



KANDIDATUPPSATS

A struggle against time

**Experiencing quality of life and well-being
when having the incurable disease ALS**

Maria Arosenius

Linnéa Holmqvist Lidh

Nursing Programme, 180 credits
Nursing Thesis, 15 credits (61-90)
Autumn 2013

School of Social and Health Sciences
P.O. 823
S- 301 18 Halmstad

Titel	En kamp mot tiden - Att uppleva livskvalitet och välbefinnande vid den obotliga sjukdomen ALS
Författare	Maria Arosenius, Linnéa Holmqvist Lidh
Sektion	Sektionen för hälsa och samhälle
Handledare	Tommy Berntsson, Universitetsadjunkt, Fil.Mag.
Examinator	Kristina Ziegert, Universitetslektor, Med.Dr.
Tid	HT 2013
Sidantal	18
Nyckelord	amyotrofisk lateralskleros, livskvalitet omvårdnad, patienter, välbefinnande
Sammanfattning	<p>Amyotrofisk lateralskleros (ALS) är en obotlig, neurologisk sjukdom som karaktäriseras av en progressiv nedbrytning av det motoriska nervsystemet. Symtomen är tilltagande muskelsvaghet som slutligen orsakar förlamning och andningssvikt. Överlevnadstiden från sjukdomens debut är två till fem år. Det finns i dagsläget ingen botande behandling mot ALS, istället läggs fokus på att lindra symtom. Syftet med studien var att belysa livskvalitet och välbefinnande hos patienter med den obotliga sjukdomen ALS. Metoden som användes var en litteraturstudie baserad på tretton vetenskapliga artiklar som analyserades och sammanställdes. I resultatet framkom fyra teman; Betydelsen av fysisk försämring och förlust av kroppslig funktion, Betydelsen av stöd från familj, vänner och vårdgivare, Betydelsen av att leva i nuet och blunda för framtiden samt Betydelsen av att känna hopp och upprätthålla en positiv syn på livet. Det är angeläget att det genomförs fler kvalitativa studier som undersöker patienters individuella upplevelser av att leva med sjukdomen ALS.</p>

Title	A struggle against time - Experiencing quality of life and well-being when having the incurable disease ALS
Authors	Maria Arosenius, Linnéa Holmqvist Lidh
Department	School of Social and Health Sciences
Supervisor	Tommy Berntsson, Lecturer Nursing, MSc.
Examiner	Kristina Ziegert, Associate Professor, PhD.
Period	Autumn 2013
Pages	18
Key words	amyotrophic lateral sclerosis, nursing care, patients, quality of life, well-being
Abstract	<p>Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is an incurable, neurological disease characterized by a progressive degeneration of the motor nervous system. The symptoms of the disease are progressive muscle weakness that eventually causes paralysis and respiratory failure. The survival time from the onset of the disease is two to five years. There is currently no cure for ALS and treatment consists of symptomatic relief. The aim of the study was to illuminate quality of life and well-being in patients with the incurable disease ALS. The method used was a literature review based on thirteen scientific articles that were analyzed and compiled. The results revealed four themes; the importance of physical deterioration and loss of bodily function, the importance of support from family, friends and caregivers, the importance of living in the present and ignore the future and the importance of feeling hope and maintain a positive outlook on life. It is significant that more qualitative studies are being made, studies that explore patients' individual experiences of living with the disease ALS.</p>

Innehållsförteckning

Inledning	1
Bakgrund	1
ALS	1
Livskvalitet och välbefinnande	2
Att leva med en obotlig sjukdom	3
Att vårda en person med ALS	4
Problemformulering	5
Syfte	5
Metod	5
Datainsamling	5
Databearbetning	6
Resultat	7
Betydelsen av fysisk försämring och förlust av kroppslig funktion	7
Betydelsen av stöd från familj, vänner och vårdgivare	9
Betydelsen av att leva i nuet och blunda för framtiden	10
Betydelsen av att känna hopp och upprätthålla en positiv syn på livet ..	11
Diskussion	12
Metoddiskussion	12
Resultatdiskussion	14
Konklusion och implikation	17

Referenser

Bilagor:

Bilaga A - Sökordsöversikt

Bilaga B1-B2 - Sökhistorik

Bilaga C1-C3 - Artikelöversikt/forskning med kvalitativ metod

Bilaga D1-D5 - Artikelöversikt/forskning med kvantitativ metod

Inledning

Amyotrofisk lateralskleros (ALS) är en sjukdom som existerar i hela världen och som ökat i förekomst under de senaste 30 åren (Socialstyrelsen, 2010). Två till fyra personer per 100 000 drabbas varje år. I Sverige lever cirka 600-700 personer med ALS, och drygt 200 individer insjuknar årligen. Det finns ett flertal hypoteser om den underliggande orsaken till ALS. I näst intill samtliga fall är det okänt varför sjukdomen uppstår, känt är dock att det föreligger en viss ärftlighet. Sjukdomen kan drabba människor i alla åldrar, men den vanligaste åldern för insjuknande är 45-75 år. Något fler män än kvinnor drabbas (Socialstyrelsen, 2010). Överlevnadstiden från sjukdomens debut är två till fem år, dock avlider 50 % av patienterna inom tre år (Vitale & Genge, 2007).

Många personer som drabbas av en allvarlig sjukdom eller funktionsnedsättning kan vänja sig vid, samt anpassa sig till, sin nya livssituation (Statens beredning för medicinsk utvärdering [SBU], 2012). Även om individen till en början upplever en försämrad livskvalitet, förändras ofta upplevelsen i takt med att tiden går och sjukdomen fortskrider. Enligt Norris, Que och Bayat (2010) finns det flera studier som påvisar att det ofta finns en föreställning om att patienter med ALS upplever en låg livskvalitet. De framhåller samtidigt att det finns nyligen publicerade studier som visar divergerande resultat, det vill säga att dessa patienter trots sin obotliga sjukdom kan upprätthålla en god livskvalitet.

Det är av stor vikt att vårdpersonal besitter god kunskap om ALS, för att kunna ligga steget före sjukdomsutvecklingen och på så vis underlätta för patienten och de närstående (Espeset, Mastad, Rafaelsen Johansen & Almås, 2011). Även Socialstyrelsen (2010) framhåller att vårdpersonal bör vara väl insatta i sjukdomsförloppet vid ALS för att kunna utföra adekvata insatser vid rätt tidpunkt. Sjuksköterskan har således en betydande kompetens och funktion för att patientens sista tid i livet ska bli så bra och meningsfull som möjligt (Espeset et al., 2011). Det är centralt att den sjuke känner sig respekterad och får behålla sina vanor i den mån det går, då det bidrar till en upprätthållen självkänsla. Det är också mycket betydelsefullt att stödja patienten att bevara sin identitet och känsla av värdighet.

Bakgrund

ALS

ALS är en obotlig, neurodegenerativ sjukdom (Vitale & Genge, 2007) som karaktäriseras av en progressiv nedbrytning av de motoriska nervcellerna i hjärnan, hjärnstammen och ryggmärgen, som styr kroppens skelettmuskulatur (Socialstyrelsen, 2010). Det finns två typer av motorneuron, de övre finns i storhjärnans hjärnbark och de nedre finns i hjärnstammen och ryggmärgens främre del (ibid.). De muskler som innerveras av de skadade motorneuronen förtvinar och förlamas på grund av en otillräcklig stimulans från nervsystemet (Ericson & Ericson, 2012). Resultatet av detta innebär en förlust av kroppens viljestyrda rörelser samt en förlust av de muskler som styr tal-, svälj- och andningsförmåga. Vanligt förekommande symtom är sluddrigt tal, sväljsvårigheter, muskelsvaghet och andningssvårigheter, vilka uppträder i varierande frekvens och med ökad svårighetsgrad under sjukdomsförloppet (Vitale & Genge, 2007).

Det finns olika former av ALS, vilka kan variera avseende symtombild och sjukdomsutveckling (Socialstyrelsen, 2010). De tre huvudtyperna är; *klassisk amyotrofisk*

lateralskleros, progressiv spinal muskelatrofi samt *progressiv bulbär pares* (Andersen, 2013). Den vanligaste varianten, *klassisk ALS*, innebär att de övre motorneuronen i hjärnbarken och de nedre motorneuronen i hjärnstammen och ryggmärgen bryts ned på samma gång (Socialstyrelsen, 2010). Detta visar sig som en försvagad muskelkraft, minskad muskelvolym samt stelhet, ryckningar och kramper i kroppens muskler. Ytterligare funktioner som påverkas är tal, sväljning, ansiktsmimik och tuggmotorik. I den andra formen, *progressiv spinal muskelatrofi*, sker det initialt en nedbrytning av ryggmärgens nedre motorneuron, vilket orsakar muskelsvaghet och muskelförtvining i händer, armar och ben. Den tredje typen, *progressiv bulbär pares*, karaktäriseras inledningsvis av en destruktion av de nedre motorneuronen i hjärnstammen. Resultatet av detta blir att musklerna i halsen och munnen förtvinar, vilket orsakar talsvårigheter och/eller sväljsvårigheter. De två sistnämnda formerna av ALS utvecklas så småningom till *klassisk ALS*, där såväl spinala som bulbära symtom uppkommer (Socialstyrelsen, 2010).

Gemensamt för de tre typerna av ALS är en progressiv degeneration av det motoriska nervsystemet vilket leder till att kroppens viljemässigt styrda muskulatur försvagas inom några månader till några få år (Socialstyrelsen, 2010). Slutligen i sjukdomsförloppet uppkommer andningsinsufficiens som, i kombination med aspirationskomplikationer, i de flesta fall är den avgörande dödsorsaken (Ericson & Ericson, 2012).

Det finns i dagsläget ingen botande behandling mot ALS, istället läggs fokus på att lindra symtom. Detta med avsikt att försöka skapa en så normal tillvaro som möjligt samt bidra till bibehållen livskvalitet för de drabbade (Socialstyrelsen, 2010). Riluzole är den enda läkemedelssubstansen som kan bromsa sjukdomsförloppet, med en förlängd livstid på cirka två månader (Vitale & Genge, 2007). Symtomatisk medicinsk behandling kan också bli nödvändig för att underlätta vardagen för patienterna. Övriga åtgärder vid ALS är; insättning av en perkutan endoskopisk gastrostomi (PEG) för näringstillförsel då sväljförmågan avtar, en hostmaskin för att eliminera slem och saliv, samt en ventilator då andningssvårigheter föreligger. Ett gott omhändertagande samt psykologiskt och socialt stöd från såväl primärvård som ALS-team är också av stor betydelse. Dessa insatser tillsammans förlänger överlevnadstiden och förbättrar livskvaliteten avsevärt för denna patientgrupp (Andersen, 2013; Socialstyrelsen, 2010).

Livskvalitet och välbefinnande

SBU (2012) beskriver att livskvalitet är ett begrepp som omfattar människans egna värderingar av sitt fysiska, psykiska och sociala välbefinnande. Livskvalitet är en subjektiv upplevelse som förändras med tiden och påverkas då det uppstår rubbningar i individens livssituation (SBU, 2012). En person med låg livskvalitet behöver inte nödvändigtvis lida av dålig hälsa. En försvagad hälsa kan dock resultera i en försämrad livskvalitet (NE, 2013). World Health Organization [WHO] (1998) definierar begreppet livskvalitet som;

Individens uppfattning om sin situation i tillvaron utifrån den kultur och det värdesammanhang som han eller hon befinner sig i och i relation till personliga mål, förväntningar, normer och intressen. Det är ett vitt begrepp som påverkas av individens fysiska hälsa och psykologiska tillstånd, grad av oberoende, sociala förhållanden och relationer till betydelsefulla händelser i livsmiljön (The WHOQOL Group, 1998, s. 1570).

Begreppet hälsorelaterad livskvalitet innefattar de delar av den allmänna livskvaliteten som berörs av hälsan (SBU, 2012). Enligt Norris et al. (2010) handlar den hälsorelaterade

livskvaliteten om hur hälsan påverkar en individs funktionsförmåga och hans eller hennes upplevda fysiska, psykiska och sociala välbefinnande.

