



AKADEMIN FÖR HÄLSA OCH ARBETSLIV
Avdelningen för hälso- och vårdvetenskap

Hur anhörigvårdare till personer med Huntingtons sjukdom upplever sin livssituation

En litteraturstudie

Lena Färlin & Hannah Jonsson

2016

Uppsats, Grundnivå (yrkesexamen), 15 hp
Omvårdnad
Sjuksköterskeprogrammet
Examensarbete inom omvårdnadsvetenskap

Handledare: Urban Torstensson
Examinator: Tove Godskesen

Sammanfattning

Bakgrund: Huntingtons sjukdom (HS) är en neurologisk sjukdom som är genetiskt ärftlig och drabbar både kvinnor och män i lika stor utsträckning. Sjukdomen angriper nervcellerna i hjärnan som styr muskelregleringen, vilket leder till ofrivilliga rörelser. Kognitiv påverkan är ett annat symptom, liksom att talet och andningen påverkas. HS är en fortskridande sjukdom och indelas i olika faser. I den sista fasen är den drabbade helt beroende av andra. Sjukdomen brukar kallas för en anhörigsjukdom på grund av att det är de anhöriga som ofta intar vårdrollen till personen med HS.

Syfte: Syftet var att beskriva hur anhörigvårdare till personer med Huntingtons sjukdom upplever sin livssituation, samt att beskriva de inkluderade vetenskapliga artiklarnas undersökningsgrupp.

Metod: En beskrivande litteraturstudie baserad på tio vetenskapliga artiklar med kvalitativ ansats. Databaserna som användes till litteratursökningen var Cinahl och PsycINFO.

Huvudresultat: Anhörigvårdare till personer med Huntingtons sjukdom beskrev en känslomässig stress som ofta ledde till depression och isolering. Deras liv blev åsidosatta då vårdandet upptog det mesta av deras tid samt att de kände sig ensamma i sin situation. Rädslan att själv drabbas var överhängande. Oförståelse och okunskap mötte dem ofta på vägen, både från sjukvårdspersonal och omgivning. Att erhålla stöd från familj, vänner och stödgrupper var betydelsefullt och önskvärt.

Slutsatser: Anhörigvårdarna upplevde en känslomässig påfrestning genom vårdandet av sin familjemedlem med Huntingtons sjukdom. Sjuksköterskor bör ta lärdom av deras upplevelser för att förbättra vårdarbetet och bemötandet gentemot anhörigvårdarna.

Nyckelord: Huntingtons sjukdom, anhörigvårdare, upplevelser

Abstract

Background: Huntington's disease (HD) is a neurologic disease that's genetic hereditary and can affect both women and men equally. The disease infect nerve cells in the brain that controls muscle regulation, leading to involuntary movements. Cognitive loss is another symptom, as well as influenced speech and breathing. HD is a progressive disease and is divided into various phases. In the last phase the victim is completely dependent on others. The disease is called a relative's disease because the relative often takes the care role to the person with HD.

Purpose: The aim of this study was to describe how family caregivers to persons with Huntington's disease experience their situation in life. Furthermore to describe the included scientific articles study group.

Method: A descriptive literature study based on ten scientific articles with qualitative approach. The databases used for the literature research were Cinahl and PsycINFO.

Main results: Family carers of people with Huntington's disease described an emotional stress that often led to depression and isolation. Their lives were sidelined while caring occupied most of their time and they often felt alone in their situation. The fear of being affected themselves by the disease was imminent. Incomprehension and ignorance were common, both from the medical staff and the surroundings. Obtaining support from family, friends and support groups were significant and desirable.

Conclusion: Family carers experienced an emotional strain while caring for their family member with Huntington's disease. Nurses should learn from their experiences to improve nursing care and treatment against family carers.

Keywords: Huntington's disease, family caregiver, experience

Innehållsförteckning

1. Introduktion	1
1.1 Huntingtons sjukdom	1
1.1.1 Genetisk risk att drabbas av HS	1
1.1.2 Hur individer med HS upplever sin livssituation	2
1.1.3 När en familj drabbas av sjukdom.....	2
1.2 Begreppsdefinitioner	3
1.3 Orems omvårdnadsteori	3
1.4 Problemformulering	4
1.5 Syfte	4
1.6 Frågeställningar	4
2. Metod	4
2.1 Design	4
2.2 Databaser	5
2.3 Urvalskriterier	5
2.4 Sökord och sökstrategier	5
2.5 Urvalsprocess	7
2.6 Dataanalys	7
2.7 Forskningsetiska överväganden	7
3. Resultat	8
3.1 Livssituation	8
3.1.1 Känslor	8
3.1.2 Isolering.....	9
3.1.3 Rädsla att själv drabbas	10
3.1.4 Ansvar	10
3.1.5 Positivt med HS inom familjen	11
3.2 Support	11
3.2.1 Från familj, vänner och stödgrupper	11
3.2.2 Oförståelse från familj, vänner och omgivning	12
3.3 Sjukvårdens betydelse	12
3.3.1 Bemötandet och bristen på kunskap	12
3.4 Metodologiska aspekter	13
4. Diskussion	13
4.1 Huvudresultat	13
4.2 Resultatdiskussion	14

<i>4.2.1 Livssituation</i>	14
<i>4.2.2 Support</i>	16
<i>4.2.3 Sjukvårdens betydelse</i>	16
<i>4.2.4 Metodologisk diskussion</i>	18
4.3 Metoddiskussion	19
4.4 Kliniska implikationer för omvårdnad	20
4.5 Förslag till fortsatt forskning	21
4.6 Slutsats	21
Referenser	22
Bilagor	26

1. Introduktion

1.1 Huntingtons sjukdom

Huntingtons sjukdom (HS), även kallad danssjuka, är en neurologisk och neuropsykiatrisk sjukdom uppkallad efter den amerikanske läkaren George Huntington, sedan han beskrev sjukdomen 1872 (1-3). Sjukdomen är dominant ärftlig, vilket innebär att om en av två föräldrar har sjukdomen, så är det 50 procent risk att deras barn också drabbas. HS visar sig i ett tidigt skede, oftast i 30-50 årsåldern, och orsakas av en mutation på ett av arvsanlagen, en gen i en av kromosomerna. Sjukdomen drabbar både män och kvinnor i lika stor utsträckning, oavsett etnicitet och ras. Hur många som är drabbade av HS i Sverige är oklart, men det är uppskattningsvis cirka 1000 personer. Allmänt i västvärlden finns sjukdomen hos ungefär 6 till 12 personer per 100,000 invånare (2,4). HS påverkar i första hand nervcellerna i hjärnan som styr muskelreglering, vilket leder till ofrivilliga och omfattande rörelser (2). Det kan förklara varför George Huntington beskrev sjukdomen som danssjuka (3). Vidare symtom är kognitiv påverkan, något som till slut leder till demens. Även talet, andningen och förmågan att svälja försämras. Sjukdomsförloppet är fortskridande och kan indelas i olika faser; tidig fas, tidig komplikationsfas, sen komplikationsfas, avancerad sjukdomsfas och omvårdnadsfas, i vilken den drabbade är helt beroende av andra. Faserna överlappar varandra, men hur det yttrar sig är individuellt. Överlevnadstiden är ungefär 20-25 år efter insjuknande och dödsorsaken beror ofta på de svåra komplikationer som uppstår till följd av sjukdomen (2).

En svårare form av Huntingtons sjukdom är den juvenila formen. Den drabbar unga människor före 20 årsålder, ofta tidigt i livet. Sjukdomsförloppet i juvenil HS är snabbare än vuxenvarianten av sjukdomen och symtomen kan skilja sig. Epilepsi är vanligt förekommande, samt kognitiva symtom som ofta drabbar den ungas prestationer i skolan. De kan även få ett förändrat rörelsemönster, så kallad *myoklonus*, där motoriken blir påverkad (2).

1.1.1 Genetisk risk att drabbas av HS

På grund av att Huntingtons sjukdom är dominant ärftlig är det möjligt att sedan 1980-talet genomföra presymtomatisk testning, även kallad anlagstestning, vilket visar om personer med risk att drabbas av HS, har ärvt det genetiska anlaget. Det är alltid ett

individuellt val att testa sig (5), men personliga värderingar och motiveringar spelar in. Vanliga motiveringar till att vilja testa sig är känslan av att vilja veta, samt för att kunna planera framtiden och informera sina barn (6). Testning innebär ofta psykiska risker, vilket Larsson et al. (7) visar i sin studie. Suicidala tankar och depression kan förekomma hos individer som har testat sig och fått ett positivt svar, alltså att de är bärare av HS.

1.1.2 Hur individer med HS upplever sin livssituation

Forskning har gjorts på hur individer med Huntingtons sjukdom upplever sin livssituation. Hartelius et al. (8) menar bland annat att kommunikation till följd av kognitiva problem är en begränsning hos personer med HS. Personerna själva berättar i studien att de ofta glömmer vad de ska säga och har svårt att få ett sammanhang i konversationer, vilket de menar tar mycket energi från dem. I en annan studie av Carlozzi et al. (9) har det undersökts hur personer med symtomgivande HS upplever sin livskvalitet, med fokus på både fysisk och emotionell hälsa samt sociala relationer och support. Gällande den fysiska hälsan menade personerna att de var begränsade på grund av sjukdomen, både i sin vardag och i arbetslivet. Vidare diskuterades personernas emotionella känslor kopplat till sociala relationer. Många upplevde skuld-känslor på grund av att de kände sig som en börda för sina anhöriga. Individer med HS har vidare i en studie av van Walsem et al. (10) fått uttrycka när de i sjukdomsförloppet behöver socialt stöd som mest. Resultatet visar att stöd är av stor vikt från början till slut, men mest under fasen då symtomen ger större komplikationer än tidigare. Det styrker även Carlozzi et al. (9) studie som menar att anhöriga är av stor betydelse för personer med Huntingtons sjukdom. Ofta ses även dessa anhöriga som vårdgivare, mycket på grund av att vården sker i hemmet.

