis patients                                     | beskrivande studie, kvalitativ ansats           | 14 patienter med diagnosen ALS och behandlades av ALS-teamet på ett sjukhus i sydvästra Sverige deltog. 7 män och 7 kvinnor mellan 42-80 år. Alla deltagare bodde hemma, deras behov av hjälp varierade från lite till 24 h/dag. Sjukdomsförloppet var mellan 2-13 år. | Individuella semistrukturerade intervjuer utfördes. Intervjuerna varade 20-83 min i patienternas hem eller på sjukhuset i ett ostört rum. | Intervjuerna analyserades med kvalitativ innehållsanalys |
| Rosengren, Gustavsson & Jarnevi 2015 Sverige            | Every Second Counts: Women's Experience of Living With ALS in the End-of Life Situations  | Narrativ (berättande) studie, kvalitativ ansats | 4 kvinnor med ALS.   | Studien grundar sig på 4 biografier skrivna av kvinnor med ALS.   | Berättelserna analyserades med manifest innehållsanalys  |

\*Har exkluderats från litteraturstudien eftersom denna litteraturstudie är ur ett patientperspektiv.

## 6.3 Bilaga 3

tabell 4. Översikt av undersökningsgruppen i artiklarna

| Författare                                      | Antal deltagare           | Ålder      | Kön                | Civilstatus/Boendeform   | Sjukdomsduration                                      | Urval   |
|---|---------------------------|------------|--------------------|--|---|---|
| Brown Addington-Hall 2008                       | 13                        | 39-85      | 4 kvinnor, 9 män   | framgår ej   | framgår ej  | Ändamålsenligt urval  |
| Foley, Timonen, & Hardiman 2014a                | 34                        | 37-81      | 17 kvinnor, 17 män | 23 var gifta och levde med sin partner, 4 st var änkor, 26 st var förälder   | 4 mån-13 år   | Teoretiskt urval  |
| Foley, Timonen & Hardiman 2014b                 | 34                        | 37-81      | 17 kvinnor, 17 män | 27 levde med familjen och de andra bodde ensamma eller på vårdhem  | 4 mån-13 år, medelsjukdomsförloppet: 31 mån           | Teoretiskt urval  |
| Foley, Timonen & Hardiman 2016                  | 34                        | 20>80      | 17 kvinnor, 17 män | 27 levde med familjen, 26 var föräldrar, 17 var morföräldrar, 4 änkor och hade barn, 6 bodde ensamma och fick hjälp av deras syskon. | 4-169 mån (13 år, 3 mån) Medelsjukdomsförlopp: 31 mån | Teoretiskt med maximal variations urval   |
| Gibbons, Thomson & Young 2013                   | 10                        | 46-74      | 3 kvinnor, 7 män   | framgår ej   | framgår ej  | Ändamålsenligt urval  |
| King, Duke & O'Conner 2009                      | 25                        | Framgår ej | 8 kvinnor, 17 män  | Civilstatus framgår ej, flesta bodde på landsbygden och 3 bodde på vårdhem   | framgår ej  | Teoretiskt urval  |
| Lemoignan & Ells 2010                           | 9                         | 36-72      | 3 kvinnor, 6 män   | 6 var gifta, 3 var skilda  | 16 mån-132 mån (11 år)                                | Maximal variations urval och ändamålsenligt                                     |
| O'Brien, Whitehead, Jack & Mitchell 2011        | 24+ 1 deltagare på e-mail | 25-84      | 16 kvinnor, 9 män  | framgår ej   | 1 mån-156 mån (13 år)                                 | Ändamålsenligt urval  |
| Olsson Ozanne, Graneheim, Persson & Strang 2012 | 14                        | 42-80      | 7 kvinnor, 7 män   | Civilstatus framgår ej. Alla bodde hemma, behov av omvårdnad varierade från lite till 24 h/dygn                                      | 2-13 år   | Rekryterades från en tidigare studie (Olsson, Markhede, Strang & Persson 2010a) |

| <b>Författare</b>                    | <b>Antal deltagare</b> | <b>Ålder</b> | <b>Kön</b>       | <b>Civilstatus/Boendeform</b>   | <b>Sjukdomsduration</b> | <b>Urval</b>   |
|--------------------------------------|------------------------|--------------|------------------|---|-------------------------|--|
| Ozanne, Graneheim & Strang 2013      | 14                     | 42-80        | 7 kvinnor, 7 män | Civilstatus framgår ej, Alla bodde hemma, behov av omvårdnad varierade från lite till 24 h/dygn | 2-13 år                 | Rekryterades från en tidigare studie (Olsson, Markhede, Strang & Persson 2010a)            |
| Rosengren, Gustavsson & Jarnevi 2015 | 4                      | framgår ej   | 4 kvinnor        | framgår ej  | framgår ej              | Sökning gjordes på Google med sökorden: "Biografier", "leva med ALS", "i livets slutskede" |