En vanligt förekommande uppfattning är att personer med ALS, på grund av sitt allvarliga sjukdomstillstånd, lider av en låg livskvalitet (Norris et al., 2010). Enligt Norris et al. (2010) har senare studier dock redovisat att patienter med ALS kan upprätthålla en god livskvalitet. Detta styrks även av Montel, Albertini och Spitz (2011) som tydliggör att dessa patienter trots sin funktionsnedsättning kan uppleva en god hälsorelaterad livskvalitet.

Ett närbesläktat ord till livskvalitet är välbefinnande. Haas (1999) framhåller med hänvisning till Acton att det inte finns någon klar skillnad mellan de två termerna. Begreppet välbefinnande inkluderas ofta i definitioner av livskvalitet. Välbefinnande definieras av NE (2013) som en *"känsla av att må bra"*. Enligt Socialstyrelsen (2003) är välbefinnande ett allmänt begrepp som omfattar alla mänskliga livsområden, inklusive fysiska, psykiska och sociala aspekter, vilka tillsammans utgör ett gott liv. Begreppet välbefinnande kan beskrivas som en individs subjektiva bedömningar av sitt eget liv, vilka kan vara såväl positiva som negativa (Diener & Ryan, 2009). Dessa värderingar kan handla om känslor av tillfredställelse med livet, emotionella reaktioner såsom glädje och sorg vid olika livshändelser samt tillfredställelse avseende hälsa, arbete och relationer.

Bowling (2005) beskriver subjektivt välbefinnande som ett positivt begrepp vilket inkluderar dimensioner av lycka, självkänsla, moral, känsla av sammanhang och tillfredställelse med livet. Diener (2009) förklarar att subjektivt välbefinnande inbegriper individens uppfattning om sin generella livskvalitet, det handlar därmed om hur väl personen tycker om det liv han eller hon lever. Det subjektiva välbefinnandet innefattar såväl kortvariga som långvariga nivåer av behagliga känslor. Personer med ett högt subjektivt välbefinnande är de som upplever omständigheter och händelser i livet som positiva. De människor som däremot upplever faktorer i livet som skadliga eller negativa, är ofta olyckliga och upplever ett lågt subjektivt välbefinnande (Diener, 2009).

Dahlberg, Segesten, Nyström, Suserud och Fagerberg (2003) beskriver att såväl lidande som välbefinnande är naturligt förekommande upplevelser i en människas liv. Att drabbas av en långvarig sjukdom kan orsaka lidande, det framkommer dock att individen trots sin sjukdom kan uppleva välbefinnande i livet.

Att leva med en obotlig sjukdom

Beskedet om att ha drabbats av en allvarlig och livshotande sjukdom är en livsavgörande händelse för många människor (Lindqvist & Rasmussen, 2009). Det finns mycket gemensamt i att insjukna i en obotlig sjukdom, oberoende av dess biomedicinska ursprung. Kön, ålder och kultur är faktorer som påverkar hur personen reagerar samt vilken betydelse sjukdomen får för den drabbade. Insikten om att ha blivit offer för en dödlig sjukdom kan innebära att personen tappar fotfästet och tvingas in i en kamp som präglas av tankar kring livets mening. Detta är en situation som uppkommer oavsett individens medicinska diagnos (Lindqvist & Rasmussen, 2009).

Att diagnostiseras med en obotlig sjukdom innebär för den drabbade att kliva in i en ny och okänd värld (Ellingsen, Roxberg, Kristoffersen, Rosland & Alvsvåg, 2012). Framtiden, som alltid tagits för given, blir plötsligt oviss då individen tvingas ändra eller ge upp sina mål och ambitioner i livet. Eftersom det inte finns någon botande behandling är palliativ vård det enda alternativet, vilket kan vara svårt att acceptera. Övergången till palliativ vård kan för patienten

vara en bekräftelse på att livets slut är nära. Vetenskapen om en osäker framtid och att döden inte är långt borta leder i många fall till att patienten vill vara närvarande i nuet, istället för att blicka framåt. I den begränsade livstid som är kvar är det vanligt att den sjuke vill njuta av varje ögonblick och fylla dagarna med vad som känns betydelsefullt, till exempel tillbringa mycket tid med sin familj (Ellingsen et al., 2012).

Den obotliga sjukdomen ALS väcker ett antal frågor som rör psykologisk anpassning, såsom anpassning till förändringar i kroppslig funktion, förlust av självständighet, skuld känslor över att vara en börda för vårdgivare, samt att handskas med vissheten om att döden kan vara nära (Averill, Kasarskis & Segerstrom, 2013). Vetenskapen om att ALS ofrånkomligen leder till döden medför svåra psykiska påfrestningar för patienten (Ericson & Ericson, 2012). Enligt Averill et al. (2013) skiljer sig personer med ALS från andra patientgrupper, till exempel patienter med cancer eller reumatoid artrit, på ett flertal olika sätt. ALS innebär ett snabbare sjukdomsförlopp som oundvikligen leder till förlamning, förlust av självständighet, en förlorad kommunikationsförmåga samt en ofrånkomlig resa mot en säker död.

Att vårda en person med ALS

I Socialstyrelsens kompetensbeskrivning för legitimerad sjuksköterska (2005) tydliggörs att det i sjuksköterskans arbetsuppgifter ingår att uppmärksamma och bemöta patientens sjukdomsupplevelse, samt lindra lidande i den mån det är möjligt genom lämpliga åtgärder. Enligt Svensk sjuksköterskeförening [SSF] (2008) är sjuksköterskans förhållningssätt av stor betydelse i mötet med människor som befinner sig i en svår eller utsatt situation, då sjuksköterskans attityd påverkar individens upplevelse av vården. Det är angeläget att vara medveten om att den drabbade kan uppleva hälsa och välbefinnande oavsett sjukdom och ohälsotillstånd.

För en person som drabbats av ALS är det nödvändigt med en multidisciplinär behandlingsstrategi eftersom tillståndet orsakar sammansatta och långvariga problem för såväl patienten som de anhöriga (Espeset et al., 2011). I vårdteamet kring patienten ingår ofta sjuksköterskor, läkare, kurator, logoped, arbetsterapeut, sjukgymnast och dietist.

Det kan upplevas påfrestande att vårda en person med ALS genom att bevittna patientens hjälplöshet, ångest och kämpande med andnöd (Ericson & Ericson, 2012). Det är dock betydelsefullt att vårdpersonalen inger trygghet samt förmedlar kunskap och realism. För att patienten ska kunna uppleva mening i livet trots sin svåra situation är det även centralt att förmedla hopp och optimism i den mån det är möjligt. Det som är absolut svårast för en person som insjuknar i ALS är enligt Espeset et al. (2011) det faktum att levnadstiden är så begränsad. Även patientens insikt i att han eller hon sannolikt kommer att bli totalt hjälplös i slutet av sjukdomsförloppet kan vara svårt att handskas med. Det multidisciplinära teamet har därför en viktig uppgift i att hjälpa patienten att hantera sin smärta och sorg över förlusten av hälsan och ett friskt liv (Espeset et al., 2011).

Individens intellektuella och mentala förmågor påverkas inte av sjukdomen ALS, även om han eller hon är totalförlamad (Espeset et al., 2011). Den sjuke är därmed väl insatt i sin svåra och allvarliga situation under hela sjukdomsförloppet. Det är betydelsefullt att människor i patientens omgivning är medvetna om detta. Sjuksköterskan och de övriga i vårdteamet ska ha kännedom om att sjukdomen inte påverkar patientens syn, hörsel, tankeförmåga eller sensoriska funktioner. Denna kunskap är viktig för att inte undervärdera patientens förmåga när så många andra funktioner sviktar (Espeset et al., 2011). Bristande kunskaper om ALS belyses dock i en studie av Hughes, Sinha, Higginson, Down och Leigh (2005). Närstående

till patienter med ALS upplevde en otillräcklig kunskap om sjukdomen från vårdpersonalens sida, vilket kunde skapa osäkerhet samt en motvilja att ställa frågor angående patientens tillstånd. Även vårdpersonalen själva uttryckte ett behov av ökad kunskap om sjukdomen, vilket skulle kunna uppnås genom utbildning (Hughes et al., 2005).

Problemformulering

Litteraturgenomgången visar att hälso- och sjukvårdspersonals kunskap avseende den obotliga sjukdomen ALS är bristfällig. För att kunna möta drabbade patienters individuella behov samt ge dem god omvårdnad är det betydelsefullt att sjuksköterskan skaffar sig en bredare och djupare kunskap, och framförallt en större förståelse för vad det innebär att leva med denna sjukdom. Det finns en bred uppfattning om att patienter med ALS upplever en låg livskvalitet och ett lågt välbefinnande, samtidigt har studier påvisat att så inte är fallet. Det är därför angeläget med en litteraturstudie som belyser hur det är att vara drabbad av ALS utifrån ett patientperspektiv, relaterat till livskvalitet och välbefinnande.

Syfte

Syftet med litteraturstudien var att belysa livskvalitet och välbefinnande hos patienter med den obotliga sjukdomen ALS.

Metod

Litteraturstudien utformades utifrån Fribergs (2012) modell samt i enlighet med Högskolan i Halmstads riktlinjer för skriftliga uppgifter och vetenskapliga arbeten inom omvårdnad (2013). Avsikten var att genom granskning samt analys av vetenskapliga artiklar få en djupare förståelse inom det valda området.

Datainsamling

Efter valt problemområde genomfördes en inledande litteratursökning med ostrukturerade sökningar (Friberg, 2012) där syftet var att få en överblick över befintlig forskning. Problemformulering och syfte kunde fastställas då det konstaterats att tillräckligt med publicerade studier fanns inom det valda området. Därefter utfördes den egentliga litteratursökningen (Friberg, 2012) med det valda syftet som utgångspunkt. Systematiska sökningar gjordes i tre lämpliga databaser, Cinahl, PubMed och PsycInfo, som alla innehåller vetenskapliga tidsskriftsartiklar inom ämnet omvårdnad (Willman, Stoltz & Bahtsevani, 2011). Utifrån syftet bestämdes relevanta sökord. Databasernas ämnesord användes i kombination med varandra och med fritextord. I Cinahl användes Cinahl headings, i PubMed tillämpades MeSH-termer och i PsycInfo användes Thesaurus.

I Cinahl användes ämnesorden *Amyotrophic lateral sclerosis* och *quality of life*, samt fritextorden *experience*, *well-being* och *living with*.

I PubMed tillämpades ämnesorden *Amyotrophic lateral sclerosis*, *quality of life* och *patients*, samt fritextorden *experience* och *patient perspectives*.

I PsycInfo användes ämnesorden *Amyotrophic lateral sclerosis* och *quality of life*, samt fritextorden *experience*, *well-being*, *living with* och *patient perspectives*.

För en detaljerad sökordsöversikt, se bilaga A.

Sökorden *Amyotrophic lateral sclerosis*, *quality of life* och *experience* användes i samtliga databaser då dessa ansågs vara bärande begrepp i förhållande till syftet. Sökningar med sökorden *well-being* och *living with* i databasen PubMed genomfördes, dessa redovisas dock inte på grund av att ingen bra struktur uppnåddes då sökningarna gav för många träffar. Detta trots att ett flertal olika sökstrategier tillämpades. I databasen PubMed kompletterades även en sökning med sökordet *patients*, till skillnad från i de andra databaserna, för att begränsa antalet träffar. En annan sökning i PubMed resulterade i 249 träffar. Ett flertal försök att avgränsa denna sökning gjordes, till exempel med hjälp av fler sökord i olika kombinationer. Detta var dock inte fördelaktigt då vissa relevanta studier föll bort. Därför togs beslutet att stanna på 249 träffar, där samtliga titlar lästes noggrant och abstract i de fall då titeln bedömdes vara relevant i relation till det aktuella syftet. Någon sökning med *patient perspectives* i Cinahl redovisas inte på grund av att sökningen gav noll träffar. Det gjordes även sökningar med sökordet *emotions* i kombination med *Amyotrophic lateral sclerosis* i samtliga tre databaser, men då detta inte genererade några nya relevanta studier redovisas inte dessa sökningar.

Sökorden kombinerades med hjälp av boolesk söklogik (Friberg, 2012). Den booleska operatören AND användes för att begränsa sökningarna samt för att uppnå ett smalare resultat (Forsberg & Wengström, 2013).