1.1.3 När en familj drabbas av sjukdom

När en familjemedlem insjuknar i en svår sjukdom drabbas inte bara den sjuke, utan även dennes anhöriga, som ofta i större utsträckning blir involverade i omvårdnaden (11). Socialstyrelsen tar upp att anhöriga generellt, när en familjemedlem drabbas av en svår sjukdom, får ett tyngre ansvar som vårdresurs och blir den som får sköta hem och familj. Vidare menar Socialstyrelsen att anhörigvårdare ofta upplever en psykisk och fysisk utmattning som följd (12).

Tidigare forskning, gällande upplevelser från anhörigvårdare till familjemedlemmar med Huntingtons sjukdom, har gjorts men är begränsad. En studie av Kessler (13) beskriver att partners, som oftast intog vårdrollen, hade svårt att förstå sjukdomen och den nya situationen, vilket ledde till förnekelse i många fall. Tillräcklig kunskap från sjukvården fanns heller inte att tillgå, vilket resulterade i otillräckligt stöd till anhöriga och de drabbade av HS. Vidare mynnade detta ut i extrema familjeförhållanden, där depression, självmordstankar och skilsmässor var vanligt förekommande. Detta påverkade även barnen i familjerna med psykisk ohälsa som följd.

1.2 Begreppsdefinitioner

Anhöriga i denna studie definieras som en person inom familjen eller en närmare släkting (14). Vidare genomsyras studien av begreppet *anhörigvårdare* som i Socialstyrelsens termbank (15) definieras som en person som ger vård åt en anhörig som är långvarigt sjuk, äldre eller har en funktionsnedsättning. Ingen etablerad definition finns på begreppet *livssituation* inom vård och omsorg, men enligt Rikstermbanken definieras livssituation som ett tillstånd ur en viss aspekt för en person under en viss period i livet (16).

1.3 Orems omvårdnadsteori

Dorothea E. Orem (1914-2007) konstruerade en omvårdnadsteori, ”Self-Care Deficit Theory of Nursing”. Det bärande begreppet *omvårdnad* definierade Orem som att främja egenvården, att alltid se till personens egenvårdskapacitet samt stödja och skapa motivation hos personen att återfå sin egenvårdande förmåga. Teorin slog rot under 1970-talet och den centrala delen var att skapa välbefinnande genom just egenvård. Människans resurser, exempelvis familjen, spelade stor roll enligt Orem, speciellt när det gällde egenvård hos personer som var svårt kroniskt sjuka. Orem utvecklade en gren i sin egenvårdsteori, ”Theory of Dependent-Care”. Den modifierade hon så att den kunde användas till personer som inte bemästrade sin egen situation, utan behövde assistans från någon annan, exempelvis från anhöriga. Andra grenar som Orem utvecklade i sin egenvårdsteori var hur sjuksköterskan kunde använda teorin i sitt arbete gentemot patienter i en beroendesits och dess anhöriga. Den handlade i stort om att noggrant lägga upp vårdplaner där alla parter; patient om möjligt, anhöriga samt sjukvården var delaktiga i vårdandet och besluttandet (17). Orems teori anses därför

lämplig att ha som stöd för sjuksköterskor när de vägleder och stöttar anhörigvårdare till personer med Huntingtons sjukdom.

1.4 Problemformulering

Huntingtons sjukdom är en ärftlig, fortskridande sjukdom som drabbar personer i yngre och övre medelåldern och ger symtom som ofrivilliga muskelrörelser, kognitiva nedsättningar, talsvårigheter och påverkan på andningen. En juvenil form av HS finns också som drabbar unga under 20 årsålder. För personer med HS är anhöriga av stor betydelse, då de i många fall fungerar som deras vårdgivare. Denna litteraturstudie kommer beröra hur anhöriga, som agerar som anhörigvårdare, upplever sin livssituation, då en sammanfattning över detta inte finns sedan tidigare. Studien har således betydelse för både samhället och sjuksköterskor, eftersom anhörigvårdares upplevelser är viktiga att ta hänsyn till. Genom att skapa en större förståelse för deras situation kan även sjuksköterskor ta lärdom av upplevelserna och utifrån det ge dem ett bättre genomtänkt bemötande.

1.5 Syfte

Syftet var att beskriva hur anhörigvårdare till personer med Huntingtons sjukdom upplever sin livssituation, samt att beskriva de inkluderade vetenskapliga artiklarnas undersökningsgrupp.

1.6 Frågeställningar

- Hur upplever anhörigvårdare till personer med Huntingtons sjukdom sin livssituation?
- Vilken undersökningsgrupp har de inkluderade vetenskapliga artiklarna?

2. Metod

2.1 Design

Litteraturstudien har en beskrivande design, vilket enligt Polit et al. (18) är en sammanställning av andra studier från primära källor över befintlig forskning av det valda problemområdet.

2.2 Databaser

Databaserna Cinahl och PsycINFO användes i denna studie. Cinahl är en elektronisk databas som har en stor andel av engelska studier som täcker omvårdnad och hälsa. PsycINFO är en utbredd databas över psykologisk forskning inom omvårdnad och medicin (18).

2.3 Urvalskriterier

Inklusionskriterierna som styrde urvalet av de vetenskapliga artiklarna i denna studie är att de skulle svara på syfte och frågeställningar samt vara "peer reviewed", fritt tillgängliga i Högskolan i Gävles bibliotek, vara utan kostnad och ha ett åldersspann mellan 2005-2015. Språket skulle vara på svenska eller engelska. Artiklarna skulle även vara av kvalitativ ansats. *Exklusionskriterier* var systematiska litteraturstudier, artiklar som inte motsvarade inklusionskriterierna eller svarade på syftet samt kvantitativa artiklar.

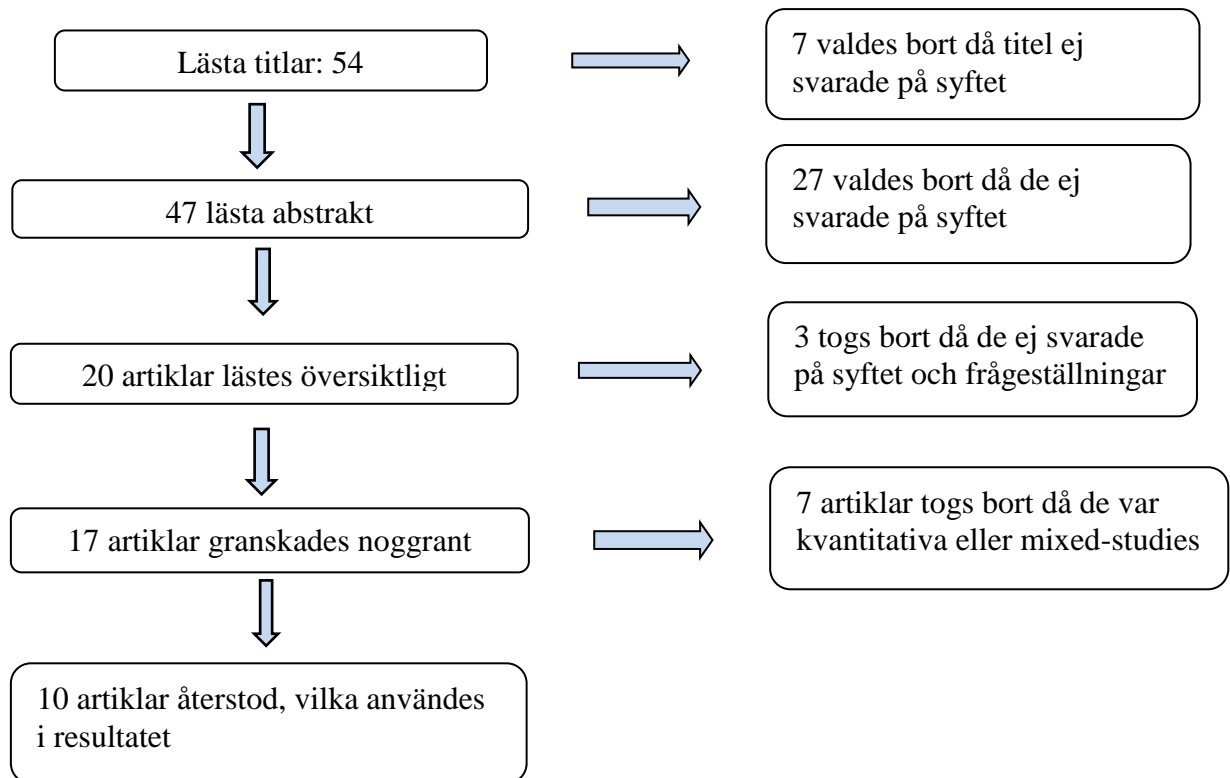
2.4 Sökord och sökstrategier

Sökorden som användes i sökningen av tänkbara vetenskapliga artiklar var "Huntington's disease", "Family caregiver", "Experience" och "Genetic". Orden kombinerades med de booleska sökoperatörerna AND och NOT i databaserna Cinahl och PsycINFO, se tabell 1. I de båda databaserna fanns färdiga fält för booleska sökoperatörer. Dessa fält användes vid tilläggssökning av sökorden "Family caregiver" och "Experience", med den booleska sökoperatören AND. Sökordet "Genetic" kombinerades med sökoperatören NOT i ytterligare ett fält. "Huntington's disease" skrevs således in i det översta huvudfältet. Sökningen genomfördes med fritext och sökorden valdes utifrån studiens syfte (Huntingtons sjukdom = "Huntington's disease", anhörigvårdare = "Family caregiver" och upplever = "Experience"). En manuell sökning genomfördes i vald artikels referenslista.

