



AKADEMIN FÖR HÄLSA OCH ARBETSLIV  
Avdeleningen för hälso- och vårdvetenskap

---

# Personers erfarenhet och livskvalitet av att leva med ALS

En litteraturstudie

Linn Brand  
Magdalena Pettersson

2016

Examensarbete, Grundnivå (yrkesexamen), 15 hp  
Omvårdnadsvetenskap  
Sjuksköterskeprogrammet  
Examensarbete inom omvårdnad

Handledare: Eva Westergren  
Examinator: Mikaela Willmer

---

## **SAMMANFATTNING**

**Bakgrund:** Sjukdomen Amyotrofisk Lateral Skleros (ALS) går inte att bota vilket skapar mycket ångest och lidande. Att finna mening med livet lutar sig åt att få stöd i familjen, sin livskamrat, vänner och fritidsintressen. När tal- sväljsvårigheter samt andningssvikt ger sig till kända finner dessa personer hjälp genom teknisk utrustning för att uppnå en bättre livskvalitet.

**Syfte:** Syftet med litteraturstudien är att beskriva personers erfarenhet och livskvalitet av att leva med ALS, samt att granska datainsamlingsmetoderna i de inkluderade artiklarna.

**Metod:** Denna beskrivande litteraturstudie är resultatet av 16 granskade artiklar av både kvantitativ och kvalitativ ansats.

**Huvudresultat:** Det finns mycket symptom som behöver lindras i olika skeden av sjukdomen. Anhöriga och fritidsintressen ger ett viktigt stöd då sjukdomen präglas av ett enormt lidande. Senare i sjukdomsprocessen då kroppens funktioner avtar finns det teknisk utrustning att tillgå för att förbättra livskvaliteten.

**Slutsats:** För att finna livskvalitet i denna förödande sjukdom vänder sig dessa personer till sina anhöriga och fritidsintressen. Idag finns det teknisk utrustning som dessa personer kan tillgå för att bland annat kunna fortsätta kommunicera och få hjälp med sin andningssvikt som förbättrar deras livskvalitet. Mera forskning behövs för att finna botemedel samt bättre behandlings metoder så att symptomen i denna sjukdom kan lindras så att bättre livskvalitet kan skapas.

**Nyckelord:** Erfarenhet, livskvalitet, smärta, välbefinnande, kommunikation.

## **ABSTRACT**

**Background:** The disease Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) cannot cure which creates a lot of anxiety and suffering. Finding meaning in life leans to get support in family, life partners, friends and hobbies. When the speech and swallowing gets difficulty and respiratory failure makes itself known these people finds help through technical equipment to achieve a better quality of life.

**Aim:** The aim of this study is to describe people´s experience and quality of life of living with ALS and to review data collection methods in the included articles.

**Method:** This descriptive study is the result of 16 articles of both quantitative and qualitative approach.

**Main results:** There are many symptoms that need to be mitigated in various stages of the disease. Relatives and leisure activities provide important support as the disease is characterized by enormous suffering. Later in the disease process when the body´s functions slow down, there is technical equipment available to improve quality of life.

**Conclusion:** In order to find the quality of life in this devastating disease turns these people into their families and hobbies. Today, there are technical equipment that these individuals may have access to, inter alia, to continue to communicate and get help with their breathing failure that improves their quality of life. More research is needed to find cures and better treatment methods so that the symptoms of this disease can be alleviated so that quality of life can be created.

**Keywords:** Experience, quality of life, pain, well- being, communication.

# Innehållsförteckning

Introduktion	1
Inledning	1
Symtom	1
Kommunikation	2
Smärta	2
Livskvalitet	2
Sjuksköterskans roll	2
Stöd	3
Teoretisk referensram	3
Problemformulering	4
Syfte	4
Frågeställningar	4
Metod	4
Design	4
Sökstrategi	5
Urvalskriterier	5
Urvalsprocessen och utfallet av möjliga artiklar	5
Dataanalys	7
Forskningsetiska överväganden	8
Resultat	8
Personers erfarenhet och livskvalitet av att leva med sjukdomen ALS	13
Smärta	13
Rädsla	14
Kommunikation och stöd	15
Finna mening och stöd	16
Acceptans	16
Sammanställning av artiklarnas datainsamlingsmetoder	16
Studier med kvantitativ ansats	17
Studier med kvalitativ ansats	18
Studier med mixad metod	19
Diskussion	20
Huvudresultat	20

Resultatdiskussion	20
Personers erfarenhet och livskvalitet av att leva med	20
Smärta	20
Rädsla	21
Kommunikation och stöd	21
Finna mening och stöd	22
Acceptans	23
Metodologisk aspekt av datainsamlingsmetod	23
Metoddiskussion	25
Kliniska implikationer för omvårdnad och förslag till fortsatt forskning	26
Slutsats	26

## **INTRODUKTION**

### **Inledning**

Amyotrofisk Lateral Skleros (ALS) är en progressiv övre och nedre så kallad motorneuronsjukdom. De flesta av sjukdomsfallen har en okänd genetik, dock har majoriteten av den familjära kategorin visats ha en genetisk grund där mutationer i flera gener påvisats. Mutationerna orsakar cellspecifik försämring (Reddy & Miller 2015). Det innebär att de nervceller som kontrollerar skelettmuskulaturen dör. På sidan om ryggmärgen bildas bindväv så kallad skleros och de muskler som inte får kontakt ifrån nervsystemet slutar då att fungera. Sjukdomen har ett snabbt förlopp som slår ut det motoriska nervsystemet (Socialstyrelsen 2014). Livet för personer som lever med sjukdomen handlar mycket om att fatta beslut om hur de ska förhålla sig till sjukdomsförloppet och hur de kan hantera situationen när deras kroppsliga förmåga försämras (King, Duke & O'Connor 2009).

De riskfaktorer som kan kopplas till ALS är hereditet, ålder 45-75 år, rökning, smal kroppsbyggnad samt manligt kön. Cirka 200 personer insjuknar i Sverige varje år och studier påvisar att sjukdomen har ökat de senaste 30 åren. Överlevnadstiden är cirka 3 år efter diagnos (Socialstyrelsen 2014). En liten del av de som insjuknar i ALS kan överleva över 10 år (Strang 2013). Sjukdomen går inte att bota och behandlingen inriktas på en så bra omvårdnad som möjligt (Socialstyrelsen 2014).

Standardbehandlingen vid ALS är att minimera den symtomatiska bördan och maximera insatserna till ett så bra liv som möjligt. En individuell centrerad omvårdnad bör utformas när sjukdomen kommer till den palliativa fasen (Paganoni, Karam, Joyce, Bedlack & Carter 2015).

### **Symtom**

Symtomen vid ALS visar sig olika beroende på hur snabbt sjukdomen sprider sig. I början av sjukdomsstadiet kan vissa enskilda muskler kännas försvagade som till slut sprider sig till hela kroppens muskulatur. Vissa symtom är uttalad trötthet, sluddrigt tal, hosta, rinnande saliv, förstoppning, urininkontinens, stela muskler samt att finmotoriken blir sämre. Balanssvårigheter, sväljsvårigheter, viktnedgång och nutritionsproblematik är också ett problem i denna sjukdom. ALS är en sjukdom som ger många symtom och detta behöver bedömas så en diagnos kan ställas så fort som möjligt. Det är viktigt att få information om sjukdomen samt hur vårdplanen ska utformas så tidigt som möjligt i diagnosfasen (Andersen et. al. 2012).

Sjukdomen kan skilja sig mellan bulbär form som kännetecknar svårigheter med de muskler som kontrollerar talet och sväljförmågan samt spinal form där stora muskelgrupper i den nedre kroppsdelen påverkas. Sjukdomsprocessen påverkar inte hjärnan vilket innebär att känselsinnet och det kognitiva inte är påverkat. Förmågan att röra på ögonen i det sena stadiet av sjukdomen kvarstår (Strang 2013).

### **Kommunikation**

Kommunikation definieras som att göra något gemensamt, bjuda in till delaktighet och skapa förbindelse till. Det handlar om att två till flera personer byter meningsfulla gester med varandra. (Eide & Eide 2009). Dysartri innebär att en person får talsvårigheter. Den drabbade får svårt att artikulera det vill säga svag röst, rikligt med salivflöde på grund av sväljsvårigheter. Detta ger ett långsammare tal, kortare meningar samt ett sludrigt tal. Det finns logoped som kan underlätta med talterapi samt erbjuda kommunikationshjälpmedel som ger ett bra stöd för att kunna kommunicera (Strang 2013).

### **Smärta**

Smärta kan definieras så som att det upplevs som en sensorisk eller känslösam händelse kopplad till vävnadsskada. Smärtan är alltid subjektiv och kan inte bestämmas av andra personer. Den kan bara beskrivas av den personen som upplever smärtan. Medicinska faktorer behöver inte vara orsaken till smärtan som upplevs utan även psykosociala och kulturella tillstånd påverkas också. När smärtan är mer uttalad reagera kroppen med snabb puls, blekhet och svettningar (Berntzen, Danielsen & Almås 2011).

### **Livskvalitet**

Begreppet livskvalitet har många definitioner och förknippas för de allra flesta till välbehag och välbefinnande tillvaro i sitt liv. Livskvalitet återspeglar det betingande värde en människa bedömer sitt levnadssätt (Petersson & Strang 2013).

### **Sjuksköterskans roll**

Enligt ICN:s etiska kod framgår fyra ansvarsområden som utgör grunden för sjuksköterskeyrket: att främja hälsa, att förebygga sjukdom, att återställa hälsa samt att lindra lidande (Svensk sjuksköterskeförening 2014). Sjuksköterskan har till uppgift att följa de riktlinjer som är framtagna för yrket. Det innebär bland annat att utföra ett gott

omvårdnadsarbete och att förmedla saklig information till patienten och andra inblandade. Sjuksköterskan ska ha ett professionellt arbetssätt och därmed visa respekt, förståelse och trovärdighet samt vara lyhörd och värna om personens integritet (Svensk sjuksköterskeförening 2014).