Målet var att finna så aktuell forskning som möjligt och därför begränsades samtliga sökningar till studier utgivna de senaste sex åren. Sex år valdes då det vid den inledande litteratursökningen konstaterades att det fanns många relevanta studier utgivna inom denna tidsram. Samtliga sökningar avgränsades även till artiklar publicerade på engelska. I Cinahl och PsycInfo användes inklusionskriteriet Peer Reviewed, vilket inte fanns tillgå i databasen PubMed. I Cinahl tillämpades även kriteriet Research Article. Eftersom PubMed är en större databas än Cinahl och PsycInfo användes abstract available som en avgränsning i artikelsökningarna.

I de fall artiklars titlar ansågs vara relevanta för den föreliggande studiens syfte lästes tillhörande abstracts. Abstracts lästes inte då det i artikelns titel tydligt framgick att studien exempelvis i huvudsak handlade om anhörigas perspektiv, assisterad andning eller prövningar av nya läkemedel. Artiklar vars abstracts bedömdes relevanta i förhållande till studiens syfte togs med till urval 1, vilket slutligen innehöll 28 artiklar. Dessa lästes i sin helhet och studier vars resultat ej var väsentliga i förhållande till syftet exkluderades. De 18 artiklar som kvarstod lästes igenom noggrant samt kvalitetsgranskades enligt Olsson och Sörensens (2011) bedömningsmallar för kvalitativa och kvantitativa artiklar. Efter granskningen uteslöts ytterligare fem artiklar, två på grund av att de graderades till vetenskaplig grad III, och tre på grund av att resultaten efter en noggrannare läsning inte visade sig ge några svar relaterade till det aktuella syftet. Urval 2 resulterade slutligen i 13 studier som kom att ligga till grund för analysen. Av de 13 artiklarna var sex stycken kvalitativa och sju stycken kvantitativa. Artiklarna summeras i en artikelöversikt i bilaga C1-D5, där syfte, metod, urval, bortfall, slutsats samt vetenskaplig grad redovisas.

Databearbetning

Artiklarna som kvalificerade sig till urval 2 översattes noggrant. De lästes grundligt igenom ett flertal gånger såväl enskilt som gemensamt för att finna kopplingar relevanta till den föreliggande litteraturstudiens syfte. Det som i studiernas resultat svarade till det aktuella syftet diskuterades och sammanfattades gemensamt. Därefter kunde mönster i studiernas resultat urskiljas samt likheter och skillnader identifieras. Relevant och återkommande data

plockades ut, vilket resulterade i fyra teman. Varje tema tilldelades varsin färg, med hjälp av överstrykningspennor, i syfte att skapa en tydlig överblick och struktur. Följande fyra teman kom att utgöra rubrikerna i den föreliggande litteraturstudiens resultat; *Betydelsen av fysisk försämring och förlust av kroppslig funktion*, *Betydelsen av stöd från familj, vänner och vårdgivare*, *Betydelsen av att leva i nuet och blunda för framtiden* samt *Betydelsen av att känna hopp och upprätthålla en positiv syn på livet*. Beskrivningar av teman stärktes med dithörande citat från artiklarna.

Resultat

Betydelsen av fysisk försämring och förlust av kroppslig funktion

I tolv studier framkom resultat kring fysisk försämring och förlust av kroppslig funktion, samt hur detta påverkade patienter med ALS emotionellt (Brown & Addington-Hall, 2008; De Groot, Post, Van Heuveln, Van Den Berg & Lindeman, 2007; Foley, O'Mahony & Hardiman, 2007; King, Duke & O'Connor, 2009; Lulé, Häcker, Ludolph, Birbaumer & Kübler, 2008; Mora, Salas, Fajardo, Ivánez & Rodriguez-Santos, 2013; O'Doherty, Hickey & Hardiman, 2010; Olsson, Markhede, Strang & Persson, 2009; Olsson, Markhede, Strang & Persson, 2010; Olsson Ozanne, Graneheim, Persson & Strang, 2011; Olsson Ozanne, Strang & Persson, 2010; Ozanne, Graneheim & Strang, 2013).

Åtta av dessa studier visade att fysisk försämring och förlust av kroppslig funktion inte hade någon emotionell påverkan på dessa patienters livskvalitet och välbefinnande (De Groot et al., 2007; Foley et al., 2007; Lulé et al., 2008; Mora et al., 2013; O'Doherty et al., 2010; Olsson et al., 2009; Olsson et al., 2010; Olsson Ozanne et al., 2010). Fyra av studierna påvisade däremot att fysisk försämring och förlust av kroppslig funktion hade en emotionell påverkan (Brown et al., 2008; King et al., 2009; Olsson Ozanne et al., 2011; Ozanne et al., 2013).

I studien av De Groot et al. (2007) uppgav patienterna en sämre livskvalitet avseende fysisk funktion, fysisk rollfunktion, generell hälsa och social funktion i jämförelse med den allmänna befolkningen. Beträffande psykisk hälsa och emotionell rollfunktion framkom liknande resultat mellan patienterna och befolkningen. I artikeln av Lulé et al. (2008), där två studier redovisas, presenteras en undersökning där patienter med ALS jämförts med en kontrollgrupp. Denna studie visar på liknande vis att patienterna trots sin fysiska funktionsnedsättning kunde uppleva en hög subjektiv livskvalitet jämförbar med friska kontrollpersoner. Det fanns därmed ingen skillnad avseende livskvalitet mellan dessa två grupper.

De Groot et al. (2007) redovisar att patienterna hade en försämrad fysisk hälsa men en stabil psykisk hälsa. Patienternas psykiska hälsa var därmed oberoende av deras funktionsnedsättning, vilket överensstämmer med studien av Olsson Ozanne et al. (2010) där det framkom att patienternas fysiska funktionsförmåga inte hade något samband med deras psykiska mående. Lulé et al. (2008) påvisar på liknande sätt att det inte fanns något samband mellan patienternas subjektiva livskvalitet och omfattningen av deras fysiska funktionsnedsättning eller var i sjukdomsprocessen de befann sig. Även O'Doherty et al. (2010) redovisar ingen förändring i individuell livskvalitet och inte heller avseende psykisk och fysisk hälsorelaterad livskvalitet, trots fysisk försvagning orsakad av sjukdomen. Foley et al. (2007) och Olsson et al. (2010) presenterar på liknande vis ingen rubbning avseende individuell livskvalitet, även om det fanns en viss emotionell påverkan hos dessa patienter.

Lulé et al. (2008) redovisar i sin longitudinella studie att det fanns ett samband mellan patienternas subjektiva livskvalitet och omfattningen av deras fysiska försämring, till skillnad från tidigare nämnda studier (De Groot et al., 2007; Foley et al., 2007; Lulé et al., 2008; O'Doherty et al., 2010; Olsson et al., 2010; Olsson Ozanne et al., 2010). Sambandet var dock negativt; den subjektiva livskvaliteten ökade i takt med att den fysiska funktionen försämrades (Lulé et al., 2008).

O'Doherty et al. (2010) presenterar att patienternas livskvalitet och psykiska välbefinnande förblev opåverkade trots en tydlig försämring av deras fysiska hälsa. Liknande resultat rapporteras av Olsson et al. (2009) som skriver att patienternas psykiska, fysiska eller allmänna välbefinnande inte påverkades av deras fysiska funktionsnedsättning. Välbefinnandet hos patienterna i denna studie berodde till stor del på den grundläggande känslan av välbefinnande samt på relationen mellan patienten och den anhörige, och inte lika mycket på den försämrade fysiska funktionen orsakad av sjukdomen. På liknande sätt rapporterar Mora et al. (2013) att trots en försvagning av patienternas fysiska funktion, förblev upplevelsen av känslomässigt lidande förhållandevis stabil. Det fanns ett svagt förhållande mellan emotionella och fysiska funktioner, vilket försvagades ytterligare under sjukdomens förlopp. Allt färre patienter ansåg att deras funktionsnedsättning påverkade deras känslomässiga tillstånd och detta mindre allteftersom sjukdomen fortskred.

Som tidigare uppmärksammats kom fyra studier fram till att fysisk försämring och förlust av kroppslig funktion hade en emotionell påverkan på patienter med ALS (Brown et al., 2008; King et al., 2009; Olsson Ozanne., 2011; Ozanne et al., 2013).

Informanterna i studien av Ozanne et al. (2013) uttryckte att förlusten av deras kroppsliga funktioner skakade om hela deras tillvaro. Det uppstod en känsla av att livets innehåll gått förlorat och deltagarna beskrev det som att vara fånge i sin egen kropp. De beskrev vidare en rädsla för att förlora kontrollen över sin kropp, samt mista förmågor som att gå, tala och göra sig begriplig. Olsson Ozanne et al. (2011) beskriver att patienterna undvek onödig kommunikation på grund av sin försämrade talförmåga, då de var rädda för att bli missförstådda eller uppfattade som berusade. Mora et al. (2013) redovisar att förlusten av kommunikativ förmåga var det funktionshinder som skapade störst känslomässigt lidande hos patienterna, vilket även styrks av Lulé et al. (2008) som belyser att förmågan att kommunicera var avgörande för patienternas upplevda livskvalitet.

Både King et al. (2009) och Olsson Ozanne et al. (2011) redovisar att påtvingad passivitet på grund av sjukdomen ledde till känslor av frustration och förtvivlan. Patienterna kände sig frustrerade över att inte längre kunna utföra vardagliga sysslor. För en patient var passiviteten en påminnelse om att sjukdomen fortskred;

I get frustrated because I always did the dishwasher. Now I can't lift the bloody plate up to put them away... You know, I made all these things, can't take the things out – I can't even do that now – the washing, the lawn. (King et al., 2009, s. 749).

King et al. (2009) beskriver att patienternas självkänsla försvagades av den fysiska försämringen som sjukdomen orsakade, vilket påverkade deras känsla av välbefinnande.

Betydelsen av stöd från familj, vänner och vårdgivare

I sju studier framkom att stöd från antingen familj, vänner eller vårdgivare var betydelsefullt för patienter med ALS samt deras livskvalitet och välbefinnande (Foley et al., 2007; Hogden, Greenfield, Nugus & Kiernan, 2012; Lulé et al., 2008; O'Doherty et al., 2010; Olsson et al., 2010; Olsson Ozanne et al., 2011; Ozanne et al., 2013).

I studierna av Lulé et al. (2008) och O'Doherty et al. (2010) redovisas att patienternas familjer bidrog till en förhöjd livskvalitet. Olsson Ozanne et al. (2011) och Ozanne et al. (2013) belyser att familj och vänner gav patienterna styrka genom sin närvaro och sitt stöd. Majoriteten av deltagarna i studien av Hogden et al. (2012) betonade betydelsen av sina familjerelationer, och prioriterade allt mer tid med sina närstående. Familjen hade ett stort inflytande på patienternas syn på livet, samt gav dem skäl till att leva. Ozanne et al. (2013) beskriver att informanterna upplevde att deras familjer ställde upp för varandra mer efter sjukdomens debut, samt att de inte längre tog varandra för givet.

Olsson et al. (2011) lyfter fram att familjerelationer stärktes genom förståelse och stöd, vilket gjorde livssituationen mer hanterbar. Många patienter uppgav att de var mycket beroende av sina familjer och det stöd som de bidrog med (Foley et al., 2007; Hogden et al., 2012; Ozanne et al., 2013). Detta kunde för vissa patienter framkalla en rädsla över att förlora sina anhöriga, eftersom de var så beroende av dem;

Then I can also say that due to the disease I am very scared that my husband will die before me. He is my safety net now. That he both can and does do so much if something happens to me at home. So I can be at home (Ozanne et al., 2013, s. 2145).

Patienter som hade små barn upplevde att barnen gav dem extra styrka samt stärkte deras vilja att fortsätta kämpa (Olsson Ozanne et al., 2011; Ozanne et al., 2013). En deltagare lyfte fram att även barnbarnen bidrog till mening och lycka; *"Yes, I can see that when I see them (the grandchildren), now that then I forget that I have this (the disease)"* (Ozanne et al., 2013, s. 2145). Även patienterna i studien av Olsson et al. (2010) uppgav att familj, däribland barn och barnbarn, var ett viktigt område i deras liv samt bidrog till en förhöjd livskvalitet.