Tabell 1. Utfall av utförda artikelsökningar.

Databas	Söktermer	Datum	Utfall	Lästa abstract	Valda artiklar
Cinahl	“Huntington’s disease” AND “Family caregiver” NOT “Genetic”	160210	20	16	2
PsycINFO	“Huntington’s disease” AND “Family caregiver” NOT “Genetic”	160210	16	14	2
Cinahl	“Huntington’s disease” AND “Family caregiver” AND “Experience” NOT “Genetic”	160210	9	9	3
PsycINFO	“Huntington’s disease” AND “Family caregiver” AND “Experience” NOT “Genetic”	160210	8	7	2
PsycINFO	Manuell sökning	160210	1	1	1
Totalt			54	47	10

2.5 Urvalsprocess



Figur 1. Artikelbortfall.

2.6 Dataanalys

De 10 vetenskapliga artiklarna som samlades in analyserades och lästes noggrant och enskilt av studiens båda författare. Därefter lästes och diskuterades artiklarna tillsammans. Vid genömläsningen av artiklarna färgmarkerades de relevanta delarna som svarade på syfte och frågeställningar, samt att dessa delar översattes från engelska till svenska. Ett dokument utformades, i vilket de färgmarkerade relevanta delarna sorterades in i rubriker. På så vis upptäcktes mönster och överensstämmelser, som i sin tur skapade resultatets huvudkategorier och subkategorier (18). Resultatet presenterades utifrån huvudkategorierna; ”Livssituation”, ”Support” och ”Sjukvårdens betydelse”, se figur 2. Under granskningen av artiklarna analyserades även artiklarnas metoddel, med fokus på den metodologiska aspekten undersökningsgrupp, se tabell 2 i bilagor.

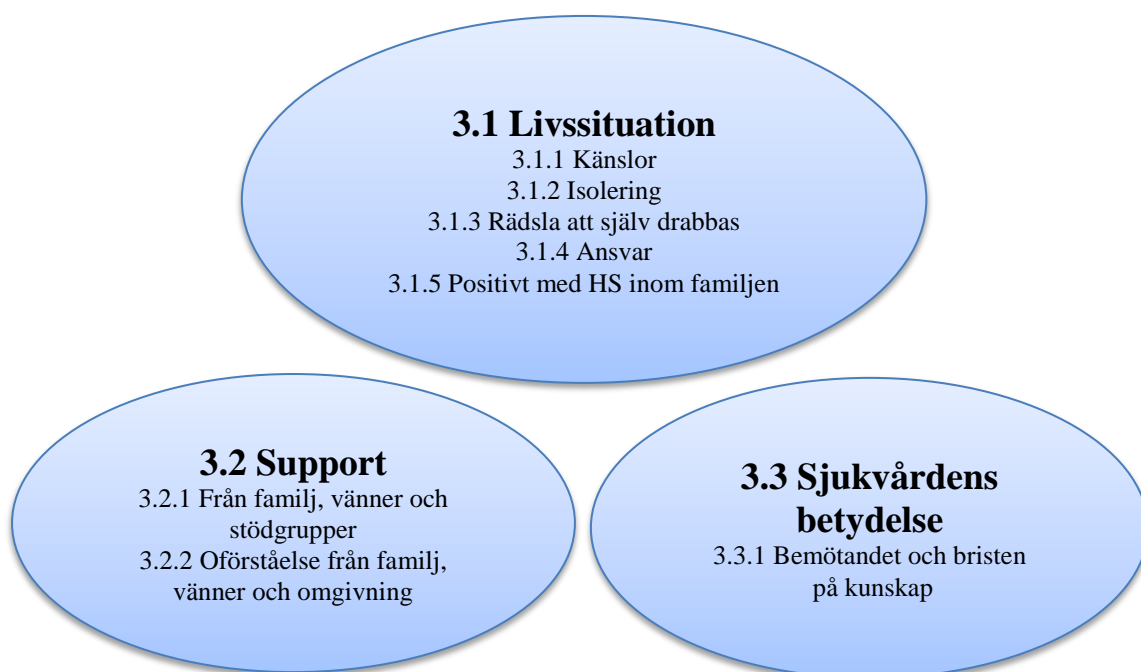
2.7 Forskningsetiska överväganden

Denna litteraturstudie presenterade ett objektiva resultat, utan personliga värderingar eller teorier så långt det var möjligt. Det förekom inga plagiat och referenserna presenterades tydligt. I de använda vetenskapliga artiklarna fanns tydliga etiska

överväganden och/eller att de var godkända av en etisk kommitté. Etiska överväganden är av stor vikt då det är en självklarhet i dagens samhälle att deltagare i studier är medvetna om att deltagande är frivilligt och utan tvång, samt att de får ge sitt medgivande till att delta efter att adekvat information om studien presenterats (18).

3. Resultat

Resultatet i denna litteraturstudie är byggd på 10 vetenskapliga artiklar, som alla belyste hur anhörigvårdare till personer med Huntingtons sjukdom upplevde sin livssituation. Resultatet presenterades utifrån tre huvudkategorier och åtta subkategorier, se figur 2.



Figur 2. Resultatets huvudkategorier och subkategorier.

3.1 Livssituation

3.1.1 Känslor

Många känslor påverkade dagligen anhörigvårdare till familjemedlemmar med Huntingtons sjukdom (19-28). Känslan av depressivitet, känslor som ilska och frustration samt skuld-känslor hade en tung inverkan på anhörigvårdarnas livskvalitet, menar Aubeeluck et al. (20) i sin studie. Andra anhörigvårdare beskrev att ångest och depression var vanligt att uppleva, på grund av all den tid och belastning som vårdandet resulterade i (24,27). En annan anhörigvårdare till en förälder med HS beskrev det

vidare som att depressiva känslor hängde över familjen och att familjemiljön var komplex och smärtsam (26). Antidepressiva mediciner förekom inte sällan bland anhörigvårdare (28).

Många anhörigvårdare skildrade uppfattningen av en förlorad familjemedlem (23,24,28). En kvinna berättade att hon främst saknade konversationerna mellan henne och hennes man när han drabbats av Huntingtons sjukdom. Deras sexliv blev tillslut obefintligt, men det som berörde henne mest var uteblivna samtal och att det blev svårt att hålla kärleken vid liv (28). Det som smärtade mest hos en annan kvinna var att hon förlorat den hon älskade. Hennes man blev en helt annan person än den hon förälskade sig i, till följd av sjukdomen. Vissa beskrev det som förlust av deras likvärdiga partner och att sjukdomen hade fört in ett nytt barn i familjen (23). Många övervägde skilsmässa för att lösa problemet, och vissa lämnade tillslut sin partner (24). Anhörigvårdare som ansvarade för deras syskon med HS beskrev att sjukdomen var slutet på en ömsesidig vänskap och att bandet mellan syskonen gradvis bröts ner, i takt med sjukdomens faser (23).

En person med Huntingtons sjukdom har ofta humörsvängningar, vilket många av anhörigvårdarna tyckte påverkade deras känslor negativt (20,21,26,28). De menade att det var svårt att veta vilket humör de möttes av och ofta styrde humörsvängningarna hur dagen skulle bli (20,26,28). Humöret kunde även påverka det dagliga livet för både anhörigvårdaren och personen med HS. En mamma till ett barn med juvenil form av HS beskrev att hon undvek att ta med sig barnet till offentliga platser, på grund av hans beteende (21).

3.1.2 Isolering

Ensamhetskänslor och ett lidande socialt liv, på grund av vårdandet, var mycket vanligt bland anhörigvårdare. I de flesta fall ledde detta till isolering (19-21,23,24,26,27). Många anhörigvårdare menade att isoleringen berodde på tidsbrist. Vårdandet upptog större delen av deras tid och därför kom anhörigvårdarnas egna intressen och sociala liv i andra hand (19,24,27). Isoleringen ökade än mer på grund av att anhörigvårdarna kände ett ansvar och en plikt att vårda familjemedlemmen med Huntingtons sjukdom. Anhörig-vårdarna kände även skuld om de lämnade huset under en längre tid för att göra egna aktiviteter (24). Andra anhörigvårdare menade att de helst inte ville att någon

utomstående skulle besöka hemmet, på grund av att de inte ville att någon skulle se hur problematiskt de hade det (20,27). Tonåringar i familjer med HS upplevde även att deras vänner valde att inte komma hem till dem på grund av att deras förälder var sjuk, vilket således drabbade tonåringarnas sociala liv. Tonåringar beskrev också att de ibland kände sig isolerade i sitt eget hem på grund av att de hamnade i skuggan av den sjuke föräldern. Ingen brydde sig om att fråga om tonåringen och dennes behov (22,26).