Sjuksköterskan är den som är ansvarig och styr inom området omvårdnad. Det ska vara givet att i den ledande yrkesrollen följa de grundläggande etiska principer och riktlinjer som utformats. De etiska skyldigheterna går ut på att bedöma och fatta avgörande beslut med fokus på medkänsla och omtanke (Engström, Johansson & Kihlgren 2009).

### **Stöd**

Ett kontinuerligt stöd ifrån ett vårdteam ska inledas så tidigt som möjligt. Se till att kommunikationen, välbefinnandet och autonomi bevaras så länge som möjligt för personen med ALS (Andersen et. al. 2012). I Roxberg, Eriksson, Rehnsfeldt och Fridlund (2008) studie framgår det att tröst är ett komplicerat fenomen. Tröst associeras ofta med att dämpa lidandet. Tröst i vårdande syfte innebär att möta personen som den är och närvara för att ge utrymme till att personen ska kunna vara sig själv. Detta kräver att sjuksköterskan är accepterande och kan se personens lidande som något unikt. Sjuksköterskan hamnar ofta i komplicerade vårdssituationer, vilket innebär att hon måste kunna reflektera över situationen och kunna lita till sin intuition när tröst behövs. Senare i sjukdomsförloppet behövs utrustning som hjälper till med andningsarbete som blir försvagat. Non- invasive ventilation (NIV) hjälper personen med in- och utandningsarbetet. Detta leder till en bättre syresättning och en djupare andning (Strang 2013).

### **Teoretisk referensram**

Begreppet lidande har ställs i relation till hälsa och omvårdnad, enligt omvårdnadsteoretikern Katie Eriksson behövs ingen vård om lidande inte finns. Lidandet kan ses som en del av livet, i och med det återfinns lidande även i hälsan (Willman 2009). Alla personer kan drabbas av lidande eftersom livet består av olika situationer som leder till lidande (Santamäki Fischer & Dahlqvist 2009). En persons egenskaper och unika självinsikt om sin uppfattning av sin livssituation, bestämmer om lidandet är betydelsefullt eller betydelselöst. Om lidandet kan ses som något naturligt i livet och är i harmoni med hälsan kan detta medföra en möjlighet till



mognad och utveckling i livet. Om lidandet är odrägligt kan det påverka personens livskvalitet och livet blir en kamp om att ge upp en del av sig själv (Wiklund 2009). I Rehnsfeldt och Eriksson (2004) studie antas lidande vara en existentiell symbol för att förstå livet som en andlig enhet. I mötet mellan personen och vårdpersonalen kan dessa med hjälp av det existentiella mötet skapa mening genom att bygga upp en gemenskap och då lindra lidandet så att tillvaron blir mer tillfredställande.

### **Problemformulering**

Personer som fått diagnosen ALS har ökat i antal. ALS är en sjukdom som inte går att bota och behandlingen inriktar sig därför på att lindra symtomen. Efter diagnos har dessa personer bara några år kvar att leva och de utsätts för ett stort lidande som påverkar deras livskvalitet. Det är av stor vikt att kommunikationen, välbefinnandet och personens autonomi bevaras så länge som möjligt (Andersen et. al. 2012).

Mer forskning behövs kring symtombehandling då sjukdomen inte går att bota, för att personerna ska kunna få en bättre livskvalitet. Därför genomfördes en litteraturstudie för att belysa personens erfarenheter och livskvalitet av att leva med ALS. Detta skulle kunna öka sjuksköterskans kunskap så att bemötandet av personens omvårdnadsbehov blir så optimalt som möjligt.

### **Syfte**

Syftet är att beskriva personers erfarenhet och livskvalitet av att leva med ALS samt att granska datainsamlingsmetoderna som de inkluderade artiklarna använt sig av.

### **Frågeställningar**

- Hur beskriver personer sin erfarenhet och livskvalitet av att leva med sjukdomen ALS?
- Hur är de granskade artiklarnas datainsamlingsmetod beskriven?

### **METOD**

#### **Design**

Studien är av en deskriptiv design där syftet var att sammanställa och beskriva aktuellt ämne (Polit & Beck 2012).

## **Sökstrategi**

Sökningen av vetenskapligt material genomfördes via sökmotorn PubMed med MeSH termer. Sökningar genomfördes även via sökmotorn Cinahl med hjälp av cinahl headings. De sökord som användes var experience men det finns inte med som MeSH-term. Detta ord har ändå valts att användas som sökord då sökningar gav aktuella och intressanta artiklar som skulle användas i denna litteraturstudie. I PubMed och Cinahl användes följande sökordskombinationer; “Amyotrophic lateral sclerosis experience”, “Amyotrophic lateral sclerosis Quality of life”, “Amyotrophic lateral sclerosis Quality of life experience”. För att precisera och begränsa sökningarna valdes att kombinera sökorden med den booleska söktermen AND för att få de mest relevanta studierna till litteraturstudie. Enligt Polit och Beck (2012) är det bra att kombinera sökorden i databaserna med den booleska termen AND som gör att sökningen blir mer begränsad. Begränsningarna i databassökningarna var artiklar publicerade inom de senaste 10 åren för att utöka sökandet att finna de rätta artiklarna som ska svara på studiens syfte samt Peer review och human, se tabell 1.

## **Urvalskriterier**

Inklussionskriterierna i litteraturstudien var att de valda artiklarna var skrivna på svenska eller engelska och svarade på studiens syfte och frågeställningar. Artiklarna i studien är av kvalitativ och kvantitativ ansats.

Exklussionskriterierna i studien innefattar de artiklar som inte har en empirisk ansats, artiklar som frångår inklussionskriterierna samt systematiska litteraturöversikter.

## **Urvalsprocessen och utfallet av möjliga artiklar**

Sökningen av vetenskapliga artiklar resulterade i sammanlagt 595 träffar. Samtliga titlar och abstrakt har bearbetat för att inte på fel grunder välja bort artiklar som skulle kunnat användas i studien. Av samtliga träffar kvarstod efter bortfall 16 artiklar som svarar mot studiens syfte. Orsaker till bortfall var att artiklar inte svarade på syfte/ frågeställning, fanns inte fritt tillgängliga, systematiska litteraturöversikter samt dubletter.



**Figur 1:** Flödesschema över antal bortfall och urval av artiklar

**Tabell 1:** Sammanställning av artikelsökning

Databas	Begränsningar (limits) sökdatum	Söktermer	Antal träffar	Tänkbara artiklar	Antal valda artiklar
PubMed	10 år, human 2016-09-12	Amyotrophic lateral sclerosis AND experience	89	3	1
Pubmed	10 år, human 2016-09-07	Amyotrophic lateral sclerosis AND Quality of life	285	16	10
Pubmed	10 år, human 2016-09-12	Amyotrophic lateral sclerosis) AND Quality of life AND experience	29	5	1
Cinahl	10 år, peer reviewed 2016-09-07	Amyotrophic lateral sclerosis AND experience	46	5	3
Cinahl	10 år, peer reviewed 2016-09-07	Amyotrophic lateral sclerosis AND Quality of life	117	8	1
Cinahl	10 år, peer reviewed 2016-09-07	Amyotrophic lateral sclerosis) AND Quality of life AND experience	29	2	0
<b>Total</b>			<b>595</b>	<b>39</b>	<b>16</b>

## Dataanalys

Av de 16 artiklar som bearbetas i denna litteraturstudie var fem kvalitativa, nio kvantitativa och två mixad metod. Dessa har svarat på syfte och frågeställning 1 och granskats, bearbetats upprepade gånger, både av författarna var för sig och tillsammans. Detta för att bearbeta och strukturera upp artiklarnas innehåll utifrån bärande begreppen erfarenhet och livskvalitet i frågeställning 1.

Materialet sammanställdes sedan i två tabeller (tabell 2 och 3) (Polit & Beck 2016; Willman et. al. 2011). Författarna till studien lade under artikelgranskningen fokus på artiklarnas metoddel och resultatdel. För att få en överblick över eventuella mönster och samband från artiklarnas resultatdel som kunde svara på syfte och frågeställning 1, lästes alla artiklars resultat igenom som resulterade i studiens olika kategorier. Kategorierna växte fram genom att syftet fanns i åtanke (Friberg 2012). De kategorier som formades var: En huvudrubrik: ***Personers erfarenhet och livskvalitet av att leva med sjukdomen ALS***, samt fem underrubriker: *Smärta, rädsla, kommunikation och stöd, acceptans samt finna mening och stöd*.

När kategorierna vuxit fram lästes återigen artiklarnas resultatdel igenom och allt material som kunde svara på syfte och frågeställning 1 markerades med överstrykningspennor för att inte missa relevant information. Därefter gjordes en noggrann struktur av det väsentliga som framkommit i resultatdelen och ett sammanhang kunde mer överskådligt ses (Polit & Beck 2016). Detta sammanställdes sedan, text utarbetades, likheter och skillnader sorterades och skrevs ned under studiens resultat och dess olika kategorier.