Både Lulé et al. (2008) och Olsson et al. (2010) redovisar att även vänner ansågs som viktiga för patienterna samt gynnade deras livskvalitet. Detta styrks av Olsson Ozanne et al. (2011) och Ozanne et al. (2013) som lyfter fram att stödet från vänner var betydelsefullt för deltagarna. Vännernas stöd bidrog till en känsla av att vara accepterad som en individ samt hjälpte patienterna att finna innebörd och mening i livet (Ozanne et al., 2013). Patienterna i studien av Olsson Ozanne et al. (2011) beskrev dock att vänskapsrelationerna ofta belastades på grund av deras stora behov av stöd, vilket resulterade i en negativ inverkan på deras sociala liv.

Ozanne et al. (2013) beskriver att även stöd och hjälp från sjukhus, sociala tjänster och personliga assistenter var betydelsefullt för patienterna. Vetskapen om att de kunde erhålla den hjälp de behövde frambringade känslor av trygghet och meningsfullhet. Olsson Ozanne et al. (2011) presenterar liknande resultat då de belyser att personliga vårdgivare skapade trygghet samt bidrog till en mer lätthanterlig livssituation för patienterna. Även Foley et al. (2007) beskriver att emotionellt stöd från vårdpersonal var betydelsefullt för deltagarna. Stödet hjälpte patienterna att hantera sin fortskridande sjukdom, vilket hade en positiv effekt på deras psykiska välbefinnande. En patient intygar detta genom att uttrycka;

But I don't think I would be so happy if I hadn't had my assistants. Probably, my life would have been a misery. Then I would have just been lying there and not going out. My assistants make it possible for me to go out (Ozanne et al., 2013, s. 2145).

I likhet med deltagarna i ovanstående studier, uppgav informanterna i studien av Hogden et al. (2012) att multidisciplinära kliniska ALS-tjänster var en mycket viktig källa till stöd, utanför stödet från familjen. Patienterna värdesatte sina relationer med det kliniska ALS-teamet i många avseenden. Den tillit och det förtroende som de kände för ALS-teamet, samt informationen och stödet de fick, var av stor betydelse för patienterna.

Betydelsen av att leva i nuet och blunda för framtiden

I sex studier framkom resultat kring hur ett fokus på nuet eller tankar över framtiden påverkade patienter med ALS samt deras livskvalitet och välbefinnande (Brown et al., 2008; Foley et al., 2007; Hogden et al., 2012; Mora et al., 2013; Olsson Ozanne et al., 2011; Ozanne et al., 2013).

Mora et al. (2013) redovisar att en oro över hur sjukdomen skulle komma att påverka patienten i framtiden, var en vanlig och återkommande känsla bland deltagarna i studien. Brown et al. (2008) belyser att tanken på en förlorad framtid, samt att behöva överge viktiga mål i livet kunde vara omskakande för patienterna;

I had many plans for my future both personally and as a [professional] and I find it hard just to abandon them...all the aspects of this predicament I have suddenly found myself in are so surreal and unexpected that I just can't fully embrace any of them...I try and remain optimistic and fear that if the day comes when I have to fully embrace this illness, possibly because of increasing symptoms, then I will totally fall apart. I am trying to postpone that moment (Brown et al., 2008, s. 206).

Patienterna i studien av Olsson Ozanne et al. (2011) beskrev att smärtan av att tänka på sjukdomen och framtiden minskades genom att leva i nuet och ta en dag i taget. Förmågan att hantera sjukdomen försvårades genom osäkerheten över vad som skulle hända i framtiden. Ozanne et al. (2013) styrker detta då de skriver att patienterna aktivt undvek att tänka på framtiden och på slutstadiet av ALS, på grund av en rädsla över att inte veta vad som komma skulle, eller hur mycket lidande sjukdomen skulle orsaka. Deltagarna menade att resan mot döden var mer skrämmande än döden i sig. Patienterna ansåg att det var lättare att leva i nuet och inte ta ut saker i förväg, det gav dem styrka att fortsätta kämpa eftersom de kände att deras liv ännu inte var över (ibid.). En patient beskrev sina tankar kring framtiden genom att uttrycka; *"I'm unable to think forward to that now, to everything that will happen to me, but I try to take it like this: now today, it is like this and I hope it will be the same tomorrow [crying]"* (Olsson Ozanne et al., 2011, s. 1366). Även Foley et al. (2007) beskriver att deltagarna upplevde en osäkerhet över framtiden vilket bidrog till att de värdesatte nuet och var tacksamma över tidigare upplevelser i sina liv. Informanterna uppskattade livet och den tid de hade kvar att leva, samt såg betydelsen av att få saker gjorda. Hogden et al. (2012) presenterar liknande resultat då de beskriver att deltagarna hade en önskan om att få leva i nuet. Att upprätthålla nuvarande välbefinnande var för dem viktigare än att engagera sig i framtida beslut avseende deras sjukdom och dess progression. Genom att skjuta upp beslut och undvika information om sjukdomen kunde patienterna trots sin förändrade livssituation upprätthålla en normal tillvaro. En betydande andel av patienterna i studien föredrog att koncentrera sig på sina omedelbara behov och nuvarande rutiner, istället för att tänka på sina

framtida behov; *"I am still doing basically everything that I did before. I realize the time will come, there will be changes, but we'll address those when they come along. That's all you can do"* (Hogden et al., 2012, s. 835).

Hogden et al. (2012) beskriver att deltagarna upplevde svårigheter med att möta andra patienter som befann sig i ett senare stadie av sjukdomen ALS, då det påminde dem om vad framtiden skulle föra med sig. Detta är inte i enlighet med det resultat som Olsson Ozanne et al. (2011) redovisar, där deltagarna istället upplevde det positivt att möta andra patienter med ALS, eftersom de kunde dela erfarenheter vilket bidrog till att de kände sig mindre ensamma i sin svåra situation.

Betydelsen av att känna hopp och upprätthålla en positiv syn på livet

I fem studier framkom att många patienter med ALS trots sin obotliga sjukdom kunde känna hopp och upprätthålla en positiv syn på livet, vilket påverkade deras livskvalitet och välbefinnande (Brown et al., 2008; Foley et al., 2007; Hogden et al., 2012; King et al., 2009; Ozanne et al., 2013).

Ozanne et al. (2013) tydliggör att individerna som drabbats av ALS till en början kunde uppleva en känsla av hopplöshet. Det faktum att sjukdomen är obotlig samt föreställningen om ett plågsamt sjukdomsförlopp kunde framkalla hopplöshet hos många patienter. Vetskapen om att de ändå skulle dö, bidrog till att patienterna upplevde att ingenting längre hade någon mening. Känslan av hopplöshet belyses även i studien av Brown et al. (2008) där en patient uttryckte;

I know I keep repeating myself but what can you do? You tell me? If I could jump up and down, I would. Or if I could have an injection for a year to make myself better I would take it and then die I would, but it's not going to happen (Brown et al., 2008, s. 205).

Ozanne et al. (2013) belyser att patienterna trots allt kunde finna mening i livet vilket stärkte dem samt gav dem en önskan om att få leva längre. De hoppades på att bli bättre och att en botande behandling skulle upptäckas. I likhet med detta resultat påvisar Foley et al. (2007) att patienterna hade en stark vilja att kämpa mot sjukdomen. Denna kamp handlade om att förbli oberoende av andra, upprätthålla normalitet och leva hälsosamt. En önskan om ett botemedel ingick också i kampen mot ALS, vilket återspeglas och styrks i följande påstående; *"I am taking riluzole tablets which seem the only medication available. It is obviously possible that some scientist will come up with a genuine cure one day and I try and believe in that..."* (Brown et al., 2008, s. 206).

Några patienter i studien av King et al. (2009) använde sig av alternativa behandlingar såsom antioxidanter, vitaminer och mineraler, då de hörde talas om medel som skulle kunna bota ALS. Genom att bruka alternativa medel upplevde patienterna att de hade kontroll över sjukdomen. När patienterna däremot kände att sjukdomen hade kontrollen, försvagades deras självkänsla samtidigt som deras stressnivåer ökade. Känslan av en förlorad kontroll, bidrog även till att deltagarnas upplevda livskvalitet och välbefinnande minskade. Brown et al. (2008) presenterar liknande resultat då de lyfter fram alternativa botemedel som en del i dessa patienters försök i att öka sina överlevnadschanser. En informant beskrev att han använde olika alternativa medel i hopp om att tillfriskna, han tog bland annat kosttillskott samt undvek alla typer av kemikalier. Det var för honom ett sätt att ta kontrollen över sin sjukdom. Ozanne et al. (2013) belyser att deltagarna hade ett hopp om att sjukdomsutvecklingen skulle avstanna eller att symtomen i alla fall inte skulle förvärras; *"You can live in hope, and maybe*

it will be good, maybe it will stop, maybe I will not become much worse” (Ozanne et al., 2013, s. 2146). Informanterna kunde även uttrycka en önskan om att få överleva under en viss tid, för att kunna uppleva en för dem betydelsefull händelse innan deras död.

Patienters inställning att trots sin obotliga sjukdom ALS försöka upprätthålla en positiv syn på livet påvisades i fyra studier (Brown et al., 2008; Foley et al., 2007; Hogden et al., 2012; King et al., 2009).

Deltagarna i studien av Hogden et al. (2012) utstrålade ett positivt synsätt genom att se situationen som en möjlighet att göra det bästa av den tid de hade kvar att leva. En informant beskrev sin positiva syn på livet som ett sätt att kringgå negativa tankar och upplevelser, vilket bevarade hans känsla av välbefinnande. Foley et al. (2007) belyser på liknande sätt att patienterna trots ökade funktionshinder var tacksamma över de saker de fortfarande kunde utföra. Brown et al. (2008) styrker detta då de skriver att deltagarna ville fokusera på vad de ännu kunde uppnå, istället för att tänka på vad som inte längre var möjligt;

I just think, well, I can still walk. I can still move. I can still do these things, so be grateful for that. So that's what I try and do. I mean, I still feel I could be a lot worse off. I mean, I know everything's hard work but there's no pain with it... I'm not with drawers of tablets (Brown et al., 2008, s. 204).

Denna patient beskrev även att hon hade en stark vilja att överleva. Hon ville leva sitt liv positivt varje dag, då detta frambringade en känsla av hopp under den tid hon hade kvar.

King et al. (2009) lyfter fram att patienterna upprätthöll en optimistisk syn på livet genom att sätta upp nya mål. En patient uttryckte; *”I am still enjoying life, doing different things, sharing good times with my Loves and Friends, at a slower pace, meeting a new set of challenges...”* (King et al., 2009, s. 750). Detta tankesätt stärkte deltagarnas självkänsla och egenvärde.

Diskussion

Metoddiskussion

Valet av databaserna Cinahl, PubMed och PsycInfo grundar sig i att de innehåller omvårdnadsrelaterade, vetenskapliga studier (Willman et al., 2011). PsycInfo valdes med anledning av att databasen inriktar sig på psykologisk forskning inom omvårdnad, vilket ansågs relevant i förhållande till den föreliggande litteraturstudiens syfte. Att litteratursökningen utfördes i tre olika databaser kan ses som en styrka då det skapar underlag för ett bredare perspektiv på livskvalitet och välbefinnande hos patienter med ALS.

Sökorden valdes utifrån vad som ansågs som relevanta begrepp och termer i relation till litteraturstudiens syfte. För att öka förutsättningarna till att täcka in problemområdet användes ett flertal olika sökord, vilket anses vara en styrka. Varje sökning inleddes med ämnesordet *Amyotrophic lateral sclerosis*, som med hjälp av den booleska operatören AND kombinerades med såväl andra ämnesord som fritextord. Det uppfattades vara relevant att inleda varje sökning med detta sökord eftersom det är litteraturstudiens huvudämne. Att ämnesord användes i samtliga sökningar ses som en styrka, då risken för att gå miste om relevanta studier minimerades. Genom att använda ämnesord kunde ett mer preciserat träffresultat uppnås vilket ses som positivt. I vissa fall kombinerades sökningarna med fritextord vilket

anses ökat möjligheterna att finna fler relevanta studier än om enbart ämnesord använts. Litteratursökningar genomfördes dessutom med olika sökordskombinationer tills dess att inga nya, relevanta studier framkom. Flera artiklar återkom i de olika sökningarna och detta tydliggörs i bilaga B1-B2 där det antal artiklar som återkom placerats inom parentes med efterföljande asterisk. Att flera artiklar återkom bekräftar att problemområdet var väl genomsökt utifrån de valda sökorden, vilket anses vara en styrka.