3.1.3 Rädsla att själv drabbas

Huntingtons sjukdom är en genetisk ärftlig sjukdom, vilket innebar en stor stress för anhörigvårdarna (20,24,26-28). Vissa var rädda att deras egna barn skulle drabbas (28), samtidigt som föräldrar undanhöll information om att det fanns risk för hereditet för att ge barnen en så normal uppväxt som möjligt (24). Anhörigvårdare i tonåren uttryckte också en stor rädsla för möjligheten att kunna utveckla HS och därmed behöva uppleva samma begränsningar, problematiska beteenden och beroendeställningar som den förälder de vårdade. Att vara medveten om den genetiska risken för HS färgade deras liv. En tonåring beskrev att när hans tid som anhörigvårdare var över och om han inte fick HS själv, skulle han få ett väldigt bra liv, då han redan genomgått ett helvete (27). Andra tonåringar hade många funderingar om framtiden, exempelvis om de skulle skaffa barn eller inte. Tankar fanns då på vilka för- och nackdelar en anlagstestning kunde innebära (26).

3.1.4 Ansvar

Att vara anhörigvårdare innebar för många ett stort ansvar (21,23,25-27). Vissa anhörigvårdare menade att det var svårt att veta vem som skulle ta det största ansvaret, de själva eller professionell vårdpersonal. Detta var ofta oklart och anhörigvårdarna beskrev att det var problematiskt att veta vad som förväntades av dem (25). En annan anhörigvårdare kände att hon hade ett väldigt stort ansvar gentemot sin son gällande vårdbeslut såsom adekvat medicinering vid rätt tillfälle, något som mamman kände var en reversibel roll som hon i detta fall inte borde behövt tagit (21). Att som tonåring vara anhörigvårdare förknippades med att tidigt behöva inta en vuxenroll, vilket innebar ett påfrestande ansvar i familjen (23,26,27). Vidare uttryckte tonåringar att de inte önskade annat än att få vara en ”normal” tonåring (26).

Anhörigvårdare till familjemedlemmar med Huntingtons sjukdom kände även ett ansvar över familjens ekonomi och den ekonomiska aspekten innebar ofta ett stort orosmoln (20,23,26-28). Krångliga system och följder av att familjen inte hade de rätta kvalificeringarna som krävdes medföljde problem och att familjen fick en begränsad ekonomi (20,27). En tonåring beskrev också stressen i familjen när hennes friska förälder tvingades arbeta på två jobb för att få familjens finansiella situation att gå ihop (26).

3.1.5 Positivt med HS inom familjen

Huntingtons sjukdom medförde mycket negativt för familjer, men vissa menade att deras situation även hade sina positiva aspekter (20,21,26,28). En familjs mamma, som var i första fasen av HS, beskrev det som att sjukdomen hade fört familjen närmare varandra. Hennes sätt att hantera situationen var att under hela förloppet vara väldigt öppen och inte hemlighålla något, varken för sin man eller sina barn. Hon tyckte att det var självklart att barnen behövde få veta att de också kunde drabbas. Mammans motto att visa kärlek och alltid finnas där förde familjen närmare och tillsammans kunde de klara av alla svårigheter och hinder som livet förde med sig (20). En annan förälder berättade att familjen var fast beslutet att de skulle vara den bästa familjen de kunde vara, att uppskatta livet och varandra till fullo samt göra det bästa av tiden (21). Att lära sig att njuta av livet och varandra beskrev en anhörigvårdare som något positivt som sjukdomen medfört. Han berättade att han förändrats till det bättre när hans hustru drabbades av HS (28). Tonåringar i familjer med HS var positiva trots allt det dystra som sjukdomen förde med sig. De ville gärna delge andra i liknande situationer sina egna erfarenheter och agera stöttande (26).

3.2 Support

3.2.1 Från familj, vänner och stödgrupper

Att support var viktigt var många anhörigvårdare överens om (19-22,26). Vissa anhörigvårdare betonade möjligheten att få support från familj, vänner och stödgrupper och menade att det var en källa till kraft för att klara av vardagen som vårdandet innebar (20). Att få träffa likasinnade uttryckte många som väldigt behjälpligt. Det beskrevs som positivt att inte behöva känna sig ensam i den vårdande rollen. Genom att träffa andra i samma situation minskade också känslorna av isolering och upplevelsorna

normaliserades (21,22,26). Generellt berättade andra anhörigvårdare att support och förståelse från omgivningen uppskattades (19).

3.2.2 Oförståelse från familj, vänner och omgivning

Anhörigvårdare berättade att de ofta fick utstå oförståelse från familj, vänner och omgivning (21-23,26,28). En tonåring som agerade som anhörigvårdare beskrev ingående hur sjukdomen hade skapat konflikter i familjens släkt, då deras morbror inte alls förstod hur sjukdomen påverkade deras livssituation. Det hela slutade med att de inte hade pratat med varandra på flera år och släkten splittrades på grund denna oförståelse (26). En annan tonåring upplevde brist på support från vuxna och andra familjemedlemmar och kände sig därför ensam i sin situation som vårdare (23). Tonåringar upplevde det också vanligt att deras vänner inte förstod deras situation, vilket ibland innebar att ett antal vänner gick förlorade. Vännerna insåg inte vilket arbete det var och hur mycket tid som åtgick till att vårda den sjuke föräldern (22). Generellt upplevde anhörigvårdare även stor oförståelse från omgivningen (21,28). På grund av okunskap och brist på förståelse beskrev en mamma det som otroligt stressande när personalen på sonens skola inte förstod hur sjukdomen påverkade honom samt att de hade orealistiska förväntningar på honom. Vidare berättade en annan mamma hur hennes barn med juvenil form av HS ofta fick utstå kommentarer och blickar som om hon vore full, när det egentligen var symtom från sjukdomen (21).

3.3 Sjukvårdens betydelse

3.3.1 Bemötandet och bristen på kunskap

Sjukvården hade en stor roll i familjer med Huntingtons sjukdom och anhörigvårdare beskrev sina olika upplevelser från de professionella vårdkontakterna (19-21,25). Flera anhörigvårdare berättade att mottagandet från sjukvården var bristfällig, på så vis att de kände sig svikna av systemet, mycket på grund av svårigheterna att få tillgång till specialistvård. Några blev arga över denna otillräckliga hjälp, medan andra anhörigvårdare upplevde uppgivenhet, men insåg ändå att de var tvungna att klara av vårdandet ensamma (20). En studie tog upp hur anhörigvårdarna erfor hjälpen från sjukvården och även dessa tyckte att de inte fick det bästa bemötandet. Anhörigvårdarna önskade att de hade kunnat få stöd från sjukvården om något hände och de ville också ha förtroendeingivande relationer till vårdpersonalen. De saknade även en personlig vårdkontakt som följde familjerna genom hela sjukdomsförloppet och förstod dem som

en helhet. Ett annat vanligt förekommande bekymmer var att anhörigvårdarna kände sig negligerade i mötet med sjukvården, där patienten oftast var i fokus (25). Aubeeluck et al. (19) beskrev också hur anhörigvårdare upplevde brist på stöd från sjukvården.

En vanlig uppfattning bland anhörigvårdare var att bristen på förståelse och kunskap från professionell vårdpersonal tvingade dem själva att ta rollen som expert. Anhörigvårdarna uttryckte en önskan om högre förståelse och kunskap, inte bara om HS, utan även om hur sjukdomen påverkade hela familjen (20,21,25).

3.4 Metodologiska aspekter

Av de tio vetenskapliga artiklarna som inkluderades i denna studie kunde författarna utläsa artiklarnas undersökningsgrupper, se tabell 2 i bilagor.

De flesta artiklar saknade inklusionskriterier (19,20,23-25,27), medan de i resterande artiklar inkluderades (21,22,26,28).

Antal deltagare i artiklarnas undersökningsgrupp varierade. Gemensamt i tre av studierna var att deltagarantalet överensstämde med 15 deltagare i varje studie (23-25) samt i två artiklar med 32 deltagare i varje (26,27).

Åldern på deltagarna i studierna varierade och hade ofta ett brett åldersspann (19,20,23-28). Tre av studierna hade dock gemensamt att åldern var mellan 20-67 år (23-25) och två andra studier hade en deltagarålder på 14-18 år (26,27). I två studier angavs inte deltagarnas ålder (20,21).

Åtta av artiklarna har gemensamt att deltagarnas kön består mestadels av kvinnor (19,21-26,28). I resterande artiklar saknas könsfördelning (20,27).

4. Diskussion

4.1 Huvudresultat

Anhörigvårdare till familjemedlemmar med Huntingtons sjukdom upplevde en förändrad livssituation, där sjukdomen upptog större delen av deras liv. Vanligt var att uppleva känslor så som frustration, nedstämdhet och ångest. Isolering var ett annat stort

bekymmer för anhörigvårdarna. Vidare fanns det en överhängande rädsla att själv drabbas av HS, då sjukdomen är genetiskt ärftlig. Ett stort ansvar vilade på anhörigvårdarna när det gällde vårdandet och familjens finansiella situation. Unga anhörigvårdare till föräldrar med HS upplevde, på grund av ansvaret, att de fick inta en tidig vuxenroll. Vissa anhörigvårdare beskrev det dock som att sjukdomen förde familjen samman.

Support från familj, vänner, stödgrupper och omgivning sågs som betydelsefullt så att de kunde hantera vårdandet och sin vardag. Oförståelse var dock förekommande, vilket kunde leda till konflikter i slakten och att vänner gick förlorade.