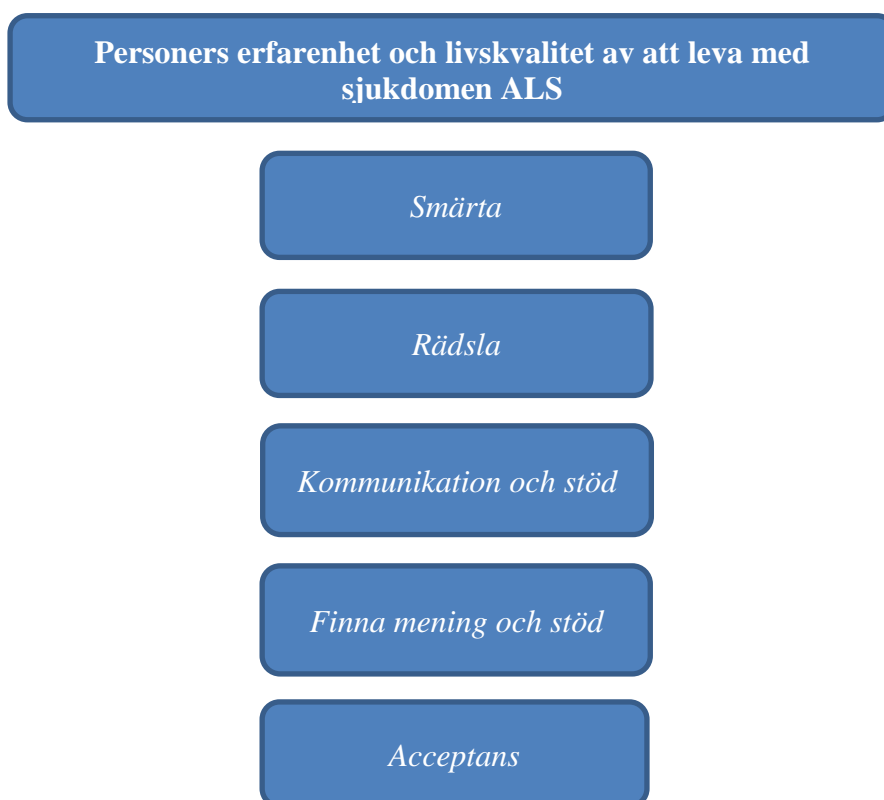
Utifrån frågeställning 2 har de 16 artiklarnas datainsamlingsmetod granskats. Granskningen av artiklarnas datainsamlingsmetod gjordes med stöd av Polit & Beck (2016). Vilket innebar att de inkluderade artiklarnas metodavsnitt granskades av båda författarna, understrykningspennor användes för att strukturera upp informationen utifrån dess metodologiska beskrivning; kvantitativ- och kvalitativ ansats samt mixad metod. Datainsamlingsmetoden i respektive artikel kunde sedan sammanställas i löpande text utifrån ovan angivna rubriceringar. Detta sammanfattades under rubriken: *De granskade artiklarnas datainsamlingsmetoder*.

## Forskningsetiska överväganden

När de inkluderade artiklarnas resultat utarbetades och sammanställdes, eftersträvades en objektiv redovisning av resultatet där inga egna värderingar eller egna åsikter fick ingå. Studenterna har kritiskt granskat artiklarna, det vill säga hur forskarna gått till väga gällande etiska principer. De texter som användas har bearbetats till egna ord för att avhålla sig från plagiat. Förfalskning och falsifiering undviks genom att läsa texterna ordentligt så ingen information kan utelämnas (Polit & Beck 2012).

## RESULTAT

Resultatet av de 16 artiklarna presenteras utifrån studiens två frågeställningar. Frågeställning 1 presenteras inledningsvis utifrån erfarenhet och livskvalitet som bärande begrepp med en figur (figur 2) över studiens kategorier och därefter i löpande text och tabeller. Tabell 2 är en sammanfattning av artiklarnas titel, design, undersökningsgrupp, datainsamlingsmetod och dataanalysmetod. Tabell 3 presenterar en sammanställning av artiklarnas syfte och resultat. Frågeställning 2 avslutar resultatpresentationen med tydliggörande av de inkluderade artiklarnas datainsamlingsmetoder utifrån dess metodologiska beskrivning; kvantitativ ansats, kvalitativ ansats och mixad metod.



**Figur 2.** Översikt av resultatets kategorier.

**Tabell 2:** De inkluderade artiklarnas författare, titel och metod

Författare, årtal, och land	Titel	Design och ev. ansats	Undersöknings grupp	Datasamlings metod	Dataanalys metod
Abdulla, Vielhaber, Kollwe, Machts, Heinze, Dengler & Petri 2014.	The impact of physical impairment on emotional well-being in ALS.	Kvantitativ ansats	121 patienter med ALS	ALSFRS-EX, ALSAQ-40, ADI-12, MRC, FVC	Pearsons MRC 2 sample t-test
Ando, Williams, Angus, Thornton, Chakrabarti, Cousins & Young. 2015. England (Liverpool)	Why don't they accept non-invasive ventilation?: Insight into the interpersonal perspectives of patients with motor neurone disease.	Kvalitativ ansats	9 deltagare, 7 män och 2 kvinnor. Ålder anges inte.	Semistrukturerade intervjuer	Fenomenologisk analys
Caligari, Godi, Guglielmetti, Franchignoni, Nardone 2013. Italien	Eye tracking communication devices in amyotrophic lateral sclerosis: impact on disability and quality of life.	Kvantitativ ansats	35 deltagare med ALS diagnos Ålder framkom inte.	ALSFRS-R, IPPA, PIADS, QUEST	Wilcoxon Friedman Mann Whitney U-test
Caron & Light, 2015. Pennsylvania	"My World Has Expanded Even Though I'm Stuck at Home": Experiences of Individuals With Amyotrophic Lateral Sclerosis Who Use Augmentative and Alternative Communication and Social Media.	Kvalitativ ansats	9 deltagare med ALS 4 kvinnor och 5 män Ålder: 35-76 år.	Online intervju	Kvalitativ innehållsanalys Kristallisation
Fegg, Kögler, Brandstätter, Anneser, Haarmann-Doetkotte, Borasio, 2010. Tyskland	Meaning in life in patients with amyotrophic lateral sclerosis.	Kvalitativ och kvantitativ ansats. Tvärsnitts design.	46 deltagare med ALS. Ålder 18 och uppåt.	SMiLE ALSFRS-R	T-test Linjär modell Binary-logistiska regressioner Bonferroni korrigeringar
Foley O'Mahony & Hardiman, 2007.	Perceptions of quality of life in people with ALS: Effects of	Kvalitativ Fenomenologisk ansats	5 deltagare med ALS	Strukturerad intervju	Kvalitativ innehållsanalys

Ireland	coping and health care				
Hanisch, Skudlarek, Berndt & Kornhuber, 2015 Tyskland	Characteristics of pain in amyotrophic lateral sclerosis	Kvantitativ ansats. Tvärsnittundersökning. Demografisk data	46 deltagare med ALS i ålder 31-79 år. 56% av deltagarna var kvinnor.	BPI, ALS-FRS-R.	X2- test Mann-Whitney U-test Fisher-Exakt-test. Kruskal-Wallis One Way.
Hwang, Weng, Wang, Tsai & Chang, 2014 Taiwan	An eye-tracking assistive device improves the quality of life for ALS patients and reduces the caregivers' burden	Kvantitativ ansats.	20 patienter med ALS diagnos och deras primära vårdgivare.	TDQ ALSSQOL-R, CBS, ALSFRS-	t-test
Körner, Siniawski, Kollweh, Rath, Krampf, Zapf, Dengler & Petri, 2013. Tyskland	Speech therapy and communication device: impact on quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis	Kvantitativ ansats	38 deltagare med ALS, 26 kvinnor och 12 män med dysartri eller anarthria.	BDI, SF-36, ALSFRS-R,	t-test, X <sup>2</sup> -test, ALSFRS-R
Lemoignan & Ells, 2010 Kanada	Amyotrophic lateral sclerosis and assisted ventilation: How patients decide	Kvalitativ ansats.	9 deltagare, 3 kvinnor och 6 män	Semistrukturerade djupintervjuer	Fenomenologisk analys
Londral, Pinto, Azevedo & De Carvalho, 2015 Portugal	Quality of life in amyotrophic lateral sclerosis patients and caregivers: Impact of assistive communication from early stages.	Kvantitativ ansats. Longitudinell undersökning.	27 patienter och 17 vårdgivare. Ålder 39-83 år.	ALSFRS-R, MqoL, WHOQoL-BREF.	Pearson and Spearman, t-test, Wilcoxon signed-rank test, Mann-Whitney U-test.
Moisset, Cornut-Chauvinc, Clavelou, Pereira, Dalle & Guy, 2016. Frankrike	Is there pain with neuropathic characteristics in patients with amyotrophic lateral sclerosis? A cross-sectional study.	Kvantitativ ansats Tvärsnittundersökning	96 deltagare med ALS Ålder: 18-85 år 57 män och 36 kvinnor	BPI, PCS, STAI, ALSFRS-R, BMI, NIV, SVC, SNIF, DN4.	Pearson X <sup>2</sup> -test, Fisher, korrelationskoefficient-test, t-test, Mann-Whitney-test, Kruskal-Wallis-test och Shapiro-Wilk-test.
Ozanne, Graneheim & Strang, 2012. Sverige	Finding meaning despite anxiety over life and death in amyotrophic lateral sclerosis patients.	Kvalitativ Deskriptiv studie	14 deltagare 7 kvinnor och 7 män i ålder 42-80 år	Semistrukturerade intervjuer	Kvalitativ innehållsanalys.

Pagnini, Lunetta, Banfi, Rossi, Fossati, Marconi, Castelnuovo, Corbo & Molinari, 2011. Italien	Pain in amyotrophic lateral sclerosis: a psychological perspective	Kvantitativ ansats	40 deltagare med ALS. Ålder framgår inte	MPQ, QUID, MqoL	Statistisk analys, vilken framgår inte.
Pizzimenti, Aragona, Onesti & Inghilleri, 2013. Italien	Depression, pain and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a cross-sectional study	Kvantitativ ansats	36 patienter med ALS.	MRC, ALS-FRS, QL-index, SDS, VAS.	Mann-Whitney U, X <sup>2</sup> -test Linjära regressionsanalyser.
Wallace, Ellis, Burman, Knights, Shaw & Al-Chalabi, 2014. London	The evaluation of pain in amyotrophic lateral sclerosis: A case controlled observational study	Kvantitativ samt kvalitativ ansats.	42 deltagare med ALS, 11 kvinnor och 31 män. Ålder 28-80 år. Det fanns även 42 friska kontrollpersoner	PDQ, BPI,	ANOVA, X <sup>2</sup> -test, Pearson's coefficients,