Det redovisas inte någon sökning på sökordet *well-being* i databasen PubMed. Detta på grund av att sökningen gav för många träffar, trots att ett flertal olika sökstrategier tillämpades, för att det skulle vara möjligt att påbörja genomläsning av träfflistan. Att det inte uppnåddes någon bra struktur på denna sökning, beror sannolikt på att PubMed är en så stor och bred databas (Willman et al., 2011). Det kan betraktas som en svaghet att sökningar på *well-being* inte redovisas i samtliga tre databaser, då begreppet inkluderades i den föreliggande litteraturstudiens syfte. Vi är medvetna om att vi genom detta eventuellt kan ha gått miste om ytterligare relevanta studier. Vi anser dock att genomförda sökningar gav ett tillräckligt brett och heltäckande material att grunda litteraturstudiens resultat på.

En annan sökning i PubMed resulterade i 249 träffar. Ett flertal försök att avgränsa denna sökning gjordes, vilket dessvärre medförde att vissa relevanta studier föll bort. För att inte gå miste om dessa studier, fattades beslutet att stanna på 249 träffar. Alla titlar lästes noggrant och abstract lästes i de fall då titeln ansågs vara relevant i förhållande till det aktuella syftet. Det faktum att samtliga 249 abstracts inte lästes, kan eventuellt ha resulterat i att vi missat några användbara studier, vilket kan ses som en svaghet. Vår bedömning var dock att det av artiklarnas titlar tydligt gick att utläsa vilka artiklar som inte svarade till litteraturstudiens syfte.

I ett tidigt skede gjordes sökningar avgränsade till studier publicerade de senaste sex åren, med anledning av att litteraturstudien skulle grunda sig på aktuell forskning. Detta kan betraktas som en styrka, då litteraturstudiens resultat på så vis är applicerbart på dagens hälso- och sjukvård. Samtliga sökningar avgränsades även till artiklar publicerade på engelska, vilket också kan ses som en styrka då engelska är det vetenskapliga språket världen över. Utav studierna i urval 2 var fem ifrån Sverige, tre ifrån Australien samt en vardera ifrån England, Irland, Nederländerna, Spanien, och USA. Möjligheten till att inkludera fem svenska studier anses vara en styrka då de är direkt tillämpbara i svensk hälso- och sjukvård. De övriga länderna tillhandahåller alla sjukvård som kan liknas vid och appliceras på svenska förhållanden, vilket även det kan ses som en styrka i litteraturstudien.

Litteraturstudiens resultat baseras på sex kvalitativa och sju kvantitativa artiklar. Båda metoderna valdes för att få en så bred kännedom som möjligt avseende det valda området. Majoriteten av de kvalitativa studierna innehåller ett litet antal deltagare vilket innebär att resultaten från dessa studier, ej var för sig, går att generalisera. Vi är medvetna om att detta kan ses som en svaghet, vi fann det dock givet att kvalitativa studier skulle inkluderas då avsikten var att få en djupare förståelse inom problemområdet. Variationen av kvalitativa och kvantitativa studier sågs därför kunna bidra till ett starkare resultat då såväl individens perspektiv på livskvalitet och välbefinnande vid ALS som ett generellt perspektiv kunde beaktas. Samtliga artiklar kvalitetsgranskades enligt Olsson och Sörensens (2011) bedömningsmallar för kvalitativa och kvantitativa artiklar. Två artiklar graderades till vetenskaplig grad II vilket motsvarar en medelhög kvalitet. De resterande elva artiklarna klassificerades till vetenskaplig grad I och är således av hög kvalitet. Detta anses vara en styrka då det stärker litteraturstudiens vetenskapliga tillförlitlighet.

Av de 13 artiklar som användes i litteraturstudiens resultat hade elva stycken fått etiskt godkännande, vilket kan ses som en styrka då denna patientgrupp på grund av sin livshotande sjukdom är i en utsatt situation såväl fysiskt som psykiskt, när de medverkar som informanter i forskningsprojekt. Det ses därför som positivt och betydelsefullt att forskarna i de aktuella studierna fått dess upplägg externt granskade i förväg då detta säkerställer, så långt det är möjligt, att de medverkande patienterna inte på något sätt riskerar ta skada genom sitt deltagande i studierna. De två artiklar som återstod redovisade inget etiskt godkännande. Bortfall redovisades sällan i de kvalitativa studierna, och då det förekom klargjordes inte huruvida det kommit att påverka studiens resultat. Några av de kvantitativa studierna redovisade ett stort bortfall, vilket kan anses vara en brist. Bortfallen berodde i de flesta fall på att deltagarna avled till följd av sjukdomen.

Fem av resultatartiklarna är skrivna av samma huvudförfattare, vilket skulle kunna betraktas som en svaghet, då dennes fokus för sin forskning eventuellt kan ha påverkat och vinklat föreliggande litteraturstudies resultat. Det kan samtidigt ses som en styrka då författaren med all sannolikhet har en god och bred kunskap inom området. Dessutom skiljer sig inte dessa fem studiers resultat anmärkningsvärt från de övriga studiernas, detta indikerar att litteraturstudiens resultat inte i någon hög grad påverkats eller vinklats av huvudförfattarens utgångspunkter och förförståelse.

Samtliga artiklar som kvalificerade sig till urval 2 översattes noggrant samt lästes grundligt igenom ett flertal gånger såväl enskilt som gemensamt. Då granskningen först genomfördes enskilt och därefter tillsammans, kunde olika infallsvinklar belysas och identifieras vilket ses som positivt. Sammantaget har den grundliga och noggranna bearbetningen av resultatartiklarna bidragit till att risken för att ha förbisett relevant innehåll minimerats, vilket anses vara en styrka i den föreliggande litteraturstudien.

Resultatdiskussion

I litteraturstudiens första tema framkom varierande resultat avseende huruvida fysisk försämring och förlust av kroppslig funktion hade någon emotionell påverkan på patienter med ALS samt deras livskvalitet och välbefinnande. Åtta studier påvisade att fysisk försämring och förlust av kroppslig funktion inte hade någon känslomässig påverkan på patienterna (De Groot et al., 2007; Foley et al., 2007; Lulé et al., 2008; Mora et al., 2013; O'Doherty et al., 2010; Olsson et al., 2009; Olsson et al., 2010; Olsson Ozanne et al., 2010) medan fyra studier presenterade motsägande resultat (Brown et al., 2008; King et al., 2009; Olsson Ozanne et al., 2011; Ozanne et al., 2013). Dessa divergerande resultat är också i linje med den bild som vår litteraturfördjupning inom området gav. Där framkom att en vanligt förekommande uppfattning är att patienter med ALS på grund av sin allvarliga sjukdom lider av en låg livskvalitet (Norris et al., 2010). Detta antagande motbevisas av Kübler, Winter, Ludolph, Hautzinger och Birbaumer (2005) som presenterar en studie där majoriteten av patienterna rapporterade en överraskande hög subjektiv livskvalitet trots sin svåra funktionsnedsättning.

Lulé et al. (2008) presenterade i sin longitudinella studie att det fanns ett samband mellan patienternas fysiska försämring och deras upplevda livskvalitet, till skillnad från tidigare nämnda studier som tydliggjorde motsatsen. Sambandet var dock negativt, i själva verket framkom att den subjektiva livskvaliteten faktiskt ökade med tiden, i takt med att patienternas kroppsliga funktioner försämrades (ibid.). Detta fenomen kan vara svårt att begripa då det låter orimligt att kunna uppleva en *ökad* tillfredsställelse med livet, samtidigt som kroppen

bryts ner av en obotlig sjukdom. SBU (2012) framhåller att personer som drabbas av en allvarlig sjukdom eller funktionsnedsättning kan vänja sig vid, samt anpassa sig till, sin nya livssituation. En möjlig förklaring skulle därmed kunna vara att patienter med ALS lär sig att utveckla anpassningsbara strategier för att klara av sin sjukdom. Även Averill et al. (2013) belyser att sjukdomen ALS framkallar frågor som rör psykologisk anpassning, bland annat anpassning till förändringar i kroppslig funktion. Kanske kan dessa patienter anpassa sig genom att sänka sina förväntningar rörande fysisk förmåga samt fokusera på andra viktiga delar i livet, och på så vis kunna uppleva en god livskvalitet. Nyhetsreportern Ulla-Carin Lindquist (2004) bekräftar i sin självbiografi att det är fullt möjligt att känna lycka under det svåra sjukdomsförloppet av ALS; *”Det märkliga är att jag kan känna stunder av stark lycka nu när jag är dödssjuk, stunder som jag sällan känt förut. Lycka har aldrig varit min starkaste sida. Men nu börjar den bli det”* (Lindquist, 2004, s. 84).

Ovan redovisade resultat avseende livskvalitet hos patienter med ALS motsäger den utbredda uppfattningen om att patienter med svår fysisk funktionsnedsättning nödvändigtvis upplever ett stort emotionellt lidande. Fyra kvalitativa studier påvisade dock att fysisk försämring och förlust av kroppslig funktion *hade* en känslomässig påverkan på dessa patienters livskvalitet och välbefinnande (Brown et al., 2008; King et al., 2009; Olsson Ozanne., 2011; Ozanne et al., 2013). Deltagarna i studien av Ozanne et al. (2013) uttryckte bland annat att förlusten av kroppsliga funktioner skakade om hela deras tillvaro samt framkallade en känsla av att vara fånge i sin egen kropp. Informanterna upplevde även att livets innehåll gått förlorat. King et al. (2009) och Olsson Ozanne et al. (2011) beskrev att den påtvingade passiviteten som sjukdomen orsakade kunde leda till känslor av frustration och förtvivlan, på grund av att patienterna inte längre kunde utföra vardagliga sysslor. Lindqvist och Rasmussen (2009) bekräftar dessa patienters upplevelser då de beskriver att personer som drabbas av en obotlig sjukdom kan tappa fotfästet och överväldigas av tankar kring livets mening. Även Cullberg (2006) styrker dessa patienters reaktioner genom att understryka att tankar på att dö och förlora sin kropp kan innebära svåra påfrestningar och sorgupplevelser för människan.

Sju av de åtta studier som redovisade att fysisk försämring och förlust av kroppslig funktion inte hade någon emotionell påverkan på patienter med ALS utfördes med en kvantitativ metod (De Groot et al., 2007; Lulé et al., 2008; Mora et al., 2013; O’Doherty et al., 2010; Olsson et al., 2009; Olsson et al., 2010; Olsson Ozanne et al., 2010). De studier som däremot presenterade motsägande resultat, genomfördes utifrån en kvalitativ ansats (Brown et al., 2008; King et al., 2009; Olsson Ozanne., 2011; Ozanne et al., 2013). Det är ett intressant faktum att de kvantitativa och de kvalitativa artiklarnas resultat skildrar två olika perspektiv på dessa patienters upplevelser av deras fysiska försämring. Detta har starkt bidragit till att den föreliggande litteraturstudiens första tema givits en mer rättvis och nyanserad bild.

I litteraturstudiens andra tema framkom att stöd från antingen familj, vänner eller vårdgivare hade ett positivt inflytande på patienter med ALS samt deras livskvalitet och välbefinnande (Foley et al., 2007; Hogden et al., 2012; Lulé et al., 2008; O’Doherty et al., 2010; Olsson et al., 2010; Olsson Ozanne et al., 2011; Ozanne et al., 2013). The WHOQOL Group (1998) styrker att sociala relationer har en påverkan på individens upplevda livskvalitet. Även Socialstyrelsen (2003) beskriver sociala aspekter som en viktig del i människans välbefinnande.