Sjukvården betydde mycket för anhörigvårdarna, men föregicks ofta av oförståelse, okunskap och bristfälligt bemötande samt att flera anhörigvårdare upplevde att de inte blev delaktiga.

4.2 Resultatdiskussion

4.2.1 Livssituation

Resultatet visade att anhörigvårdares livssituation generellt blev starkt påverkat av att en familjemedlem hade en svår sjukdom (19-28). Milberg (29) beskriver det som naturligt att hela familjen blir drabbad, då en svår sjukdom inte bara har en primär påverkan på den sjuke. Idag ses anhöriga som den vårdande enheten, då vården av kronisk sjuka alltmer ofta sker i hemmet. Upplevelser av ångest och depression var känslor som präglade anhörigvårdarnas liv (20,24,27). Enligt Strang (30) är det ett vanligt fenomen att anhöriga upplever lika mycket, men ibland mer, ångest än den sjukdomsdrabbade. Ångestkänslan stärktes ofta av att anhöriga upplevde det som att den drabbade var sämre än den egentligen var. Författarna till föreliggande studie anser det självklart att dessa känslor uppkommer hos anhörigvårdarna. Anhörigvårdare undviker ofta att ta med den drabbade på offentliga platser, då det leder till emotionell stress (21). En lösning vore att erbjuda avlastning till anhöriga för att undvika risken för isolering, vilket är något som Milberg (29) styrker. Dorothea Orem menar i sin omvårdnadsteori att människan, för att fungera och leva fullt ut, behöver behålla sin integritet och kontinuitet när det gäller egna intressen (17).

Isolering i olika former bland anhörigvårdare var vanligt förekommande (19-21,23,24,26,27). Isoleringen ökade hos vissa på grund av känslorna av plikt och ansvar som följde i och med vårdandet av familjemedlemmen med Huntingtons sjukdom (24). Ternestedt et al. (31) förklarar att det är vårt ömsesidiga beroende av varandra som gör att vi upplever det som en plikt att vårda vår familjemedlem. Människan känner även instinktivt en vilja att vårda när denne ser någons sårbarhet. Tonåringar som agerade anhörigvårdare beskrev en annan typ av isolering, de menade att de hamnade i skuggan av den sjuke föräldern och att ingen annan i familjen brydde sig om dem (22,26). Forskning visar att vuxna har svårt att ta till sig hur de unga i familjen upplever och känner i sådana svåra situationer. Den friska föräldern kan i sin djupa sorg därför inte tillfredsställa barnets behov fullt ut (32).

Huntingtons sjukdom är genetiskt ärftlig, vilket innebar att det för många anhörigvårdare förekom starka rädslor och tankar på om de själva, eller deras barn, skulle drabbas av sjukdomen (20,24,26-28). Soltysiak et al. (33) menar att familjemedlemmar påverkas negativt av att ha HS inom familjen, antingen genom att någon redan är drabbad eller riskerar att drabbas. Några föräldrar undanhöll information till deras barn om risken för hereditet, just för att barnet skulle få ett normalt liv (24). Att undanhålla information till sina barn kan ses som ren omtanke, men kan medföra att barnen får svårare att bearbeta det som händer, något som kan ge psykiska men senare i livet. Det är av stor betydelse att göra barn delaktiga i svåra situationer, så länge det inte blir för påtvingat (34). Författarna anser det betydelsefullt att, liksom mamman i studien av Aubeeluck et al. (20), vara öppen och inte hålla något hemligt, att barnen behöver få veta om risken för hereditet. Generellt påverkas barn och ungdomars normala frigörelseprocess av förvirrade och motsägande känslor om en förälder blir svårt sjuk (34), vilket styrks av Williams et al. (27) när de beskrev hur tonåringarna upplevde den genetiska risken att drabbas av HS. Författarna av föreliggande studie har förståelse för de känslor och den stress det innebär att leva med HS och dess efterdyningar, vilket även beskrivs av Dawson et al. (35).

Ett stort ansvar åligger i att agera anhörigvårdare (21,23,25-27). Unga som vårdade sina sjuka föräldrar tvingades inta en tidig vuxenroll, samtidigt som de beskrev att de inte önskade annat än att behålla sina normala tonårsliv (23,26,27). Enskär et al. (32) redogör för att om en förälder är svårt sjuk eller avlider, tvingas barnen in i ett högre

ansvar och därmed en påtvingad vuxenroll. Författarna finner det som en oundviklig konsekvens av det hela, men det vore önskvärt om det funnits en lösning på hur det kan undvikas att påtvinga någon en roll, som personen egentligen inte är mogen för.

4.2.2 Support

Support från familj, vänner och stödgrupper var viktiga för de flesta anhörigvårdare (19-22,26). Enligt Orem (17) är människans resurser av yttersta vikt, och att använda sig av dem, i detta fall; familj, vänner och stödgrupper, ger verktyg för att hantera den svåra vardagen som en kronisk sjukdom medför. Brewer et al. (36) beskriver att stöd från familj och vänner ges i vissa fall, men i andra inte. Vidare skildras även svårigheten som vissa anhörigvårdare har att söka hjälpa från sina resurser. Slutsatsen som författarna kan dra av detta är att vårdpersonal behöver ta ett större ansvar gentemot anhörigvårdarna och bistå samt stötta dem i kontakten med deras resurser, vilket Orem (17) genom sin egenvårdsteori betonar. Att erhålla support från stödgrupper uttryckte många anhörigvårdare som stöttande, då de träffade andra i en liknande situation och inte behövde känna sig ensamma i den vårdande rollen (21,22,26). Detta styrker Dawson et al. (35) genom att bekräfta att stödgrupper ger anhörigvårdare högre kunskap och förståelse för sjukdomen, samt att det bidrar till en lättnad att få träffa likasinnade.

Anhörigvårdare mottog ofta oförståelse från familj, vänner och omgivning (21-23,26,28), något som även bekräftas av Brewer et al. (36). Oförståelsen gick i vissa fall så långt att stora konflikter uppstod i familjen och släkten (26), vilket Lennéer Axelson (37) menar är en naturlig utveckling vid långvarig sjukdom, på grund av de vardagliga svårigheter som sjukdomen medför. Vid för stora belastningar och konflikter föreslås att professionell krishjälp och stödjande samtal bör erbjudas för hela familjen. Författarna anser, i likhet med Orem (17), att det ska ses som självklarhet för vårdpersonal att erbjuda denna typ av hjälp till familjen för att deras situation ska bli hållbar och för att de återigen ska kunna utnyttja och ta stöd av alla sina resurser.

4.2.3 Sjukvårdens betydelse

Sjukvården hade en stor betydelse för anhörigvårdare till personer med Huntingtons sjukdom och professionen beskrevs av anhörigvårdarna utifrån olika perspektiv (19-21,25). I stort beskrivs sjukvården ha ett mycket stort ansvar och en viktig uppgift när det gäller att stödja både patienter och närstående så att de kan leva ett fullgott liv, trots

sjukdomen (29). Vanligt var dock att anhörigvårdare upplevde ett bristfälligt bemötande. Det saknades, av många, också en vårdkontakt som kontinuerligt var delaktig och följde familjen som en helhet genom hela sjukdomsutvecklingen (20,25). Detta intygas i studien av Dawson et al. (35) där en kontinuitet av personal var till gagn för alla parter. Det resulterade i dessa fall i ett ökat förtroende hos familjen. Vidare bekräftar Benzein et al. (11) att man ska se familjen som en helhet och arbeta familjefokuserat i omvårdnaden.

En annan föreställning bland anhörigvårdare var ett uttryck av oförståelse och okunskap om Huntingtons sjukdom från sjukvårdspersonal (20,21,25). Bristen på denna kunskap medförde en minskad tillit, enligt Dawson et al. (35), och det bekräftas vidare hur betydelsefullt det är med kunnig personal. Generellt är anhörigvårdare aktivt kunskapsökande för att fylla kunskapsluckan och för att öka förståelsen för sjukdomen och den drabbade (38). Detta motiveras på grund av sjukvårdspersonalens otillräckliga kunnande, enligt författarna till befintlig studie, vilket styrks av Orem som menar att det är personalens ansvar, främst sjuksköterskans, att stötta med rätt kunskap (17).

En bra och tydlig kommunikation är likt det Jack et al. (39) bekräftar av yttersta vikt i alla omvårdnadssituationer. Vidare förklarar Baggens et al. (40) att kommunikation varken kan stängas av eller på, eftersom den alltid pågår. Författarna anser att detta är viktiga aspekter att ta hänsyn till när vårdpersonal bemöter patienter och dennes anhöriga. Dock menar Baggens et al. (40) ytterligare att anhöriga många gånger hamnar i skymundan, då största fokus mestadels är på den sjukdomsdrabbade. Detta beskrevs tydligt i studien av Røthing et al. (25). Ett av de viktigaste elementen inom kommunikativa handlingar är att, som vårdpersonal, i interaktionen mellan familj och sjukvårdspersonal vara aktivt lyssnande och att demonstrativt visa förståelse för familjens upplevelser (36). I dessa fall kan sjuksköterskan luta sig tillbaka mot Dorothea Orems egenvårdsteori, som hon själv menar är anpassningsbar till alla omvårdnadssituationer (17).

Avslutningsvis beskriver Orem hur viktigt det är att människan ses som en helhet och att bevara dennes integritet så långt det är möjligt. Det är även signifikant att göra alla berörda parter delaktiga (17). Därmed anser författarna till föreliggande studie att Orems teori, i kombination med kunnig och sympatisk vårdpersonal, är ett vinnande

koncept för en optimal vårdssituation, inte minst när det gäller adekvat bemötande gentemot patient och anhörigvårdare.