- \*ADI-12= ALS Depression Inventory
- \*ALSAQ-40= ALS Assessment Questionnaire
- \*ALSFRS-R = The amyotrophic lateral sclerosis functional rating scale
- \*ALSFRS-EX= ALS Functional Rating Scale- Extension
- \*ALSSQOL-R= ALS Quality of Life Instrument
- \*BDI= Beck Depression Inventory
- \*BMI= Body Mass Index \* BPI= Breif Pain Inventory
- \*CBS= Caregiver Burden Scale
- \*DN4= Douleur Neuropathique- 4
- \*IPPA= Individually-Prioritized Problem Assessment
- \*MPQ= McGill Pain Questionnaire
- \*MqoL= McGill Quality of life questionnaire
- \*MRC= Medical Research Council Scale
- \*PCS= Pain catastrophizing Scale
- \*PDQ= Pain-Detect Questionnaire
- \*PIADS= Psychosocial Impact of Assistive Devices Scale
- \*PII= Pain Interference Index
- \*PSI= Pain Severity Index
- \*QL-index= Quality of Life Index
- \*QUEST= Quebec User Evaluation of Satisfaction with Assistive Technology
- \*QUID= Pain Questionnaire
- \*SDS=Self-Rating Depression Scale
- \*SMiLE= Schedule for Meaning in Life Evaluation
- \*SF-36= Health Survey Questionnaire
- \*SNIF= Sniff Nasal Inspiratory Force
- \*STAI= State Trait Anxiety Inventory
- \*SVC= Slow Vital Capacity
- \*TDQ= Taiwanese Depression Questionnaire
- \*VAS= Visual Analog Scale
- \*WHOQoL-BREF= World Health Organization Quality of Life



**Tabell 3:** De inkluderade artiklarnas författare, syfte och resultat

<b>Författare</b>	<b>Syfte</b>	<b>Resultat</b>
Abdulla, Vielhaber, Kollwe, Machts, Heinze, Dengler & Petri.	Att bestämma nivån av känslomässig stress och att utvärdera effekterna av fysisk funktionsnedsättning på emotionella välbefinnande hos patienter med ALS.	Fysisk funktionsnedsättning och progression hastighet har en betydande inverkan på emotionella välbefinnande.
Ando, Williams, Angus, Thornton, Chakrabarti, Cousins & Young.	Att undersöka hur personer med ALS väljer att tacka nej eller dra sig ur behandling med NIV.	Personer med ALS hade ett psykiskt lidande för att använda sig av NIV. De upplevde att de tappade kontrollen över sitt egna liv och känslan av självständighet, värdighet och livskvalitet i livet minskade.
Caligari, Godi, Guglielmetti, Franchignoni, Nardone.	Att utvärdera effekten av ETCDs på kommunikationsförmåga och livskvalitet i slutskedet PwALS.	ETCDs ökade kommunikationsförmågan för patienter med ALS och höjde deras livskvalitet.
Caron & Light.	Att utöka den nuvarande förståelsen för hur personer med ALS använder alternativa och kompletterande kommunikation och sociala medier för att ta itu med sina kommunikationsbehov.	Främst användningen av sociala medier var ett fördelaktigt verktyg som ökade kommunikationsmöjligheterna vilket bidrog till att ALS patienterna blev mer delaktiga och fick en bättre livskvalitet.
Fegg, Kögler, Brandstätter, Anneser, Haarmann-Doetkotte, Borasio	Att undersöka meningen med livet hos patienter med ALS och jämföra resultaten med ett representativt urval av den tyska befolkningen.	Denna studie visar på att ALS patienter finner tillfredsställelse i livet trots obotlig sjukdom. Men meningen med livet avtog ju längre tid sjukdomen pågick samt vilken funktionsnedsättning personen hade.
Foley, O'Mahony & Hardiman.	Att identifiera innebörden av livskvalitet hos patienter med ALS samt att studera hur deras erfarenheter av hälso- och sjukvård påverkar deras subjektiva välbefinnande.	Alla deltagare ansåg att professionella tjänster har bidragit till deras välbefinnande.
Hanisch, Skudlarek, Berndt & Kornhuber.	Att bestämma prevalens, svårighetsgrad, störningar, plats, typ av smärta och dess behandling av 46 tyska patienter med ALS.	Smärta var ett relativt ofta symptom som hade en stor inverkan på livskvaliteten. Smärtan ökade i takt med sjukdomens utveckling som påverkade det psykiska välbefinnandet.
Hwang, Weng, Wang, Tsai & Chang.	Hur användningen av eye-tracking som kommunikationshjälpmedel kan förbättra livskvaliteten för ALS patienter, samt hur detta hjälpmedel kan lindra bördan för primära vårdgivare.	Eye-tracking förbättrade avsevärt patienternas livskvalitet. Detta verktyg minskade också belastningen för vårdgivare.
Körner, Siniawski, Kollwe, Rath, Krampfl, Zapf, Dengler & Petri.	Att undersöka och jämföra effekterna av talterapi och kommunikationsenheter om livskvalitet hos ALS patienter med hänsyn till olika grader av funktionsnedsättning samt att	Kommunikationssystem förbättrar eller åtminstone stabilisera livskvalitet hos ALS-patienter med dessa problem. Att i ett tidigt stadium introducera hjälpmedel. De patienter som använde

	förstå om kommunikationsenheter kan förbättra eller upprätthålla sin livskvalitet med dysartri eller anarthria.	kommunikationsenheterna var mindre deprimerade och hade en bättre psykisk hälsa.
Lemoignan & Ells.	Att förstå hur personer med ALS tänker kring att fatta beslut angående assisterad ventilation.	Att använda sig av assisterad ventilation bör ske stegvis så att personen kan anpassa sig mentalt och acceptera utrustningen.
Londral, Pinto, Pinto, Azevedo & De Carvalho.	Att undersöka effekterna av tidigt införande av kommunikationshjälpmedel och livskvalitet för ALS patienter och deras vårdgivare.	Patienter med tidigt stöd med kommunikationshjälpmedel har högre psykologiskt och existentiellt välbefinnande. Vårdgivaren kändes sig också tillfredsställd att kunna vårda bättre och kommunicera med patienten. Tidiga insatser av detta hjälpmedel har en positiv inverkan för ALS patienter.
Moisset, Cornut-Chauvinc, Clavelou, Pereira, Dallel & Guy.	Att beskriva smärta och bedöma förekomsten av smärta med neuropatiska egenskaper hos patienter med ALS.	ALS är en sjukdom som involverar nervsystemet och det är viktigt att i tidigt skede behandla smärtan på ett lämpligt sätt för att inte begränsa livskvaliteten.
Ozanne, Graneheim & Strang.	Att belysa hur personer med ALS kan skapa mening trots sjukdomen.	Personer med ALS kan finna mening i livet som stärkte deras vilja att leva trots den obotliga sjukdomen.
Pagnini, Lunetta, Banfi, Rossi, Fossati, Marconi, Castelnuovo, Corbo & Molinari.	Att undersöka smärta i ALS-patienter och hur dess inflytande påverkar deras livskvalitet.	Det är viktigt att undersöka ALS-patienters smärta och att smärtlindrings sätts in i tid när det är nödvändigt, så att livskvaliteten blir så bra möjligt.
Pizzimenti, Aragona, Onesti & Inghilleri.	Att utvärdera förhållandet mellan livskvalitet och depression hos ALS patienter med upplevd smärta.	72% rapporterade smärta. Smärta är vanligt hos ALS patienter och depressiva symtom är relaterade till sämre livskvalitet.
Wallace, Ellis, Burman, Knights, Shaw & Al-Chalabi.	Att uppskatta förekomsten av smärta hos ALS patienter.	Alla ALS deltagare rapporterade upplevd smärta. Hos 25% av ALS deltagare uppgav att smärta förvärrades efter symtomdebut.

## Personers erfarenhet och livskvalitet av att leva med sjukdomen ALS

### *Smärta*

Personer med ALS bekräftar att smärta uppkommer under hela sjukdomsförloppet och påverkar livskvaliteten. Smärtan upplevdes allt från en mildare till en starkt intensiv smärta (Pagnini, Lunetta, Banfi, Rossi, Fossati, Marconi, Castelnuovo, Corbo & Molinari 2011; Hanisch, Skudlarek, Berndt & Kornhuber 2015). När det gäller kvinnor och män så finns det ingen signifikant skillnad gällande smärtnivåerna (Pagnini et. al. 2011). Det fanns heller ingen skillnad gällande ålder och smärtintensitet (Pagnini et. al.

2011; Wallace, Ellis, Burman, Knights, Shaw & Al-Chalabi 2014). Smärta hos personer med ALS är mycket vanligt förekommande och smärta förekom vid alla stadier av ALS (Wallace et. al. 2014; Moisset, Cornut-Chauvinc, Clavelou, Pereira, Dallel & Guy 2016). I en studie hittades inga signifikanta skillnader i förhållande till kön, typ av ALS, ålder vid symtomdebut eller sjukdomsduration. Gällande varaktighet och frekvens av smärta visades inte heller någon signifikant korrelation till varken depression eller livskvalitet och intensiteten av smärta påverkade inte upplevelsen av depression. Däremot sågs en korrelation mellan intensitet av smärta och depression till en försämring av livskvalitet (Pizzimenti, Aragona, Onesti & Inghilleri 2013; Hanisch et. al. 2015). Gällande lokalisation av smärta uppgav majoriteten av deltagarna att de upplevde smärta på ställen som övre och nedre extremiteter, nacke och rygg (Pizzimenti et. al. 2013; Wallace et. al. 2014; Hanisch et. al. 2015; Moisset et. al. 2016).

Den vanligaste typen av smärta som framträder är kramper, värk och intensiv smärta. Kramper är vanligt hos personer med ALS och är vanligaste i fingrar, händer, tår och fötter. Kramper förekommer oftast i rörelser och var kortvariga under dygnet. Det fanns ingen skillnad gällande hur långt personen kommit i sin sjukdom gällande kramper (Hanisch et. al. 2015; Wallace et. al. 2014). De personerna med ALS uppgav att smärtan påverkar det dagliga livet som sömnen, humöret, relationer, aktiviteter och den allmänna njutningen av livet (Hanisch et. al. 2015). Personer med ALS upplever en bättre livskvalitet med smärtlindring. Faktorer som lindrar smärta var motion, rörelse, massage, värme och sjukgymnastik (Hanisch et. al. 2015; Wallace et. al. 2014).