Stöd från familj och vänner gav patienterna styrka (Olsson Ozanne et al., 2011; Ozanne et al., 2013) samt skäl till att leva (Hogden et al., 2012). Många patienter valde att prioritera allt mer tid med sin familj (Hogden et al. 2012) vilket bekräftas av Ellingsen et al. (2012) som beskriver att det är vanligt att personer med en obotlig sjukdom vill ägna mer tid åt sina

närstående. Barn och barnbarn identifierades som betydelsefulla för vissa patienter, då de skänkte lycka samt stärkte viljan att fortsätta kämpa mot sjukdomen (Olsson Ozanne et al., 2011; Ozanne et al., 2013). Detta styrks av ytterligare en studie där patienterna uppgav barn och barnbarn som starka skäl till att inte ge upp (Bolmsjö, 2001). Även Lindquist (2004) berättar om sina barn och uttrycker en sorg över att behöva lämna dem, samtidigt som hon kunde känna glädje i nuet;

Jag känner djup sorg över allt som jag inte kommer att få uppleva. Jag är bedrövad för att jag snart kommer att lämna mina fyra barn. Samtidigt känner jag en stor lycka och glädje över allt jag upplever just nu. Flera gånger varje dag fylls mitt hus med skratt. Låter det märkligt? (Lindquist, 2004, s. 7-8).

Det är påtagligt att stöd från familj och vänner upplevdes viktigt för många patienter med ALS samt främjade deras livskvalitet och välbefinnande på ett flertal olika sätt. Familj och vänner har en central och betydande roll i de flesta människors liv, det är således förståeligt att dessa band blir ännu starkare då en person drabbas av en dödlig sjukdom. Vetskapen om att sjukdomen inom en snar framtid kommer skilja patienten och de närstående åt, bidrar säkerligen till att anhörigas närvaro och stöd blir särskilt betydelsefullt för patienterna.

Även stöd från vårdgivare var betydelsefullt för många patienter (Foley et al., 2007; Hogden et al., 2012; Olsson Ozanne et al., 2011; Ozanne et al., 2013). Stödet ingav trygghet (Ozanne et al. 2013) samt skapade en mer lätthanterlig livssituation (Folet et al., 2007; Olsson Ozanne et al., 2011). Ericson och Ericson (2012) bekräftar detta då de tydliggör att vårdpersonal har en viktig roll i att förmedla trygghet till patienter med ALS. Även Espeset et al. (2011) belyser vikten av stöd från vårdpersonal, då de skriver att multidisciplinära ALS-team har en central uppgift i att hjälpa patienter att hantera sin smärta och sorg över sjukdomen. Patienterna i studien av Hogden et al. (2012) uttryckte att det multidisciplinära teamet utgjorde en mycket viktig källa till stöd, utanför stödet från familjen. Det är tydligt att många patienter värdesatte stödet från vårdgivare och det är således av stor vikt att varje individ får den hjälp och det stöd han eller hon behöver.

I litteraturstudiens tredje tema framkom att ett fokus på nuet, istället för att fundera över framtiden, var av stor betydelse för många patienter med ALS samt deras livskvalitet och välbefinnande (Foley et al., 2007; Hogden et al., 2012; Olsson Ozanne et al., 2011; Ozanne et al., 2013). Varför många patienter hade en önskan om att leva i nuet berodde ofta på en osäkerhet över vad framtiden skulle föra med sig samt en rädsla och oro över hur mycket lidande sjukdomen skulle orsaka. Ellingsen et al. (2012) beskriver att en person som drabbas av en obotlig sjukdom kan tvingas ändra eller ge upp sina mål och ambitioner i livet. Framtiden som alltid tagits för given blir plötsligt oviss och vetskapen om att döden kan vara nära leder i många fall till att patienten väljer att fokusera på nuet istället för att tänka på den tid som kommer (ibid.). Detta styrker ytterligare det faktum att många patienter med en livshotande sjukdom föredrar att leva i nuet. Det är tydligt att tankar på den osäkra framtiden kunde orsaka mycket lidande och på så vis försämra patienters upplevelser av livskvalitet och välbefinnande. Att blunda för en framtid som med all säkerhet kommer innebära total förlamning och en för tidig död, är otvivelaktigt en naturlig och förståelig reaktion. Denna typ av reaktion skulle kunna ses som en form av förnekelse. Cullberg (2006) beskriver att förnekelse är en försvarsmekanism som individer ofta tar till i samband med kroppsliga sjukdomssymtom av hotande innebörd. Om detta sätt att tänka kan vara till hjälp för vissa patienter samt främja deras upplevelse av livskvalitet och välbefinnande, bör vårdpersonal samt andra personer i patientens omgivning ta hänsyn till det i den mån det är möjligt.

I litteraturstudiens fjärde och sista tema framkom att många patienter trots sin obotliga sjukdom kunde känna hopp och upprätthålla en positiv syn på livet, vilket påverkade deras livskvalitet och välbefinnande (Brown et al., 2008; Foley et al., 2007; Hogden et al., 2012; King et al., 2009; Ozanne et al., 2013). Patienternas hopp innefattade många gånger en önskan om att ett botemedel skulle upptäckas, för att stoppa sjukdomens utveckling. Detta styrks av Vitale och Genge (2007) som på samma sätt beskriver att många patienter uttryckte hopp om ett botemedel eller en behandling som skulle kunna stoppa sjukdomsförloppet. Socialstyrelsen (2010) understryker att det i dagsläget inte finns någon botande behandling mot ALS, fokus läggs istället på att lindra symtom. Känslan av hopp beskrivs ändå som en viktig förutsättning för att individen ska uppleva hälsa, eftersom hoppet är förenat med tankar om en möjlig framtid, samt tilltron till att det kommer en morgondag (Willman, 2009). Espeset et al. (2011) tydliggör vikten av att vårdpersonal förser dessa patienter med realistisk information. Även om prognosen är allvarlig, finns det individuella variationer avseende hur snabbt sjukdomen fortskrider. Det är således angeläget att inte frånta patienten en viss optimistisk realism (ibid.). Sammantaget är det tydligt att många patienter med ALS upplevde det viktigt att få känna hopp, vilket visar på betydelsen av att tillåta dessa patienter att upprätthålla denna känsla, trots sitt livshotande tillstånd. Det är samtidigt betydelsefullt att vårdpersonal samt andra personer i patientens omgivning inte förmedlar falska och orimliga förhoppningar.

Ett intressant fynd var att många patienter trots sin obotliga sjukdom kunde upprätthålla en positiv syn på livet. Några patienter såg situationen som en möjlighet att göra det bästa av den tid de hade kvar (Hogden et al., 2012). Andra patienter uttryckte en tacksamhet över vad de fortfarande kunde utföra, och valde att fokusera på det, istället för att tänka på vad som inte längre var möjligt (Brown et al., 2008; Foley et al., 2007). Även patienterna i studien av Vitale och Genge (2007) beskrev att de valde att fokusera på vad som fortfarande var möjligt, snarare än på det som gått förlorat.

Att kunna upprätthålla en positiv syn på livet under den svåra kampen mot den värsta av alla neurologiska sjukdomar, återspeglas starkt av Lindquist (2004);

Jag kommer att dö av ALS, om inte nu något annat förutsett inträffar. Det finns två världar att färdas. Den ena är att lägga sig ner, vara bitter och vänta. Den andra är att försöka göra något vettigt av eländet. Se det positivt, hur banalt det än kan låta. Min väg är den andra. Logiskt sett måste jag därför leva bara just nu. Det finns faktiskt ingen lysande framtid för mig. Men ett lysande nu (Lindquist, 2004, s. 84).

Konklusion och implikation

Litteraturstudiens resultat visade att fysisk försämring och förlust av kroppslig funktion i många fall inte hade någon emotionell påverkan på patienter med ALS samt deras livskvalitet och välbefinnande. Samtidigt påvisades att den fysiska funktionsnedsättningen kunde skapa ett stort känslomässigt lidande. Stöd från familj, vänner och vårdgivare var betydelsefullt då de skänkte styrka samt bidrog till en mer lätthanterlig livssituation. Många patienter valde att fokusera på nuet och undvek att tänka på den osäkra framtiden samt på slutstadiet av sjukdomen. Trots kunskap om sjukdomens dåliga prognos och dess svåra konsekvenser, kunde många patienter känna hopp och upprätthålla en positiv syn på livet. Sammanfattningsvis visar denna litteraturstudie att det för många patienter med ALS var möjligt att leva livet på ett positivt sätt, med bibehållen livskvalitet och välbefinnande.

Forskningen kring ALS är främst inriktad på att finna underliggande orsaker till sjukdomen, samt prövningar av nya läkemedel. Eftersom det i dagsläget inte finns något botemedel eller någon effektiv bromsmedicin är det särskilt betydelsefullt med god omvårdnad för denna patientgrupp. Detta med avsikt att försöka skapa en så normal tillvaro som möjligt samt bidra till bibehållen livskvalitet och välbefinnande för de drabbade. Det finns många kvantitativa studier som belyser hur patienter med ALS skattar sin livskvalitet, dock finns det färre kvalitativa studier som är gjorda utifrån ett patientperspektiv. För att sjuksköterskor och övrig vårdpersonal ska kunna möta drabbade patienters individuella behov samt ge dem god omvårdnad, är det angeläget med en fördjupad kunskap avseende dessa patienters upplevelser. Det ses därför som mycket betydelsefullt att det genomförs fler kvalitativa studier som undersöker patienters individuella upplevelser av att leva med sjukdomen ALS.

Referenser

- Andersen, P. M. (2013). *Amyotrofisk lateralskleros (ALS), motorneuronsjukdom*. Hämtad 2013-11-06 från: http://www.internetmedicin.se/dyn_main.asp?page=1054
- Averill, A. J., Kasarskis, E. J., & Segerstrom, S. C. (2013). Expressive disclosure to improve well-being in patients with amyotrophic lateral sclerosis: A randomised controlled trial. *Psychology & Health, 28*(6), 701-713.
- Bolmsjö, I. (2001). Existential issues in palliative care: Interviews of patients with ALS. *Journal of palliative medicine, 4*(4), 499-505.
- Bowling, A. (2005). *Measuring Health: A review of Quality of Life Measurement Scales*. (3.ed.) Buckingham: Open University Press.
- *Brown, J., & Addington-Hall, J. (2008). How people with motor neurone disease talk about living with their illness: A narrative study. *Journal of Advanced Nursing, 62*(2), 200-208.
- Cullberg, J. (2006). *Kris och utveckling*. Stockholm: Natur och Kultur.
- Dahlberg, K., Segesten, K., Nyström, M., Suserud, B-O., & Fagerberg, I. (2003). *Att förstå vårdvetenskap*. Lund: Studentlitteratur.
- *De Groot, I. J. M., Post, M. W. M., Van Heuveln, T., Van Den Berg, L. H., & Lindeman, E. (2007). Cross-sectional and longitudinal correlations between disease progression and different health-related quality of life domains in persons with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic lateral sclerosis, 8*, 356-361.
- Diener, E. (2009). Assessing Subjective Well-Being: Progress and Opportunities. I E. Diener (Red.), *Assessing Well-Being: The Collected Works of Ed Diener* (s. 25-65). Dordrecht: Springer Verlag.
- Diener, E., & Ryan, K. (2009). Subjective well-being: A general overview. *South African Journal of Psychology, 39*(4), 391-406.
- Ellingsen, S., Roxberg, Å., Kristoffersen, K., Rosland, J-H., & Alvsvåg, H. (2012). Entering a World with No Future: A phenomenological study describing the embodied experience of time when living with severe incurable disease. *Scandinavian Journal of Caring Sciences, 27*, 165-174.
- Ericson, E., & Ericson, T. (2012). *Medicinska sjukdomar*. Lund: Studentlitteratur.
- Espeset, K., Mastad, V., Rafaelsen Johansen, E., & Almås, H. (2011). Omvårdnad vid neurologiska sjukdomar. I H. Almås, D-G. Stubberub & R. Gronseth (Red.), *Klinisk omvårdnad 2* (s. 225-257). Stockholm: Liber.
- *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), 164-169.
- Forsberg, C., & Wengström, Y. (2013). *Att göra systematiska litteraturstudier*. Stockholm: Natur & Kultur.
- Friberg, F. (Red.). (2012). *Dags för uppsats: Vägledning för litteraturbaserade examensarbeten*. Lund: Studentlitteratur.