4.2.4 Metodologisk diskussion

Undersökningsgruppen gällande inklusionskriterier, antal, ålder och kön i de valda artiklarna till denna studie kvalitetsgranskades.

Inklusionskriterier användes endast av fyra studier (21,22,26,28). Polit et al. (18) menar att inklusionskriterier är betydelsefulla, då de bekräftar deltagarnas lämplighet till studien. Därigenom ökar resultatets trovärdighet. Mer än hälften av studierna (19,20,23-25,27) exkluderade inklusionskriterier, något som Forsberg et al. anser vara en svaghet (41). Polit et al. (18) menar dock att det är vanligt förekommande att inte ange inklusionskriterier i kvalitativa studier. Endast en studie motiverade valet att inte använda sig av inklusionskriterier (20), vilket litteraturstudiens författare anser ökar trovärdigheten, då anledningen till exklusionen var välbetänkt.

Enligt Polit et al. (18) är det vanligt att använda sig av ett mindre antal deltagare i kvalitativa studier, men det saknas regler på hur stor undersökningsgruppen får vara. De valda artiklarnas undersökningsgrupper har ett spann som sträcker sig mellan fem till 47 deltagare, vilket författarna anser som positivt på grund av variationen, som ändå är begränsad. Vidare styrker Polit et al. (18) detta, då en variation på endast ett par personer och upp till 50 deltagare, är vanligt och acceptabelt i studier med kvalitativ ansats. En undersökningsgrupp bör kunna generaliseras och vara representativ för hela populationen. Kvalitativa studier har oftast inte den möjligheten, då dessa studier har som syfte att beskriva ett mindre antal personers livsupplevelser av ett visst fenomen.

Åldern i de valda artiklarnas undersökningsgrupp varierade från 12 – 67 år, vilket författarna till föreliggande studie anser ökar trovärdigheten och ger styrka till resultatet. Det kan vara bra att ha ett brett åldersspann för att öka representativiteten i gruppen som undersöks, men i detta fall tycker författarna att det är mer meningsfullt att fånga upp personer som har erfarenhet av att vårda personer med Huntingtons sjukdom, utan att lägga fokus på deras ålder. Polit et al. (18) verifierar detta, då de menar att det är viktigare i kvalitativa studier att undersökningsgruppen är lämpad för studiens syfte, än att öka representativiteten.

När det gäller könsfördelningen i de valda artiklarnas undersökningsgrupp studerades mestadels kvinnliga anhörigvårdare. Enligt Socialstyrelsen (2) och WHO (4) drabbar Huntingtons sjukdom både kvinnor och män i lika stor utsträckning. Författarna kritiserar därmed att studierna i de flesta fall har använts sig av kvinnliga deltagare. Författarna finner det svårt att motivera varför så många kvinnor har valts ut till studierna, när det är påvisat att kvinnor kan vara lika sjukdomsdrabbade. Om männen varit mer utsatta, hade det varit naturligt om kvinnliga deltagare dominerat i studierna. Då författarna inte känner till anledningen till varför undersökningsgruppen i de valda artiklarna består till större delen av kvinnor, minskar resultatets trovärdighet. Detta bidrar till en svaghet i studierna, vilket Polit et al. (18) bekräftar genom att påvisa att en stor spridning i kön ger styrka till studier. I två studier angavs inte könsfördelningen (20,27), vilket författarna anser vara ytterligare en svaghet.

4.3 Metoddiskussion

En beskrivande design valdes till denna litteraturstudie, då syftet var att beskriva personers upplevelser av ett fenomen (18).

Författarna valde att använda sig av databaserna Cinahl och PsycINFO vid sökning av de artiklar som användes i litteraturstudien. Enligt Polit et al. (18) är databaserna relevanta vid sökning gällande omvårdnad. En styrka med användandet av dessa databaser var att artiklar som svarade på litteraturstudiens syfte och frågeställningar lättare hittades. Författarna finner ingen svaghet i valet av två databaser, då utfallet av artiklarna var tillfredsställande. Polit et al. (18) menar dock att, för att inte begränsa en sökning alltför mycket, bör fler databaser användas.

Litteraturstudiens inklusionskriterier tog bland annat upp att enbart kvalitativa studier skulle användas, något som Polit et al. (18) menar styrker en litteraturstudie då kvalitativa studier är de mest relevanta studierna för att belysa människors upplevelser. I och med denna inklusion anser författarna att litteraturstudiens trovärdighet ökade. En begränsning med detta kan dock vara att resultatet inte blir generaliserbart, genom att kvalitativa studier ofta har färre antal deltagare än studier med kvantitativ ansats (18). Artiklarna i litteraturstudien fick vara maximalt tio år gamla, vilket medverkade till att relevant forskning presenterades i resultatet. Detta genererar i ökad trovärdighet samt att forskning ses som en färskvara (18,41). Risker, enligt författarna, med en sådan

begränsning, kan bidra till att väsentlig forskning faller bort. Ytterligare en inklusion som kan ses som en begränsning var att språket på artiklarna skulle vara på svenska eller engelska, vilket kan resultera i att viktiga artiklar på andra språk föll bort. En risk var också att språkförbristningar på de engelska artiklarna kunde förekomma. Artiklarna skulle även vara fritt tillgängliga i Högskolan i Gävles bibliotek, vilket författarna anser kunde medföra att relevant forskning förbisets.

Författarna anser att sökorden som användes var relevanta med utgångspunkt från litteraturstudiens syfte och frågeställningar. Sökningen som gjordes i fritext menar Forsberg et al. (41) är passande att göra. De menar vidare att genom att använda sig av sökord som bygger på syfte och frågeställningar, hittas användbara och bra lämpade vetenskapliga artiklar. De booleska sökoperatörerna AND och NOT som användes var enligt Willman et al. (42) lämpliga att använda för att begränsa och avsmalna sökningen. Anledningen till varför sökordet ”Genetic” i kombination med NOT användes var för att begränsa sökningen, då det uppkom flera genetiska artiklar som inte svarade på studiens syfte och frågeställningar när sökningen gjordes utan detta tillägg.

Data analyserades till en början var för sig och översattes från engelska så att eventuella feltolkningar kunde undvikas i högsta möjliga mån, något som författarna dock var medvetna om kunde ske och att detta kan ses som en svaghet i litteraturstudien. Att göra en individuell analys menar Polit et al. (18) är en rekommendation för att bilda sig en egen uppfattning om artiklarna, samt för att undvika förförståelser som kan förekomma. Genom en väl beskriven dataanalys anser författarna att litteraturstudiens trovärdighet ökar. Alla artiklar, använda i litteraturstudiens resultat, är etiskt godkända, vilket ses som en styrka i en studie (18).

4.4 Kliniska implikationer för omvårdnad

Det är av stor vikt att belysa hur patienter och anhöriga upplever situationer inom vården för att kunna skapa en djupare förståelse för medmänniskan. Denna litteraturstudie visualiserade hur anhöriga upplevde sin livssituation som vårdgivare och anhörig till personer med Huntingtons sjukdom. Resultatet visade att anhörigvårdare upplevde stor emotionell stress, isolering och ett ökat ansvar. Betydelsefullt var även support från familj, vänner, stödgrupper och sjukvård. Något som framkom var det otillräckliga stöd som gavs från sjukvårdspersonal, samt deras brist på förståelse och

kunskap om HS. Studien har följaktligen stor betydelse för samhället och sjuksköterskor då de anhörigas upplevelser är viktiga att ta hänsyn till. Genom denna insikt kan sjuksköterskor få en bättre förståelse och hjälpa de anhöriga i deras livssituation, vilket kan bidra till höjd livskvalitet för anhörigvårdarna. Vidare kan studien bidra till att förbättra vårdarbetet och att sjuksköterskor ger ett mer adekvat och sympatiskt bemötande gentemot anhöriga till personer med HS.

4.5 Förslag till fortsatt forskning

Efter en genomgång av denna litteraturstudies resultatdel ser författarna det som fördelaktigt att det behöver forskas mer inom området. Forskning om sjuksköterskors perspektiv gentemot Huntingtons sjukdom samt hur stödet till dess anhörigvårdare bör utformas, är otillräcklig. Genom denna fortsatta forskning skulle sjuksköterskor kunna utveckla och förbättra förhållningssätt och bemötande mot anhörigvårdare till personer med HS, samt ge dem ett adekvat stöd och se familjen som en helhet. Författarna till befintlig studie saknar vidare svensk forskning i stort om HS och dess problematik gällande anhörigvårdares upplevelser samt ur ett sjuksköterskeperspektiv.

4.6 Slutsats

Anhörigvårdare till personer med Huntingtons sjukdom upplevde en förändrad livssituation, där de hamnade i skuggan av sjukdomen. Emotionella känslor var vanligt förekommande och sjukdomen tog över deras liv, genom ökat ansvar och vårdande. Stöd och förståelse från sjukvårdspersonal ansågs betydelsefullt, men var otillräckligt. Att möta okunskap från sjukvården var även det vanligt. Anhörigvårdare tog därför mer stöd från familj, vänner och stödgrupper, men oförståelsen fanns i vissa fall även där. Följaktligen bör anhörigvårdares upplevelser tas hänsyn till, för att sjuksköterskor ska få en ökad förståelse för deras livssituation samt för att förbättra vårdarbetet och bemötandet.