### ***Rädsla***

Personer med ALS upplever mycket ångest och har ett stort lidande på grund av den rädsla tankarna skapar om hur resan mot själva döden kommer att bli. Att en dag vara fången i sin egen kropp. Många upplever att sjukdomsförloppet är mer skrämmande än själva dödsögonblicket. Att drabbas av en sjukdom där inga botemedel finns skapar hopplöshet, förtvivlan och ett stort lidande (Ozanne et. al. 2013; Abdulla, Vielhaber, Kollewe, Machts, Heinze, Dengler & Petri 2014). Personer med ALS behöver fatta beslut om att använda NIV för att få en bättre livskvalitet när andningen är för påverkad. De flesta deltagarna upplever en minskad livskvalitet på grund av en stor rädsla och oro som infinner sig inför denna behandling, ett hot mot sig själva. Deltagare uppger rädsla

att förlora kontrollen, autonomi och självständighet (Ando, Williams, Angus, Thornton, Chakrabarti, Cousins & Young 2015; Lemoignan & Ells 2010).

### ***Kommunikation och stöd***

Sociala medier har visats ha en positiv inverkan på personer med ALS liv, då detta kommunikations verktyg hjälpt dem att öka samverkan, engagemang och tillgång till information. Det är ett bra hjälpmedel för att hålla kontakt med familj och vänner (Londral et. al. 2015; Caron et. al. 2015). Det har även hjälpt dessa personer att finna stöd hos andra i samma situation. Förutom fördelarna med interaktion och relationer har användningen av sociala medier även bidragit till att få information. Detta har bidragit till att personer med ALS fått sympati och kunna känna acceptans. Stödet och kamratskapet är uppmuntrande. Det gör också att personen inte känner sig ensam i sin dagliga kamp mot denna sjukdom (Caron et. al. 2015).

Upplevelsen av att ha en mask över ansiktet är skrämmande och deltagarnas livskvalitet utsattes för ett psykisk och fysisk lidande. Vissa deltagare uttryckte att NIV är en symbol för förlust av livet (Ando et. al. 2015). En minskad livskvalitet kunde ses hos vissa deltagare som upplevde att livskvaliteten försämrades vid användning av NIV. Det begränsade möjligheten att kommunicera, äta och röra på sig. Kontrollen över livet gick förlorat. Vissa deltagare kunde tänka sig NIV när kommunikationen inte längre är möjligt (Lemoignan & Ells 2010). Deltagarna i studien hade problem med dysartri eller dysfagi och upplevde sitt välbefinnande med olika hjälpmedel för kommunikation (Körner, Sieniawski, Kollwe, Rath, Krampfl, Zapf & Petri 2013; Londral, Pinto, Pinto, Azevedo & De Carvalho 2015; Caron & Light 2015). De personer som fick tidig hjälp med kommunikationshjälpmedel i sjukdomsförloppet hade bättre värden gällande välbefinnandet samt psykiska symtom (Londral et. al. 2015).

Kommunikationsverktyget Eye- tracking, en ögonrörelsebaserad metod har i flera studier påvisats ha en positiv inverkan på personers livskvalitet. Gällande depression visar studier att införandet av eye- tracking som kommunikationshjälpmedel signifikant förbättrat personers upplevda depression. Deltagarna kunde på ett mer tillfredställande sätt uttrycka sina behov, vilket resulterade i en bekvämare vardag. Även områden som negativa känslor, interaktion med människor och miljö samt intimitet har utvärderats vilket visade en signifikant skillnad hos personer som använde eye- tracking och personer som inte använde detta hjälpmedel, vilket då indikerar på att eye- tracking som kommunikationsenhet avsevärt kan förbättra livskvaliteten för personer med ALS i sent

stadie av sjukdomen (Hwang, Weng, Wang, Tsai & Chang 2014; Caligari, Godi, Guglielmetti, Franchignoni, Nardone 2013).

Att kunna kommunicera har en stor inverkan på livskvaliteten hos personer med ALS. De kommunikationsenheter som finns tillgängliga ger en frihet att ta del av världen. Många personer med ALS anser att dessa verktyg ger bättre livskvalitet, en att ta del av talterapi, speciellt i ett senare stadie i sjukdomsförloppet. Artiklarna påvisar även att de personer som använder sig av kommunikationshjälpmedel hade mindre depression (Körner et. al. 2013; Londral et. al. 2015).

### ***Finna mening och stöd***

Trots obotlig sjukdom så upplever personer med ALS att de kan finna en mening med livet. Många av dessa personer finner sitt stöd i familjen, sin livskamrat, vänner och fritidsintressen. Stöd och närvaro från familj och vänner har givit personer med ALS både mening och styrka i livet. I sökandet efter mening var en viktig del att kunna ha ett eget liv. Ett aktivt liv skapade en känsla av frihet. Att få spendera tid i naturen skapade både mening och styrka (Ozanne, Graneheim & Strang 2013; Fegg, Kögler, Brandstätter, Jox, Anneser, Haarmann-Doetkotte, Wasner & Borasio 2010; Foley, O'Mahony & Hardiman 2007).

### ***Acceptans***

Att acceptera sin sjukdom och den situation de befann sig i skapade någon slags mening i livet. Att leva i nuet och att vara nära sin familj skapade en känsla av att livet var värt att leva trots försämring av deras självständighet. Hoppet var det sista som övergav dem, hoppet att kunna bli friskare, att en behandling som kunde bota deras sjukdom hittades. Önskan om att sjukdomen skulle upphöra eller sluta utvecklas och bli sämre stärktes av hoppet. Även att få leva en liten stund till för att få uppleva en betydelsefull mening innan livet avslutades var av stor vikt (Ozanne et. al. 2013; Foley et. al. 2007).

### **Sammanställning av artiklarnas datainsamlingsmetoder**

I de granskade artiklarna har författarna använt sig av olika datainsamlingsmetoder för att komma fram till artiklarnas resultat. Nio artiklar har samlat in data genom kvantitativ ansats av dessa nio artiklar har de använt sig av trettiofem enkätundersökningsmetoder. Av dessa har tre enkätundersökningsmetoder (ALSFRS, MRC, BPI) förekommit i flera studier.

Fem artiklar går under rubriken kvalitativ ansats då de gjort olika intervjuer på deltagarna, en ostrukturerad, tre semistrukturerade och en online intervju. Två artiklar har använt sig av en mixad datainsamlingsmetod där både enkäter och intervjuer har utförts.

### **Studier med en kvantitativ ansats**

Abdulla et. al. (2014) använde sig av tre enkätundersökningar, ALSFRS-EX (bedömer ALS funktions), ALSAQ-40 (utvärdering ALS) samt ADI-12 (utvärdering av depression). Dessa olika skalor fick patienterna sätta kryss på skalans olika siffror.

Caligari et. al. (2013) använde sig av fyra enkätundersökningar, ALSFRS-R (bedöma funktionaliteten ALS) IPPA (individuell utvärdering av problem) PIADS (Psykosocial inverkan av hjälpmedel) samt QUEST (utvärdering av tillfredsställelse av hjälpmedel). Dessa skickades ut till patienterna via e-post, och innehöll endast ett litet antal frågor för att undvika förvirring hos patienterna.

Hanisch et. al. (2015) använde sig av tre enkätundersökningar BPI (bedöma förekomsten och svårighetsgraden av nuvarande smärta), ALS-FRS-R (Funktions skala för ALS), MRC (bedöma muskelstyrkan) i studien. De tittade på förekomsten av smärta senaste dygnet. Deltagarna fick bland annat svara på förekomsten av smärtan, hur intensiv smärtan är och hur detta påverkar livskvaliteten och sömnen.

Kroppsfunktionen, muskelstyrka mättes även och ju högre poäng desto bättre rörelseförmåga. Deltagarna fick även i sittande position mäta sin vitalkapacitet.

Hwang et. al. (2014) samlade in data via två validerade enkätundersökningar TDQ (en skala som bedömer depression) samt ALSSQOL-R (ett instrument som bedömer livskvalitet).

Moisset et. al. (2016) Tio enkätundersökningar DN-4 (neuropatisk smärta), BPI (bedöma förekomsten och svårighetsgraden av nuvarande smärta), PSI (smärt index), PII (smärt index), PCS (upplevelse av smärta), STAI (Bedömning av ångest), ALSFRS-R (bedöma personers ALS funktionalitet), SVC (Vitalkapacitet), SNIF (lungfunktion), body mass index (BMI) i denna studie utvärderar deltagarnas förekomst av smärta, neurologisk smärta, upplevelse av smärta, muskelstyrka, ångest, lungfunktion, vikt och smärtans lokalisering.

Pagnini et. al. (2011) Använde sig av tre enkätundersökningar QUID (utvärdera smärtans karaktär), MqoL (utvärdera livskvalitet) och QoL (psykologiskt

välbefinnande) som undersökte och utvärderade smärtans karaktär och deltagarnas livskvalitet där psykiskt välbefinnande och socialt stöd ingick.

Pizzimenti et. al. (2013) använder tre enkätundersökningar, MRC (bedöma muskelstyrkan) och ALS-FRS (Funktions skala för ALS), QL-index (depressionsskala) och VAS (smärtskala) som undersöker deltagarnas muskelstyrka och kroppsfunktion. Även livskvalitet och depression och smärtskalor användes. Forskarna ville med dessa instrument utvärdera förhållandet mellan livskvalitet och depression med upplevd smärta.

Londral et. al. (2015) använde sig av tre enkätundersökningar, ALSFRS-R (en bedömningsskala för ALS funktionalitet), MqoL (bedömer livskvalitet) samt WHOQoL-BREF (WHOs livskvalitet), där författarna använde sig av olika betygsskalor som deltagarna fick besvara.

Körner et. al. (2013) använde tre enkätundersökningar, BDI (utvärdera depression), SF-36 (bedömning av hälsa) samt ALSFRS-R (bedömer funktionalitet hos personer med ALS) med olika betygsskalor som deltagarna fick fylla i.