- *Hogden, A., Greenfield, D., Nugus, P., & Kiernan, M. C. (2012). What influences patient decision-making in amyotrophic lateral sclerosis multidisciplinary care? A study of patient perspectives. *Patient Preference and Adherence*, 6, 829-838.
- Hughes, R. A., Sinha, A., Higginson, I., Down, K., & Leigh, N. (2005). Living with motor neurone disease: lives, experiences of service and suggestions for change. *Health and Social Care in the Community*, 13(1), 64-71.
- Högskolan i Halmstad. (2013). *Riktlinjer för skriftliga uppgifter och vetenskapliga arbeten inom omvårdnad*. Sektionen för Hälsa och Samhälle; Högskolan i Halmstad. Hämtad 2013-10-07
från: <http://www.hh.se/download/18.11c579b813c6976f7c93f3/1359106840855/Vetenskapliga+riktlinjer+vt+2013+rev+2+jan.pdf>
- *King, S., Duke, M., & O'Connor, B. (2009). Living with amyotrophic lateral sclerosis/motor neurone disease (ALS/MND): decision-making about 'ongoing change and adaptation'. *Journal Of Clinical Nursing*, 18(5), 745-754.
- Kübler, A., Winter, S., Ludolph, A. C., Hautzinger, M., & Birbaumer, N. (2005). Severity of Depressive Symptoms and Quality of Life in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neurorehabilitation and Neural Repair* 19(3), 182-193.
- Lindquist, U-C. (2004). *Ro utan åror: En bok om livet och döden*. Stockholm: Norstedt.
- Lindqvist, O., & Rasmussen, B. H. (2009). Omvårdnad i livets slutskede. I A-K. Edberg & H. Wijk (Red.), *Omvårdnadens grunder: Hälsa och ohälsa* (s.794-835). Lund: Studentlitteratur.
- *Lulé, D., Häcker, S., Ludolph, A., Birbaumer, N., & Kübler, A. (2008). Depression and Quality of Life in Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Deutsches Ärzteblatt International*, 105(23), 397-403.
- Montel, S., Albertini, L., & Spitz, E. (2011). Coping strategies in relation to quality of life in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle & Nerve*, 45, 131-134.
- *Mora, J. S., Salas, T., Fajardo, M. L., Iváñez, L., & Rodríguez-Santos, F. (2013). Self perceived emotional functioning of Spanish patients with amyotrophic lateral sclerosis: a longitudinal study. *Frontiers in Psychology*, 3, 1-8.
- Nationalencyklopedin [NE]. (2013). *Livskvalité*. Hämtad 2013-11-07
från: <http://www.ne.se.ezproxy.bib.hh.se/lang/livskvalitet>
- Nationalencyklopedin [NE]. (2013). *Välbefinnande*. Hämtad 2013-11-18
från: http://www.ne.se.ezproxy.bib.hh.se/sve/vaebefinnande?i_h_word=v%c3%a4lbefinnande
- Norris, L., Que, G., & Bayat, E. (2010). Psychiatric Aspects of Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS). *Curr Psychiatry Rep*, 12, 239-245.

- *O'Doherty, L. J., Hickey, A., & Hardiman, O. (2010). Measuring life quality, physical function and psychological well-being in neurological illness. *Amyotrophic Lateral Sclerosis, 11*, 461-468.
- *Olsson, A. G., Markhede, I., Strang, S., & Persson, L. I. (2009). Well-being in patients with amyotrophic lateral sclerosis and their next of kin over time. *Acta Neurologica Scandinavica, 121*, 244-250.
- *Olsson, A. G., Markhede, I., Strang, S., & Persson, L. (2010). Differences in quality of life modalities give rise to needs of individual support in patients with ALS and their next of kin. *Palliative & Supportive Care, 8*(1), 75-82.
- Olsson, H., & Sörensen, S. (2011). *Forskningsprocessen*. Stockholm: Liber.
- *Olsson Ozanne, A., Graneheim, U., Persson, L., & Strang, S. (2011). Factors that facilitate and hinder the manageability of living with amyotrophic lateral sclerosis in both patients and next of kin. *Journal Of Clinical Nursing, 21*(9/10), 1364-1373.
- *Olsson Ozanne, A., Strang, S., & Persson, L. (2010). Quality of life, anxiety and depression in ALS patients and their next of kin. *Journal Of Clinical Nursing, 20*(1/2), 283-291.
- *Ozanne, A. O, Graneheim, U., & Strang, S. (2013). Finding meaning despite anxiety over life and death in amyotrophic lateral sclerosis patients. *Journal Of Clinical Nursing, 22*(15/16), 2141-2149.
- Socialstyrelsen. (2003). *Klassifikation av funktionstillstånd, funktionshinder och hälsa*. Hämtad 2013-11-18 från: <http://www.socialstyrelsen.se/Lists/Artikelkatalog/Attachments/10546/2003-4-1.pdf>
- Socialstyrelsen. (2005). *Kompetensbeskrivning för legitimerad sjuksköterska*. Stockholm: Socialstyrelsen.
- Socialstyrelsen. (2010). *Ovanliga diagnoser: Amyotrofisk lateralskleros*. Hämtad 2013-11-06 från: http://www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser/amyotrofisklateralskleros#anchor_0
- Statens beredning för medicinsk utvärdering [SBU]. (2012). *Medicinsk vetenskap & praxis: Viktigt men svårt mäta livskvalitet*. Hämtad 2013-11-07 från: http://www.sbu.se/upload/VoP/svensk/VoP_1_201.pdf
- Svensk sjuksköterskeförening. [SSF] (2008). *Strategi för sjuksköterskans hälsofrämjande arbete*. Stockholm: Svensk sjuksköterskeförening.
- The WHOQOL Group. (1998). The World Health Organization Quality Of Life assessment (WHOQOL): Development and general psychometric properties. *Social Science & Medicine, 46*, 1569-1585.
- Vitale, A., & Genge, A. (2007). Codman Award 2006: The experience of hope in ALS patients. *Axon, 28*(2), 27-35.

Willman, A. (2009). Hälsa och välbefinnande. I A-K. Edberg & H. Wijk (Red.),
Omvårdnadens grunder: Hälsa och ohälsa (s. 28-43). Lund: Studentlitteratur.

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

* = Artiklar som ingår i litteraturstudiens resultat

Bilaga A

Tabell 1. Sökordsöversikt

Sökord	PubMed MeSH-term	Cinahl Cinahl heading	PsycINFO Thesaurus
Amyotrofisk lateralskleros	Amyotrophic lateral sclerosis	Amyotrophic lateral sclerosis	Amyotrophic lateral sclerosis
Livskvalitet	Quality of life	Quality of life	Quality of life
Patienter	Patients		
Upplevelse	Experience (fritext)	Experience (fritext)	Experience (fritext)
Välbefinnande		Well-being (fritext)	Well-being (fritext)
Leva med		Living with (fritext)	Living with (fritext)
Patientperspektiv	Patient perspectives (fritext)		Patient perspectives (fritext)

Tabell 2. Sökhistorik

Datum	Databas	Sökord/Limits/Boolska operatorer	Antal träffar	Lästa abstract	Urval 1	Urval 2
2013-10-11	Cinahl	Sökord: MH "Amyotrophic lateral sclerosis" AND "experience" (fritext) Limiters: English language; Research article; Published Date from: 2007-2013; Peer-reviewed	15	14	2	1
2013-10-11	Cinahl	Sökord: MH "Amyotrophic lateral sclerosis" AND MH "quality of life" Limiters: English language; Research article; Published Date from: 2007-2013; Peer-reviewed	26	20	5	3
2013-10-11	PubMed	Sökord: "Amyotrophic lateral sclerosis" [Mesh] AND "patients" [Mesh] AND "experience" (fritext) Limiters: Abstract available; Published Date from: 2007-2013; English language	66	26	5(1)*	2
2013-10-11	PubMed	Sökord: "Amyotrophic lateral sclerosis" [Mesh] AND "quality of life" [Mesh] Limiters: Abstract available; Published Date from: 2007-2013; English language	249	31	23(9)*	5
2013-10-14	PubMed	Sökord: "Amyotrophic lateral sclerosis" [Mesh] AND "patient perspectives" (fritext) Limiters: Abstract available; Published Date from: 2007-2013; English language	20	13	2(2)*	0
2013-10-15	Cinahl	Sökord: MH "Amyotrophic lateral sclerosis" AND "well-being" (fritext) Limiters: English language; Research article; Published Date from: 2007-2013; Peer-reviewed	4	3	3(2)*	0

* = Artiklar funna i tidigare sökning

Tabell 2. Sökhistorik

2013-10-15	PsycInfo	Sökord: SU.EXACT “Amyotrophic lateral sclerosis” AND “experience” (fritext) Limiters: Peer-reviewed; Published Date from: 2007- 2013; English language	30	23	4(3)*	1
2013-10-15	PsycInfo	Sökord: SU.EXACT “Amyotrophic Lateral Sclerosis” AND SU.EXACT “quality of life” Limiters: Peer-reviewed; Published Date from: 2007- 2013; English language	24	18	8(8)*	0
2013-10-16	PsycInfo	Sökord: SU.EXACT “Amyotrophic Lateral Sclerosis” AND “well-being” (fritext) Limiters: Peer-reviewed; Published Date from: 2007- 2013; English language	10	9	5(5)*	0
2013-10-18	Cinahl	Sökord: MH ”Amyotrophic lateral sclerosis” AND “living with” (fritext) Limiters: English language; Research article; Published Date from: 2007-2013; Peer- reviewed	13	12	3(2)*	1
2013-10-20	PsycInfo	Sökord: SU.EXACT “Amyotrophic Lateral Sclerosis” AND “living with” (fritext) Limiters: Peer-reviewed; Published Date from: 2007- 2013; English language	22	18	4(4)*	0
2013-10-20	PsycInfo	Sökord: SU.EXACT “Amyotrophic Lateral Sclerosis” AND “patient perspectives” (fritext) Limiters: Peer-reviewed; Published Date from: 2007- 2013; English language	10	9	1(1)*	0

* = Artiklar funna i tidigare sökning

Tabell 3. Artikelöversikt/forskning med kvalitativ metod

Publika-tionsår Land Databas	Författare	Titel	Syfte	Metod Urval Bortfall	Slutsats	Vetenskaplig kvalitet
2008 England PsycInfo	Brown, J., & Addington-Hall, J.	How people with motor neurone disease talk about living with their illness: a narrative study	Att undersöka patienters upplevelser samt hur de talar om att leva med och hantera motorneuronsjukdom.	<i>Metod:</i> En narrativ studie genomfördes. Intervjuer utfördes longitudinellt med tre månaders intervall under en 18 månaders period. <i>Urval:</i> 13 patienter (nio män och fyra kvinnor). <i>Bortfall:</i> Inget bortfall redovisades.	Fyra typer av narrativa berättelser framkom avseende hur patienter med ALS upplever att det är att leva med och hantera sjukdomen. Dessa handlade i huvudsak om att upprätthålla, uthärda, bevara och bryta. Berättelser kan ge en ökad förståelse hos anhöriga och vårdpersonal vad gäller patientens syn på hur det är att leva med MND.	Grad II
2007 Irland PubMed	Foley, G., O'Mahony, P., & Hardiman, O.	Perceptions of quality of life in people with ALS: Effects of coping and health care	Att identifiera uppfattningar av livskvalitet hos patienter med ALS samt undersöka hur deras erfarenheter av vården påverkat deras subjektiva välbefinnande.	<i>Metod:</i> En fenomenologisk ansats användes. Djupintervjuer med öppna frågor genomfördes. <i>Urval:</i> Fem patienter. <i>Bortfall:</i> 20 % (n=1)	Trots oundviklig förlust av fysiska förmågor, kan personer med ALS upprätthålla en positiv syn på livet. Insatser från hälso- och sjukvården såsom emotionellt stöd bidrog till patienternas upplevda välbefinnande. Livskvaliteten förblev individuell samt flerdimensionell och definierades av kognitiva och beteendemässiga strategier som patienterna använde för att klara av sjukdomen.	Grad I