Referenser

* - Artikel som ingår i resultatet

- (1) Lindskog BI, Andrén-Sandberg Å, Buckhøj P. Medicinsk terminologi. 4 uppl ed. Stockholm: Nordiska bokhandelns förlag & Norstedts akademiska förlag; 2004.
- (2) Socialstyrelsen. Huntingtons sjukdom. 2014; Available at: <http://www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser/huntingtonssjukdom>. Accessed Februari 16, 2016.
- (3) Huntington G. On chorea. J Neuropsychiatry Clin Neurosci 2003.
- (4) WHO - World Health Organization. Genes and human disease. 2016; Available at: <http://www.who.int/genomics/public/geneticdiseases/en/index2.html#HD>. Accessed Februari 24, 2016.
- (5) Robins Wahlin TB, Larsson M. Huntingtons sjukdom - En mytomspunnen demenssjukdom. Svenskt demenscentrum. 2008; Available at: http://www.demenscentrum.se/globalassets/fakta_om_demens/hunting_tarjawahlin_mlarsson.pdf. Accessed Februari 16, 2016.
- (6) Scuffham TM, MacMillan JC. Huntington disease: who seeks presymptomatic genetic testing, why and what are the outcomes? Journal of genetic counseling 2014;23(5):754-761.
- (7) Larsson MU, Luszcz MA, Wahlin TR. Depression and suicidal ideation after predictive testing for Huntington's disease: a two-year follow-up study. Journal of genetic counseling 2006;15(5):361-374.
- (8) Hartelius L, Jonsson M, Rickeberg A, Laakso K. Communication and Huntington's disease: qualitative interviews and focus groups with persons with Huntington's disease, family members, and carers. International journal of language & communication disorders 2010;45(3):381-393.
- (9) Carlozzi NE, Tulskey DS. Identification of health-related quality of life (HRQOL) issues relevant to individuals with Huntington disease. J Health Psychol 2013 Feb;18(2):212-225.
- (10) van Walsem MR, Howe EI, Iversen K, Frich JC, Andelic N. Unmet needs for healthcare and social support services in patients with Huntington's disease: a cross-sectional population-based study. Orphanet journal of rare diseases 2015;10(1):1.
- (11) Benzein E, Hagberg M, Saveman B-. Familj och sociala relationer. In: Friberg F, Öhlén J, Edberg A, editors. Omvårdnadens grunder. Perspektiv och förhållningssätt. 1 uppl ed. Lund: Studentlitteratur; 2009. p. 66-87.
- (12) Socialstyrelsen. Socialstyrelsen - Stöd till anhöriga. 2013; Available at: www.socialstyrelsen.se/Lists/Artikelkatalog/Attachments/18969/2013/3/2.pdf. Accessed Februari 16, 2016.

(13) Kessler S. The spouse in the Huntington disease family. *Family Systems Medicine* 1993 Sum;11(2):191-199.

(14) Socialstyrelsen. Termbanken - Anhörig. 2004; Available at: <http://socialstyrelsen.item.se/showterm.php?ftid=273>. Accessed Februari 16, 2016.

(15) Socialstyrelsen. Termbanken - Anhörigvårdare. 2004; Available at: <http://socialstyrelsen.item.se/showterm.php?ftid=38>. Accessed Februari 17, 2016.

(16) Rikstermbanken. Term-post - Livssituation. 2014; Available at: <http://www.rikstermbanken.se/rtb/visaTermpost.html?id=244674>. Accessed Februari 17, 2016.

(17) Berbiglia VA, Banfield B, Dorothea E. Orem: Self-Care Deficit Theory of Nursing. In: Alligood MR, editor. *Nursing theorists and their work*. Eighth ed. St. Louis, Missouri; St. Louis, Missouri: Elsevier/Mosby; Elsevier/Mosby; 2014. p. 240-257.

(18) Polit DF, Beck CT. *Nursing research: generating and assessing evidence for nursing practice*. 9th ed. Philadelphia: Wolters Kluwer Health/Lippincott Williams & Wilkins; 2012.

*(19) Aubeeluck A, Buchanan H. Capturing the Huntington's disease spousal carer experience: A preliminary investigation using the 'Photovoice' method. *Dementia: The International Journal of Social Research and Practice* 2006 Feb-1;5(1):95-116.

*(20) Aubeeluck AV, Buchanan H, Stuppel E. 'All the burden on all the carers': Exploring quality of life with family caregivers of Huntington's disease patients. *Quality of Life Research: An International Journal of Quality of Life Aspects of Treatment, Care & Rehabilitation* 2012 10;21(8):1425-1435.

*(21) Brewer HM, Eatough V, Smith JA, Stanley CA, Glendinning NW, Quarrell OWJ. The Impact of Juvenile Huntington's Disease on the Family: The Case of a Rare Childhood Condition. *Journal of Health Psychology: An Interdisciplinary, International Journal* 2008 Jan-1;13(1):5-16.

*(22) Kavanaugh MS, Noh H, Studer L. "It'd be nice if someone asked me how I was doing. Like, 'cause I will have an answer": exploring support needs of young carers of a parent with Huntington's disease. *Vulnerable Children & Youth Studies* 2015 Jan-1;10(1):12-25.

*(23) Røthing M, Malterud K, Frich JC. Caregiver roles in families affected by Huntington's disease: a qualitative interview study. *Scand J Caring Sci* 2014 12;28(4):700-705 6p.

*(24) Røthing M, Malterud K, Frich JC. Balancing needs as a family caregiver in Huntington's disease: a qualitative interview study. *HEALTH SOC CARE COMMUNITY* 2015 09;23(5):569-576 8p.

*(25) Røthing M, Malterud K, Frich JC. Family caregivers' views on coordination of care in Huntington's disease: A qualitative study. *Scand J Caring Sci* 2015 04/28.

- *(26) Sparbel K, Driessnack M, Williams J, Schutte D, Tripp-Reimer T, McGonigal-Kenney M, et al. Experiences of Teens Living in the Shadow of Huntington Disease. *Journal of Genetic Counseling* 2008 Aug-1;17(4):327-335.
- *(27) Williams J, Ayres L, Specht J, Sparbel K, Klimek M. Caregiving by Teens for Family Members With Huntington Disease. *Journal of Family Nursing* 2009 Aug-1;15(3):273-294.
- *(28) Williams JK, Skirton H, Paulsen JS, Tripp-Reimer T, Jarmon L, McGonigal Kenney M, et al. The emotional experiences of family carers in Huntington disease. *J Adv Nurs* 2009 04;65(4):789-798 10p.
- (29) Milberg A. Närstående vid palliativ vård. In: Strang P, Beck-Friis B, editors. *Palliativ medicin och vård*. 4, rev uppl ed. Stockholm: Liber; 2012. p. 144-151.
- (30) Strang P. ALS (amyotrofisk lateral skleros). In: Strang P, Beck-Friis B, editors. *Palliativ medicin och vård*. 4, rev uppl ed. Stockholm: Liber; 2012. p. 336-341.
- (31) Ternstedt B, Norberg A. Omvårdnad ur ett livscykelperspektiv. In: Friberg F, Öhlén J, editors. *Omvårdnadens grunder. Perspektiv och förhållningssätt*. 1 uppl ed. Lund: Studentlitteratur; 2009. p. 29-65.
- (32) Enskär K, Golsäter M. Från barndom till ungdom - den växande människans omvårdnadsbehov. In: Friberg F, Öhlén J, editors. *Omvårdnadens grunder. Perspektiv och förhållningssätt*. 1 uppl ed. Lund: Studentlitteratur; 2009. p. 109-144.
- (33) Soltysiak B, Gardiner P, Skirton H. Exploring supportive care for individuals affected by Huntington disease and their family caregivers in a community setting. *J Clin Nurs* 2008 07;17(7):226-234.
- (34) Lindqvist O, Rasmussen BH. Omvårdnad i livets slutskede. In: Edberg A, Wijk H, editors. *Omvårdnadens grunder: hälsa och ohälsa*. 1 uppl, ed. Lund: Studentlitteratur; 2009. p. 793-835.
- (35) Dawson S, Kristjanson LJ, Toye CM, Flett P. Living with Huntington's disease: Need for supportive care. *Nurs Health Sci* 2004 06;6(2):123-130.
- (36) Brewer HM, Smith JA, Eatough V, Stanley CA, Glendinning NW, Quarrell OW. Caring for a child with Juvenile Huntington's Disease: helpful and unhelpful support. *J Child Health Care* 2007 03;11(1):40-52 13p.
- (37) Lennéer-Axelsson B. *Förluster: om sorg och livsomställning*. 1 uppl ed. Stockholm: Natur & Kultur; 2010.
- (38) Jakobsson E, Andersson M, Öhlén J. Livets slutskede - välbefinnande och död. In: Friberg F, Öhlén J, editors. *Omvårdnadens grunder: perspektiv och förhållningssätt*. 1 uppl, ed. Lund: Studentlitteratur; 2009. p. 327-354.
- (39) Jack BA, O'Brien MR, Kirton JA, Marley K, Whelan A, Baldry CR, et al. Enhancing communication with distressed patients, families and colleagues: the value

of the Simple Skills Secrets model of communication for the nursing and healthcare workforce. *Nurse Educ Today* 2013;33(12):1550-1556.

(40) Baggens C, Sandén I. Omvårdnad genom kommunikativa handlingar. In: Friberg F, Öhlén J, editors. *Omvårdnadens grunder: perspektiv och förhållningssätt*. 1 uppl, ed. Lund: Studentlitteratur; 2009. p. 201-234.