### **Studier med en kvalitativ ansats**

Foley et. al. (2007), deltagarna intervjuades med öppna frågor för att det skulle finnas tid för reflektion. Frågor som handlar om livskvalitet. En inledande och en uppföljningsintervju gjordes. Den första varade i 1-2 timmar och den andra i 30 minuter för varje deltagare. Sammanfattningen av alla intervjuer skickades sen till deltagarna för återkoppling av att tolkningen är korrekt. Colaizzi- sju-steps metod för kvalitativ analys och bedömningsskalor för utveckling av ALS användes under intervjuerna. Intervjuerna spelades in och transkriberades.

Ozanne et. al. (2012), semi-strukturerad data samlades in. Intervjuer gjordes enskilt med vare deltagare utav första forskaren. 14 deltagare fick frågor gällande meningsfullhet, begriplighet och hanterbarhet. Intervjun för varje deltagare varade mellan 20-83 minuter. Allt spelades in på band.

Caron et. al. (2015) använde sig av en online intervju, ett diskussionsforum som deltagarna fick besöka några gånger per vecka i sex veckor. Frågorna i diskussionsforumet utvecklades av forskarna sedan fick deltagarna lägga till olika ämnen, läsa andras bidrag samt lägga till kommentarer inom huvudämnet.

Ando et. al. (2015) använde sig av en semi-strukturerad intervju där frågorna handlade om personers upplevelser, tankar och förståelse kring NIV behandling. Intervjuerna

varade mellan 20-60 minuter och utfördes i deltagarna hem eller på sjukhuset.

Intervjuerna spelades in och transkriberades utom en intervju där deltagaren inte ville att det skulle spelas in, utan antecknades bara.

Lemoignan och Ells (2010) använde sig av enskilda semi-strukturerade djupintervjuer där frågorna handlade om hur personer med andningssvikt ställer sig till behandlingsbeslut gällande andningen. Deltagarna hade möjlighet att reflektera och svara på öppna följdfrågor. Intervjuerna utfördes i deltagarnas hem och tog cirka en timme. Intervjuerna spelades in och transkriberades.

Fyra av artiklarnas intervjuer ägde rum på sjukhus eller i deltagarnas hem (Foley et. al. 2007; Ozanne et. al. 2012; Ando et. al. 2015; Lemoignan & Ells 2010). Att utföra intervjun i deltagarens hem är att föredra då forskaren har möjlighet att observera deltagaren i sin miljö. Det kan vara bra att ha alternativ om deltagaren föredrar ett mer anonymt ställe. I vissa fall utförs intervjun på sjukhus när personen är inlagd. Miljön har en stor inverkan på resultatet (Polit & Beck 2016). I Foley et. al. (2007) och Caron et. al. (2012) studier framkommer det inte hur lång intervjun varade för deltagarna. Hos de andra artiklarna varade intervjun från 60-83 minuter (Ozanne et. al. 2012; Ando et. al. 2015; Lemoignan & Ells 2010).

### **Studier med mixad metod**

Fegg et. al. (2010), intervjuerna av deltagarna utfördes av två psykologer, socialarbetare och en läkare som är speciellt utbildad för att kunna administrera SMiLE (The Schedule for Meaning in Life Evolution). Enkätundersökning gjordes för att utvärdera tillfredställelsen, deltagarnas vikt och utvecklingen av ALS betygsatts. De deltagare som inte kunde fylla i enkäterna fick hjälp från dem som genomförde intervjun.

Wallace et. al. (2014) Deltagarna i denna studie svarade på två enkätundersökningar. BPI (bedöma förekomsten och svårighetsgraden av nuvarande smärta), PDQ (bedömer neurologisk smärta och dess karaktär). Författarna ville undersöka lokaliseringen av smärta via ett diagram. Smärtans intensitet från skala 0 (ingen smärta) till 10 (värsta tänkbara smärta). Typen av smärta som bedömdes var bland annat värk, kramper, stickande, brännande och molande smärta. Författarna ville veta hur smärtan påverkar det dagliga livet. Alla deltagare blev intervjuade av samma forskare. Men de personer som hade det svårt att kommunicera fick hjälp med olika kommunikations hjälpmedel eller sina anhöriga för att svara på enkäten.



## **DISKUSSION**

### **Huvudresultat**

Det finns mycket symptom som behöver lindras i olika skeden av sjukdomen. Anhöriga och fritidsintressen ger ett viktigt stöd då sjukdomen präglas av ett enormt lidande. Senare i sjukdomsprocessen då kroppens funktioner avtar finns det teknisk utrustning att tillgå för att förbättra livskvaliteten.

I datainsamlingsmetoden har nio artiklar använt sig av enkätundersökningar, fem artiklar intervjuer och i två artiklar har en mixad datainsamlingsmetod använts.

### **Resultatdiskussion**

#### **Personers erfarenhet och livskvalitet av att leva med sjukdomen ALS**

##### ***Smärta***

Smärta är ett vanligt förekommande symptom för personer med ALS och smärta i sig påverkade livskvaliteten (Pagnini et. al. 2011; Hanisch et. al. 2015; Wallace et. al. 2014). Smärta förekom i olika former men framförallt som kramper, värk och intensiv smärta (Hanisch et. al. 2015; Wallace et. al. 2014). Pagina (2013) bekräftar också att smärta är en stor bidragande orsak till lidande hos personer med ALS och kramper visade sig även här vara den mest frekventa typ av smärta, vilket påverkade personens rörlighet och humör. Katie Eriksson anser att begreppet lidande står i samspel till omvårdnad och hälsa (Willman 2009). Begreppet lidande genomsyrar artiklarnas resultat och kan ses hos personer som drabbats av sjukdomen ALS.

Vid bemötandet av personer med sjukdomen ALS ska sjuksköterskan visa respekt, empati, visa tillförlitlighet och skydda personens integritet (Svensk sjuksköterskeförening, 2014). Hanisch et. al. 2015; Wallace et. al. (2014) studie påvisar att smärta påverkar livskvaliteten negativt hos personer med ALS men anser att de med hjälp av smärtlindring som massage, sjukgymnastik, rörelse och motion kan ge en bättre livskvalitet. Blatzheim (2009) studie visade att personer med ALS kan förbättra livskvaliteten med hjälp av sjukgymnaster, arbetsterapeuter, logoped, massage och psykologer. Att själva behandlingen inriktar sig på symptomen. De positiva fördelarna med tilläggsbehandling som massage är att spasticitet smärta lindras. Eriksson anser att om lidande kan betraktas som något som är medfödd i livet så skapas en balans med hälsan, vilket kan skapa förutsättningar till en bättre framtid (Wiklund 2009).

Sjuksköterskor har ett stort ansvar för omvårdnaden. Enligt ICN:s etiska koder innebär

det att som sjuksköterska ansvara för grunden att främja hälsa, återställa hälsa och avhjälpa lidandet (Svensk sjuksköterskeförening, 2014).

### ***Rädsla***

Att kunna ge tröst åt en person som lider bör sjuksköterskan kunna erfara och närvara för att mildra lidandet för den sjuke på ett professionellt förhållningssätt.

Sjuksköterskan behöver i vårdssituationer reflektera när personen behöver tröst (Roxberg et.al, 2008). Att drabbas av en sjukdom som inte går att bota genererar till förtvivlan, hopplöshet och ett stort lidande (Ozanne et. al, 2013; Abdulla et. al, 2014). Personer med ALS upplever att deras lidande är just rädslan om hur resan mot själva döden artar sig mer än hur själva dödsögonblicket kommer att bli (Ozanne et. al. 2013; Abdulla et. al. 2014). Eriksson anser att alla människor kan utsättas för lidande på grund av att det i livet finns tillfällen som kan orsaka denna smärta som lidande står för (Santamäki et. al. 2009).

### ***Kommunikation och stöd***

Att få möjlighet att vara med och diskutera i olika sammanhang ger en klar förbättring på tillvaron för personer med ALS. Kommunikationsenheter som finns tillgängliga skapar en frihet av att få vara en fungerande individ så länge som möjligt och detta upplevs som en stor möjlighet att ta del av världen. Att kunna kommunicera med familjen och vänner ger en trygghet som förbättrar livskvaliteten (Körner et. al. 2013; Londral et. al. 2015; Caron et. al. 2015).

Trots svåra talsvårigheter så leder kommunikationshjälpmedel till att främja livskvaliteten. Personer med ALS får en bättre kommunikation med familjen som leder till ett minskat psykiskt lidande. Denna studie anser även att personens värdighet, självkänsla och självständighet upplevdes mycket bättre (Garcia & Dapuetto 2014). Hjälpmedel som Eye-tracking har i studier påvisats att det skapar en bättre förutsättning när det gäller sjukdomen ALS. Dessa personer har möjlighet att kunna få en mer stimulerad vardag. Detta kommunikationshjälpmedel leder till att livskvaliteten får en positiv riktning när det kommer till personer i ett sent stadie av sjukdomsförloppet (Hwang et. al. 2014; Caligari et. al. 2013).

Studier stödjer att personer som drabbats av ALS har problem med talsvårigheter som påvisar att det finns ett behov att etablera eye-tracking för personer med ALS i sent stadie för att uppleva bättre livskvalitet (Keller, Gorges, Horn, Aho-Özhan, Pinkhard, Uttner & Lule 2015). När personer med ALS kommit till slutskedet av sjukdomsstadiet bör en kommunikationsenhet för ögonspårning övervägas, denna studie visar på att livskvaliteten ökar när kommunikationshandikappet minskar (Caligari, Godi, Guglielmetti, Franchignoni & Nardone 2013).

### ***Finna mening och stöd***

Ozanne et. al. (2013) och Abdulla et. al. (2014) studier visade att ALS är förknippat med mycket oro och ångest. Foley et. al. (2007), Fegg et .al. (2010) och Ozanne et. al. (2013) studier visade att trots det finns det olika sätt att finna mening och välbefinnande, många personer med ALS finner stöd hos familj och vänner. Personer med ALS deltog i en studie, där framgår det i motsägelse till föregående studie att endast 3% visade depressivitet och 4% upplevde ångest symtom (Peric', akocevic-Stojanovic, Stevic, Basta, Pavlovic, Vujanac, Marjanovic, Lavrnica 2010).