(41) Forsberg C, Wengström Y. Att göra systematiska litteraturstudier: värdering, analys och presentation av omvårdnadsforskning. 2, [uppdaterade] utg ed. Stockholm: Natur & Kultur; 2008.

(42) Willman A, Stoltz P, Bahtsevani C. Evidensbaserad omvårdnad: en bro mellan forskning & klinisk verksamhet. 3, [rev] uppl ed. Lund: Studentlitteratur; 2011.

Bilagor

Tabell 2. Sammanfattning av valda artiklar.

Författare/ Publikationsår/ Land	Titel	Design och ev. ansats	Undersöknings- grupp	Datainsamlings- metod	Data- analys
Aubeeluck, A. & Buchanan, H./ 2006/ Storbritannien	Capturing the Huntington's disease spousal carer experience	En undersökande design med kvalitativ ansats	Inklusion: Anges ej Antal: 5 Ålder: Medelålder 49,1 Kön: 4 kvinnor, 1 man	Photovoice-metoden, deltagarna fick kameror som de knäppte foton med, på saker de tyckte speglade deras livskvalité och sedan fick de även beskriva varje foto med ett fåtal meningar	Innehålls- analys
Aubeeluck, A.; Buchanan, H. & Stuppel, E./ 2011/ Storbritannien	"All the burden on all the carers": exploring quality of life with family caregivers of Huntington's disease patients	En undersökande design med kvalitativ ansats	Inklusion: Anges ej Antal: 47 Ålder: Anges ej Kön: Anges ej	Fokusgrupps-intervjuer	Fenomeno- logisk analys (IPA)
Brewer, H.; Eatough, V.; Smith, J.; Stanley, C.; Glendinning, N. & Quarrell, O./ 2008/ Storbritannien	The Impact of Juvenile Huntington's Disease on the Family	En beskrivande design med kvalitativ ansats	Inklusion: Förälder som var vårdgivare till barn med juvenil form av HS Antal: 12 Ålder: Anges ej Kön: 8 kvinnor, 4 män	Semi-strukturerade individuella intervjuer	Fenomeno- logisk analys (IPA)
Kavanaugh, M; Noh, H.; Studer, L./ 2014/ USA	"It'd be nice if someone asked me how I was doing. Like, 'cause I will have an answer": exploring support needs of young carers of a parent with Huntington's disease	En undersökande design med Kvalitativ ansats	Inklusion: Deltagarna skulle vara mellan 10-20 år, ha en förälder med symtomgivande HS och identifierade sig själva som vårdgivare till föräldern Antal: 40 Ålder: 12-20 Kön: 31 kvinnor, 9 män	Individuella intervjuer	Innehålls- analys
Røthing, M.; Malterud, K & Frich, J./ 2014/ Norge	Balancing needs as a family caregiver in Huntington's disease: A qualitative	En undersökande design med kvalitativ ansats	Inklusion: Anges ej Antal: 15 Ålder: 20-67 Kön: 12 kvinnor, 3 män	Semi-strukturerade individuella intervjuer	STC – metod för tematisk analys

	interview study				
Røthing, M.; Malterud, K & Frich, J./ 2013/ Norge	Caregiver roles in families affected by Huntington's disease: a qualitative interview study	En undersökande design med kvalitativ ansats	Inklusion: Anges ej Antal: 15 Ålder: 20-67 Kön: 12 kvinnor, 3 män	Semi-strukturerade individuella intervjuer	STC – metod för tematisk analys
Røthing, M.; Malterud, K & Frich, J./ 2015/ Norge	Family caregivers' views on coordination of care in Huntington's disease; a qualitative study	En undersökande design med kvalitativ ansats	Inklusion: Anges ej Antal: 15 Ålder: 20-67 Kön: 12 kvinnor, 3 män	Semi-strukturerade individuella intervjuer	STC – metod för tematisk analys
Sparbel, K; Driessnack, M.; Williams, J.; Schutte, D.; Tripp-Reimer, T.; McGonigal-Kenney, M.; Jarmon, L. & Paulsen, J./ 2008/ USA, Kanada	Experiences of Teens Living in the Shadow of Huntington Disease	En beskrivande design med kvalitativ ansats	Inklusion: tonåringar mellan 14-18 år, engelsktalande, hade pågående kontakt med en person med HS Antal: 32 Ålder: 14-18 (medelålder 15.9) Kön: 23 kvinnor, 9 män	Fokusgrupps-intervjuer	Innehålls-analys
Williams, J.; Ayres, L.; Specht, J.; Sparbel, K & Klimek, M./ 2009/ USA, Kanada	Caregiving by Teens for Family Members With Huntington Disease	En beskrivande design med kvalitativ ansats	Inklusion: Anges ej Antal: 32 Ålder: 14-18 (medelålder 15.9) Kön: Anges ej	Fokusgrupps-intervjuer	Innehålls-analys
Williams, J.; Skirton, H.; Paulsen, J.; Tripp-Reimer, T.; Jarmon, L.; McGonigal, M.; Birrer, E.; Hennig, B. & Honeyford, J./ 2009/ USA, Kanada	The emotional experiences of family carers in Huntington disease	En utforskande design med kvalitativ ansats	Inklusion: vara över 19 år, engelsktalande, kunna delta i en fokusgrupp, identifierat sig själv som en familjemedlem eller en betydelsefull annan person till någon med HS Antal: 42 Ålder: Medelålder 52 Kön: 27 kvinnor, 15 män	Fokusgrupps-intervjuer	Tematisk analys

Tabell 3. Sammanfattning av valda artiklars syfte och resultat.

Författare	Syfte	Resultat
Aubeeluck, A. & Buchanan, H.	Studiens syfte var att utforska begreppet livskvalité, hos anhängigvårdare till personer med HS, i detalj	Nio huvudteman: "Care and Security", "Small pleasures", "Loneliness", "Escape", "Sense of loss", "Neglected needs", "Support", "Time" och "Daily hassles"
Aubeeluck, A.; Buchanan, H. & Stupple, E.	Studiens syfte var att utforska problem som inverkar på livskvalitén hos anhängigvårdare till personer med HS, genom att använda fokusgrupper	Fyra huvudteman: "Levels of Support", "Dissatisfaction with Caregiving Role", "Practical Aspects of Caregiving" och "Feelings and Emotional Well-being"
Brewer, H.; Eatough, V.; Smith, J.; Stanley, C.; Glendinning, N. & Quarrell, O.	Studiens syfte var att undersöka hur det var att ha ett barn med juvenil HS och utmaningarna som både föräldrar och barn stod inför	Tre huvudteman: "Dealing with something so different", "Lack of understanding" och "Isolation"
Kavanaugh, M; Noh, H.; Studer, L.	Studiens syfte var att hitta svar på två undersökande frågor: vilken typ av social support ses som hjälpsamt för unga anhängigvårdare i vårdandet av deras föräldrar med HS, och vilken support känner de att de behöver men inte har tillgång till	Tre huvudteman: "Instrumental support", "Emotional support" och "Personal needs"
Røthing, M.; Malterud, K & Frich, J.	Studiens syfte var att undersöka copingstrategier och beteendemönster som användes av anhängigvårdare för att värna om sig själv, samtidigt som de vårdade en familjemedlem med HS	Tre huvudteman: "Regulating information about the disease", "Towards a skewed balance and increasing isolation" och "Increasing limitations – tolerating a life on hold"
Røthing, M.; Malterud, K & Frich, J.	Studiens syfte var att undersöka anhängigvårdarnas upplevelser hur Huntingtons sjukdom påverkade familjestrukturen och rollerna i familjen	Tre huvudteman: "Transitions of family members' roles and changes in relationships", "Family caretakers must adjust to mixed feelings" och "The family network becomes vulnerable and fragmented"
Røthing, M.; Malterud, K & Frich, J.	Studiens syfte var att utforska upplevelser och förväntningar hos anhängigvårdare till personer med HS, gällande samarbete med vården	Tre huvudteman: "Sharing concerns with professionals", "Meeting competent and respectful professionals" och "Clarity of roles and responsibility"
Sparbel, K; Driessnack, M.; Williams, J.; Schutte, D.; Tripp-Reimer, T.; McGonigal-Kenney, M.; Jarmon, L. & Paulsen, J.	Studiens syfte var att utforska tonåringars upplevelser av att leva i en familj med HS, genom att fråga dem när de fortfarande var tonåringar	Fyra huvudteman: "Watching and Waiting", "Alone in the Midst of Others", "Family Life is Kind of Hard" och "Having to be like an adult"
Williams, J.; Ayres, L.; Specht, J.; Sparbel, K & Klimek, M.	Studiens syfte var att beskriva tonåringars vårdande av familjemedlemmar med HS	Fyra huvudteman: "Tasks and Responsibilities", "Subjective Burden", "Caregiving in Context of Personal Risk" och "Decisional Responsibility"
Williams, J.; Skirton, H.; Paulsen, J.; Tripp-Reimer, T.; Jarmon, L.; McGonigal, M.; Birrer, E.; Hennig, B. & Honeyford, J.	Studiens syfte var att undersöka de emotionella upplevelserna av att ge vård, hos anhängigvårdare till personer med HS och beskriva strategier de använde för att klara av dessa upplevelser	Ett huvudtema: "Caregiver's emotional experiences" och 3 underteman: "disintegration of carer's life", "loss of life as it was" och "the ever-present shadow"