### ***Acceptans***

I vissa studier framkommer det att oavsett lidande så kan personer med ALS finna en mening med livet. Ofta är det i familjen, vänner, fritidsintressen och att kunna ha ett eget liv så länge som möjligt (Ozanne et. al. 2013; Fegg et. al. 2010; Foley et. al. 2007). Eriksson anser även att en människas personlighet och unika förståelse om sin inställning av sin situation i livet, fastställer om lidande är väsentligt eller utan betydelse (Wiklund 2009). Som sjuksköterska har du ett ansvar att etiskt kunna avgöra och fatta beslut med inriktning på omtanke och medkänsla (Engström et.al, 2009).

### **Metodologiska aspekten av datainsamlingsmetod**

Samtliga artikelförfattare har på ett tillfredställande sätt angivit på vilket sätt data samlats in. Nio av de granskade artiklar har en kvantitativ ansats där forskarna har använt sig av enkätundersökningar som datainsamlingsmetod (Abdulla et. al. 2014; Caligari et. al. 2013; Hanisch et. al. 2015; Hwang et. al. 2014; Moisset et. al. 2016; Pagnini et. al. 2011; Pizzimenti et. al. 2013; Londral et. al. 2015; Körner et. al. 2013).

Kvantitativa forskare identifierar vad för slag data som ska samlas in. Om det är deltagare som har problem med hälsan, ska forskaren räkna in detta i studien till exempel vilken svårighetsgrad, behandling och när diagnosen sattes. Forskaren utvecklar eller använder sig mest av färdiga formella datainsamlings instrument. Strukturerade instrument består av en uppsättning av frågor och svarsalternativ som är bestämda för att kunna samla in och registrera informationen (Polit & Beck 2016). I de granskade artiklar med kvantitativ ansats har forskarna använts sig av olika sorters av enkätundersökningar samtidigt vilket är viktigt för att komma till en rätt riktning för att kunna se lösningen av problemet. Enligt Polit och Beck (2016) ska den rätta datainsamlingsmetoden väljas för varje variabel som ska undersökas för att få det så kvalitetssäkert som möjligt. Fem av de granskade artiklar har en kvalitativ ansats där forskarna har använts sig av semi-strukturerade, oneline och en intervju med öppna frågor som datainsamlingsmetod (Foley et. al. 2007; Ozanne et. al. 2012; Caron et. al. 2015; Ando et. al. 2015; Lemoignan & Ells 2010).

Kvalitativa forskarens primära metod vid insamling av data är via intervjuer och observationer av deltagarna (Polit & Beck 2016). Semi-strukturerad intervju innebär att forskaren har intervjufrågor färdigställda inför mötet med deltagaren. Forskaren uppmuntrade deltagaren under intervjuens gång att tala fritt och reflektera med egna ord om sina tankar gällande frågorna som ställs inom ämnet (Polit & Beck 2016). Caron et. al. (2012) använde sig av online intervju. Fördelarna med att använda sig av frågeformulär på internet är att det är lätt tillgängliga för deltagarna. Studien kostar inte så mycket pengar och forskaren får ett större bredd geografiskt av deltagarna. Forskaren har även möjlighet att träffa deltagarna på internet via chatrum. Nackdelen är att de etiska principerna har ifrågasatt. Trovärdigheten och andra metodologiska utmaningar måste även övervägas gällande deltagarna (Polit & Beck 2016). Foley et. al. (2007) intervjuade deltagarna med öppna frågor för att det skulle finnas tid för reflektion. Forskare som använder sig av ostrukturerade intervjuer har inte iordningställt och förberett frågor inför samtalet på grund av att det inte vet riktig vad de ska fråga om. Forskaren öppnar upp intervjun med en bred fråga kring det aktuella ämnet och låter sedan deltagarna få berätta sin historia, forskaren avbryter lite då och då för reflektion (Polit & Beck 2016).

Kvalitativa intervjuer är oftast långa och kan pågå i flera timmar (Polit & Beck 2016). Intervjuerna är utförda av forskarna själva eller av utbildad personal inom ämnet (Foley et. al. 2007; Ozanne et. al. 2012; Ando et. al. 2015; Lemoignan & Ells 2010). Den personen som ska samla in data måste vara tränad för att kunna utföra intervjuer. En god lyssnare med uppmärksamhet på deltagaren (Polit & Beck 2016). Intervjuerna transkriberades och spelades in (Foley et. al. 2007; Ozanne et. al. 2012; Ando et. al. 2015; Lemoignan & Ells 2010). Enligt Polit och Beck (2016) rekommenderar de att kvalitativa intervjuer ska spelas in och senare transkriberas än att förlita sig på anteckningar, vilket stärker studiens resultat.

Två av våra granskade artiklar använde sig av en mixad metod av kvalitativa och kvantitativa ansatser som datainsamlingsmetod (Fegg et. al. 2010; Wallace et. al. 2014). Forskare kan samla in data både ifrån kvalitativa och kvantitativa metoder. I en mixad metod kan forskaren använda sig av bland annat av grupper, individuella intervjuer, enkätundersökningar och dagböcker. Mixad metod ska angripa och behandla frågeställningar på ett sätt som förbättrar och ger en övergripande förståelse av problemet. Forskaren som väljer att ha en mixad metod bör vara fullt medveten om de starka och de svaga sidorna vid denna typ av datainsamlingsmetod (Polit & Beck 2016). Wallace et. al. (2014) har i sin studie låtit vissa deltagare som har kommunikationssvårigheter fått hjälp av sina anhöriga att fylla i enkäten. Detta kan ge en svagare styrka i resultatet då misstolkningar kan ske då den anhöriga inte är tränad för att utföra intervjun som enligt (Polit & Beck 2016) ska intervjuaren vara tränad inför dessa uppgifter.

### **Metoddiskussion**

Enligt Polit och Beck (2016) är syftet med en litteraturstudie att undersöka befintlig forskning inom aktuellt område. Föregående litteraturstudie har en beskrivande design, då detta av författarna ansågs vara relevant utifrån aktuellt syfte och frågeställningar. Databaserna Pubmed och Cinahl användes för att komma åt relevant material till denna litteraturstudie. Valet att arbeta med två databaser gjordes då detta skulle ge ett bredare urval av vetenskapliga artiklar, vilket det resulterade i. Svårigheten med att arbeta i två databaser var att det återkom många artiklar vilket bidrog till ett relativt stort antal dubletter påträffades, vilket redovisas i figur 2.

I databasen PubMed användes MeSH termer och i Cinahl användes headings som ämnesord för att nå ett större antal artiklar som kunde svara mot studiens syfte och frågeställningar. Ordet experience fanns dock inte med som MeSH term utan söktes som fritext. Detta kan dock ses som en begränsning då sökning i fritext riskerar att exkludera artiklar som skulle kunna svara på syfte och frågeställningar.

Författarna till denna litteraturstudie har valt att inkludera både artiklar med kvantitativ och kvalitativ ansats. Detta gav dels ett bredare urval av artiklar men gjorde även att det blev en personligare prägling av hur det är att leva med en sjukdom som ALS, när artiklar med kvalitativ ansats användes i studiens resultat del.

Begränsningar i studien var att använda artiklar som var skrivna på Svenska eller Engelska, detta beslut gjordes då författarna till denna litteraturstudie inte behärskar annat språk i så stor utsträckning att artiklar skulle kunna granskas på ett tillfredställande sätt. Även att Engelska språket valts kan ses som en risk då översättningar ökar risken för att texten fel tolkas, vilket författarna till föregående litteraturstudie varit medvetna om och i största möjliga mån försökt att undvika genom noggrann granskning och översättning av artiklarna. Även en tidsbegränsning på artiklarna gjordes där det valdes att enbart använda artiklar publicerade de senaste 10 åren. Detta för att begränsa antalet artiklar som skulle granskas, då storleken och tidsaspekten på litteraturstudien är begränsad. Att göra en tidsbegränsning kan ses som en styrka då aktuella och mer tidsenliga forskningsresultat granskas. Dock kan det även ses som en svaghet då risken finns att artiklar som svarar på studiens syfte och frågeställningar exkluderas.

Författare till föregående litteraturstudie har granskat de inkluderade artiklarna, både enskilt och gemensamt för att minska risken för feltolkningar (Willman et. al. 2012). Tabellerna i studien strukturerades upp för att få ett överskådligt perspektiv på materialet så att ett samband kunde ses. I resultatet framkommer smärta som egen underrubrik och som ett av få symtom av många i sjukdomen ALS. Varför författarna till föregående litteraturstudie valt att skriva om smärta och mindre om andra symtom i denna sjukdom är att det under sökningen med de aktuella sökorden mestadels framkom artiklar inriktade på smärta. Dessutom anser författarna att detta är en viktig del för sjuksköterskan i omvårdnadsarbetet att ha kunskap om hur smärta kan yttra sig för dessa patienter då dessa har kommunikationsproblem.

### **Kliniska implikationer för omvårdnad och förslag till fortsatt forskning**

Med denna litteraturstudie presenteras personers erfarenhet och livskvalitet av att leva med ALS. Insamlad information kommer vara till nytta för sjuksköterskans omvårdnad av dessa personer. Enligt författarna till litteraturstudien är denna kunskap betydelsefull, att kunna bemöta dessa personer professionellt är en viktig del för att bevara en person med ALS sin autonomi i största möjliga mån. Det har visat sig att personer med ALS ofta finner sitt stöd hos familj, vänner och fritidsaktiviteter. Detta leder till något slags välbefinnande och bättre livskvalitet, att fortfarande få vara en egen individ. Det är viktigt att som sjuksköterska kunna bemöta dessa individer och behandla dem med stor respekt och bevara deras integritet med värdighet. Med denna studie vill författarna kunna öka vårdkvaliteten och kompetensen för sjuksköterskor att kunna ge en så god omvårdnad som möjligt samt att kunna bemöta personer med ALS och deras individuella behov på bästa möjliga sätt. Därav är det av stor vikt att fortsatt forskning inom området ALS fortsätter så att aspekter som kan leda till en bättre livskvalitet belyses ännu mer.

### **Slutsats**

För att finna livskvalitet i denna förödande sjukdom vänder sig dessa personer till sina anhöriga och fritidsintressen. Idag finns det teknisk utrustning som dessa personer kan tillgå för att bland annat kunna fortsätta kommunicera och få hjälp med sin andningssvikt som förbättrar deras livskvalitet. Mera forskning behövs för att finna botemedel samt bättre behandlingsmetoder så att symtomen i denna sjukdom kan lindras så att bättre livskvalitet kan skapas.

## REFERENSER

Abdulla, S., Vielhaber, S., Kollewe, K., Machts, J., Heinze, HJ., Dengler, R. & Petri, S. (2014). The impact of physical impairment on emotional well-being in ALS.

*Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 15(5-6), ss. 392-7.

DOI: 10.3109/21678421.2014.932380

Andersen, PM., Abrahams, S., Borasio, GD., De Carvalho, M. & Chio A, et al. (2012). EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)--revised report of an EFNS task force. *European Journal of Neurology*, 19(3), ss. 360-75. DOI: 10.1111/j.1468-1331.2011.03501.x.

Ando, H., Williams, C., Angus, RM., Thornton, EW., Chakrabarti, B., Cousins, R. & 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*, 20(2), ss. 341-59. DOI: 10.1111/bjhp.12104.

Berntzen, H. Danielsen, A. & Almås, H. (2011). Omvårdnad vid smärta. Almås, H. Stubberud, D-G. & Gronseth, R. (red.) *Klinisk omvårdnad 1*. Stockholm: Liber AB, ss. 351-392.

Blatzheim, K. (2009). Interdisciplinary palliative care, including massage, in treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Bodywork and Movement Therapies*, 13(4), ss. 328-35.

Caligari, M., Godi, M., Guglielmetti, S., Franchignoni, F. & Nardone, A. (2013). Eye tracking communication devices in amyotrophic lateral sclerosis: Impact on disability and quality of life. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 14(7-8), ss. 546-52.

Caron, J. & Light, J. (2015). "My World Has Expanded Even Though I'm Stuck at Home": Experiences of Individuals With Amyotrophic Lateral Sclerosis Who Use Augmentative and Alternative Communication and Social Media. *American Journal Of Speech-Language Pathology*, 24(4), ss. 680-695. DOI:10.1044/2015\_AJSLP-15-0010.



Eide, H. & Eide, T. (2009). *Omvårdnadsorienterad kommunikation: Relationsetik, samarbete och konfliktlösning*. Lund: Studentlitteratur.

Engström, B., Johansson, G., & Kihlgren, M. (Red). (2009). *Sjuksköterskan med uppdrag att leda*. Lund: Studentlitteratur.

Fegg, MJ., Kögler, M., Brandstätter, M., Jox, R., Anneser, J., Haarmann-Doetkotte, S. & Borasio, GD. (2010). Meaning in life in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 11(5), ss. 469-74.

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*, 8(3), ss. 164-9.

Friberg, F. (2012). Att bidra till evidensbaserad omvårdnad med grund i analys av kvalitativ forskning. Friberg, F. (Red). *Dags för uppsats: vägledning för litteraturbaserade examensarbete*. Lund: Studentlitteratur, ss. 121-132.

García Pérez, AI. & Dapueto, JJ. (2014). Case report of a computer-assisted psychotherapy of a patient with ALS. *International Journal of Psychiatry in Medicine*, 48(3), ss. 229-33.

Hanisch, F., Skudlarek, A., Berndt, J. & Kornhuber, ME. (2015). Characteristics of pain in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain and Behavior*, 5(3), ss. 1-8.

DOI: 10.1002/brb3.296

Hwang, CS., Weng, HH., Wang, LF., Tsai, CH. & Chang, HT. (2014). An eye-tracking assistive device improves the quality of life for ALS patients and reduces the caregivers' burden. *Journal of Motor Behavior*, ss. 233-238.

Doi: 10.1080/00222895.2014.891970

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*, ss. 745-754.

DOI: 10.1111/j.1365-2702.2008.02671.x

Keller, J., Gorges, M., Horn, H.T., Aho-Özhan, H.E., Pinkhardt, E.H., Uttner, I. & Lulé D. (2015). Eye-tracking controlled cognitive function tests in patients with amyotrophic lateral sclerosis: A controlled proof-of-principle study. *Journal of Neurology*, 262(8), ss. 1918-26.

Körner, S., Sieniawski, M., Kollwe, K., Rath, K.J., Krampfl, K., Zapf, A. & Petri, S. (2013). Speech therapy and communication device: Impact on quality of life and mood in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 14(1), ss. 20-5.

Lemoignan, J. & Ells, C. (2010). Amyotrophic lateral sclerosis and assisted ventilation: How patients decide. *Palliative & Supportive care*, 8(2), ss. 207-13.

DOI:10.1017/S1478951510000027.

Londral, A., Pinto, A., Pinto, S., Azevedo, L. & De Carvalho, M. (2015). Quality of life in amyotrophic lateral sclerosis patients and caregivers: Impact of assistive communication from early stages. *Muscle & Nerve*, 52(6), ss. 933-41.

Moisset, X., Cornut-Chauvinc, C., Clavelou, P., Pereira, B., Dallel, R. & Guy, N. (2016). Is there pain with neuropathic characteristics in patients with amyotrophic lateral sclerosis? A cross-sectional study. *Palliative Medicine*, 30(5), ss. 486-494.

DOI:10.1177/0269216315600332

Ozanne, A.O., Graneheim, U.H. & Strang S. (2013). Finding meaning despite anxiety over life and death in amyotrophic lateral sclerosis patients. *Journal of Clinical Nursing*, 22(15-16), ss. 2141-9. DOI:10.1111/jocn.12071.

Paganoni, S., Karam, C., Joyce, N., Bedlack, R. & Carter, GT. (2015). Comprehensive rehabilitative care across the spectrum of amyotrophic lateral sclerosis.

*Neurorehabilitation*, 37(1), ss. 53-68. DOI: 10.3233/NRE-151240.

Pagnini, F. (2013). Psychological wellbeing and quality of life in amyotrophic lateral sclerosis. *International Journal of Psychology*, ss. 194–205.

Pagnini, F., Lunetta, C., Banfi, P., Rossi, G., Fossati, F., Marconi, A. & Molinari, E. (2012). Pain in amyotrophic lateral sclerosis: A psychological perspective. *Neurological Sciences*, 33(5), ss. 1193-6.

Peric', S., Rakocevic-Stojanovic, V., Stevic, Z., Basta, I., Pavlovic, S., Vujanac, V., Marjanovic, L. & Lavrnic D. (2010). Health-related quality of life in patients with myotonic dystrophy type 1 and amyotrophic lateral sclerosis. *Institute of Neurology, Clinical Centre of Serbia, Belgrade, Serbia*. 110(1), ss. 71-7.

Petersson, LM. & Strang, P. (2013). Livskvalitet och livskvalitetsmätning. I. Beck-Friis, B & Strang, P. (Red). *Palliativ medicin och vård*. Stockholm: Liber. ss. 21-29.

Pizzimenti, A., Aragona, M., Onesti, E. & Inghilleri, M. (2013). Depression, pain and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: A cross-sectional study. *Functional Neurology*, 28(2), ss. 115-9.

Polit, D-F. & Beck, C-T. (2012). *Nursing Research: Generating and assessing, Evidence for nursing practice*. USA: Williams & Wilkins

Polit, D-F. & Beck, C-T. (2016). *Nursing Research: Generating and assessing, Evidence for nursing practice*. USA: Williams & Wilkins

Reddy, LV. & Miller, TM. (2015). RNA-targeted Therapeutics for ALS. *Neurotherapeutics*, 12(2), ss. 424–427. DOI: 10.1007/s13311-015-0344-z.

Rehnsfeldt, A. & Eriksson, K. (2004). The progression of suffering implies alleviated suffering. *Nordic college of caring scienees*, 18(3), ss. 264-72.

Roxberg, A., Eriksson, K., Rehnsfeldt, A. & Fridlund, B. (2008). The meaning of consolation as experienced by nurses in a home-care setting. *J Clin Nurs*. 17(8), ss. 1079-87. DOI: 10.1111/j.1365-2702.2007.02127.x.

Santamäki Fischer, R. & Dahlqvist, V. (2009) Tröst och trygghet. Edberg, A-K & Wijk, H. (red.) *Omvårdnadens grunder- hälsa och ohälsa*. Lund: Studentlitteratur. ss. 115-136.

Socialstyrelsen (2014). ALS Hämtat 12/4-16

<http://www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser/amyotrofisklateralskleros>

Strang, P. (2013). ALS (amyotrophic lateral sclerosis). Beck-Friis, B & Strang, P. (Red) *Palliativ medicin och vård*. Stockholm: Liber. ss. 336-341.

Svensk sjuksköterskeförening (2014). *ICN:s ETISKA KOD FÖR SJUKSKÖTERSKOR* Hämtad 12/4-16 <http://www.swenurse.se/Sa-tycker-vi/Publikationer/Etik/ICNs-Etiska-kod-for-sjukskoterskor/>

Wallace, VC., Ellis, CM., Burman, R., Knights, C., Shaw, CE. & Al-Chalabi, A. (2014). The evaluation of pain in amyotrophic lateral sclerosis: A case controlled observational study. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 15(7-8), ss. 520-7.

Willman, A. (2009). Hälsa och välbefinnande. Edberg, A-K & Wijk, H. (red.) *Omvårdnadens grunder- Hälsa och ohälsa*. Lund: Studentlitteratur. ss. 27-42.

Willman, A., Stoltz, P. & Bahtsevani, C. (2011). *Evidensbaserad omvårdnad: En bro mellan forskning och klinisk verksamhet*. Lund: Studentlitteratur.

Wiklund, L. (2009). Lidandet- en del av människans liv. Friberg, F & Öhlen, J. (red.) *Omvårdnadens grunder- perspektiv och förhållningssätt*. Lund: Studentlitteratur. ss. 295-324.