Tabell 3. Artikelöversikt/forskning med kvalitativ metod

Publika- tionsår Land Databas	Författare	Titel	Syfte	Metod Urval Bortfall	Slutsats	Vetenskaplig kvalitet
2012 Australien PubMed	Hogden, A., Greenfield, D., Nugus, P., & Kiernan, M. C.	What influences patient decision-making in amyotrophic lateral sclerosis multidisciplinary care? A study of patient perspectives	Att utforska patienters upplevelser av ALS, samt identifiera faktorer som påverkar deras beslutsfattande inom den multidisciplinära ALS-vården.	<i>Metod:</i> En explorativ studie med semistrukturerade intervjuer med öppna frågor genomfördes. <i>Urval:</i> 14 patienter (sju män och sju kvinnor). <i>Bortfall:</i> Inget bortfall redovisades.	Effektivt beslutsfattande för symtomhantering och livskvalitet inom ALS-vård förstärks när patientens personliga filosofier och värderingar stöds genom samarbetsrelationer mellan patienten och det multidisciplinära ALS-teamet. Patienterna värdesatte stödet från det multidisciplinära teamet, dock skiljde sig deras fokus på att leva i nuet från hälso- och sjukvårdspersonalens insatser i att förbereda patienterna och deras vårdare för framtiden.	Grad I
2009 Australien Cinahl	King, S. J., Duke, M. M., & O'Connor, B. A.	Living with amyotrophic lateral sclerosis/motor neurone disease (ALS/MND): decision-making about "ongoing change and adaption"	Att presentera en modell som tydliggör dimensioner av förändring och anpassning hos människor som diagnostiserats och lever med amyotrofisk lateralskleros/motorn euronsjukdom.	<i>Metod:</i> En grounded theory metod användes. Datainsamling bestod av djupintervjuer, elektronisk korrespondens, fältanteckningar samt berättelser, prosa, sånger och fotografier som var viktiga för deltagarna. <i>Urval:</i> 25 patienter (17 män och åtta kvinnor). <i>Bortfall:</i> Inget bortfall redovisades.	Efter att ha diagnostiserats med ALS började livet kretsa kring att fatta beslut om hur man ska leva med och anpassa sig till sjukdomens progression samt de försämrade förmågor som den orsakat. Att leva med sjukdomen uppfattas ofta som negativt för välbefinnandet, dock visade denna studie att för vissa, var det möjligt att leva livet på ett positivt sätt.	Grad I

Tabell 3. Artikelöversikt/forskning med kvalitativ metod

Publika- tionsår Land Databas	Författare	Titel	Syfte	Metod Urval Bortfall	Slutsats	Vetenskaplig kvalitet
2011 Sverige Cinahl	Olsson Ozanne, A., Graneheim, U. H., Persson, L., & Strang, S.	Factors that facilitate and hinder the manageability of living with amyotrophic lateral sclerosis in both patients and next of kin	Att belysa faktorer som underlättar och hindrar hanterbarheten av att leva med amyotrofisk lateralskleros hos patienter och anhöriga.	<i>Metod:</i> En deskriptiv studie som baserats på individuella semistrukturerade intervjuer genomfördes. Intervjuerna analyserades med kvalitativ innehållsanalys. <i>Urval:</i> 14 patienter (sju män och sju kvinnor) samt 13 anhöriga (åtta män och fem kvinnor). <i>Bortfall:</i> Inget bortfall redovisades.	Det fanns likheter och skillnader mellan patienter i studien samt mellan patienter och deras anhöriga. Skillnader i synsätt avseende hantering av olika situationer pekar på behovet av insatser från vårdgivare, både på individuell basis och för hela familjen. Studien kan ge vårdgivare insikt i hur de kan hjälpa familjer att utarbeta strategier för att hantera situationer.	Grad I
2013 Sverige Cinahl	Ozanne, A. O., Graneheim, U. H., & Strang, S.	Finding meaning despite anxiety over life and death in amyotrophic lateral sclerosis patients	Att belysa hur personer med amyotrofisk lateralskleros (ALS) skapar mening trots sjukdomen.	<i>Metod:</i> En deskriptiv studie som baserats på individuella intervjuer genomfördes. Intervjuerna analyserades med kvalitativ innehållsanalys. <i>Urval:</i> 14 patienter (sju män och sju kvinnor). <i>Bortfall:</i> Inget bortfall redovisades.	Trots sjukdomen och dess konsekvenser, fann deltagarna mening i livet vilket stärkte deras vilja att leva. Livssituationen var komplex, med ångest över både livet och döden. Den osäkra resan mot döden var mer skrämmande än döden i sig.	Grad II

Tabell 3. Artikelöversikt/forskning med kvantitativ metod

Publika-tionsår Land Databas	Författare	Titel	Syfte	Metod Urval Bortfall	Slutsats	Vetenskaplig kvalitet
2007 Nederländerna PubMed	De Groot, I. J. M., Post, M. W. M., Van Heuveln, T., Van Den Berg, L. H., & Lindeman, E.	Cross-sectional and longitudinal correlations between disease progression and different health- related quality of life domains in persons with amyotrophic lateral sclerosis	Att undersöka hur ALS påverkar livskvalitet, enligt SF-36 olika områden vid ett avgränsat tillfälle och över tid.	<i>Metod:</i> En prospektiv kohortstudie genomfördes med bedömningar vid baseline, efter 6 månader, och efter 1 år. Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS) användes för att fastställa sjukdomens svårighetsgrad och progression. The Short Form-36 Health Survey (SF-36) användes för mätning av hälsorelaterad livskvalitet. <i>Urval:</i> 73 patienter (47 män och 27 kvinnor). <i>Bortfall:</i> 0,1 % (n=1)	Patienter med ALS uppgav sämre livskvalitet avseende fysisk funktion, fysisk rollfunktion och social funktion i jämförelse med den allmänna befolkningen. Beträffande mental hälsa och emotionell rollfunktion framkom liknande resultat mellan patienterna och befolkningen. Studien visar försämrad fysisk hälsa men stabil psykisk hälsa hos patienter med ALS, vilket förtydligar de divergerande sambanden mellan sjukdomens svårighetsgrad och hälsorelaterad livskvalitet.	Grad I
2008 USA PubMed	Lulé, D., Häcker, S., Ludolph, A., Birbaumer, N., & Kübler, A.	Depression and Quality of Life in Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis	Att utforska känslomässiga tillstånd och livskvalitet hos patienter med ALS.	<i>Metod:</i> Två studier genomfördes: en longitudinell studie, samt en studie för att jämföra patienter med ALS med en kontrollgrupp. <i>Urval:</i> 39 patienter (19 kvinnor och 20 män). <i>Bortfall:</i> 23 % (n=9)	Det finns en allmän uppfattning om att patienter med svår fysisk funktionsnedsättning har ett stort lidande. Resultaten av denna studie visar dock att den subjektiva livskvaliteten hos patienter med ALS är väl bibehållen under sjukdomsförloppet, utan depressiva symtom.	Grad I

Tabell 3. Artikelöversikt/forskning med kvantitativ metod

Publika- tionsår Land Databas	Författare	Titel	Syfte	Metod Urval Bortfall	Slutsats	Vetenskaplig kvalitet
2013 Spanien PubMed	Mora, J. S., Salas, T., Fajardo, M. L., Iváñez, L., & Rodríguez-Santos, F.	Self perceived emotional functioning of Spanish patients with amyotrophic lateral sclerosis: a longitudinal study	Att bedöma och analysera: 1. Hur patienter med ALS upplever sin emotionella hälsa 2. Känslomässig påverkan av deras funktionshinder 3. Fysiska funktionshinder som har störst emotionell påverkan 4. Känslor som har störst emotionell påverkan	<i>Metod:</i> En longitudinell studie genomfördes. ALS Quality of Life Assesment Questionnaire (ALSAQ-40) användes för utvärdering av patienternas hälsotillstånd. <i>Urval:</i> 110 patienter (50 kvinnor och 60 män). <i>Bortfall:</i> 52 % (n=58)	Fysiska funktionshinder i sig har en begränsad roll i det känslomässiga lidandet hos patienter med ALS. Kommunikationshinder, känslor av depression i ett tidigt skede av sjukdomen, samt känslor av hopplöshet i ett senare skede, hade störst inverkan på patienterna. Detta kräver en noggrann terapeutisk uppmärksamhet.	Grad I

Tabell 3. Artikelöversikt/forskning med kvantitativ metod

Publika- tionsår Land Databas	Författare	Titel	Syfte	Metod Urval Bortfall	Slutsats	Vetenskaplig kvalitet
2010 Australien PubMed	O'Doherty, L. J., Hickey, A., & Hardiman, O.	Measuring life quality, physical function and psychological well-being in neurological illness	Att jämföra upplevelser av funktionshinder, livskvalitet och psykiskt välbefinnande vid ALS och MS.	<i>Metod:</i> En observationsstudie med upprepade mätningar genomfördes. Fysisk funktion bedömdes med ALSFRS och the Health Assessment Questionnaire-Disability Index (HAQ- DI). Hälsorelaterad livskvalitet mättes med SF-36 och individuell livskvalitet med the Schedule for the Evaluation of Individualized Quality of Life-Direct Weighting (SEIQoL-DW). Psykiskt lidande utvärderades med the Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS). <i>Urval:</i> 50 patienter med ALS och 50 patienter med MS. <i>Bortfall:</i> Patienter med ALS: 36 % (n=18). Patienter med MS: 18 % (n=9).	Trots en markant försämring av hälsan hos patienterna med ALS fanns det ingen förändring avseende psykiskt välbefinnande och livskvalitet. För att upprätthålla livskvalitet verkade psykiskt välbefinnande viktigare än fysiska faktorer. Det komplexa samspelet mellan psykosociala och sjukdomsspecifika faktorer, såsom kunskap avseende prognosen, hade betydande konsekvenser för patienternas välbefinnande och livskvalitet.	Grad I

Tabell 3. Artikelöversikt/forskning med kvantitativ metod

Publika- tionsår Land Databas	Författare	Titel	Syfte	Metod Urval Bortfall	Slutsats	Vetenskaplig kvalitet
2009 Sverige PubMed	Olsson, A. G., Markhede, I., Strang, S., & Persson, L. I.	Well-being in patients with amyotrophic lateral sclerosis and their next of kin over time	Att belysa välbefinnande hos patienter och deras anhöriga, hur de skattar varandras välbefinnande under sjukdomsförloppet, samt att ta reda på om välbefinnande är relaterat till sjunkande fysisk funktion hos patienten.	<i>Metod:</i> En longitudinell studie genomfördes. Patienterna och deras anhöriga studerades med avseende på fysiskt, allmänt och psykiskt välbefinnande genom den visuella analogiska skalan (VAS). Patienternas fysiska funktion bedömdes med ALS Functional Rating Scale-Revised (ALSFRS-R) och the Norris scale. <i>Urval:</i> 35 patienter och 35 anhöriga. <i>Bortfall:</i> Patienter: 34 % (n=12) Anhöriga: 34 % (n=12)	Välbefinnandet hos patienter med ALS berodde till stor del på den grundläggande känslan av välbefinnande samt på relationen mellan patienten och den anhörige, och inte lika mycket på den försämrade fysiska funktionen orsakad av sjukdomen.	Grad I
2010 Sverige Cinahl	Olsson, A. G., Markhede, I., Strang, S., & Persson, L.I.	Differences in quality of life modalities give rise to needs of individual support in patients with ALS and their next of kin	Att undersöka hälsorelaterad livskvalitet, individuell livskvalitet, ångest och depression hos patienter med ALS och deras anhöriga i förhållande till patienternas fysiska funktion över tid.	<i>Metod:</i> En enkätundersökning utfördes. Patienternas och de anhörigas hälsorelaterade livskvalitet studerades med SF-36 och individuell livskvalitet med SEIQoL-DW. Ångest och depression mättes med HADS och patienternas fysiska funktion bedömdes med ALSFRS-R och the Norris scale. <i>Urval:</i> 35 patienter och 35 anhöriga. <i>Bortfall:</i> Patienter: 34 % (n=12) Anhöriga: 34 % (n=12)	Det fanns få förändringar över tid avseende livskvalitet bland deltagarna i studien. Resultaten understryker vikten av stöd under hela sjukdomsförloppet till både patienter och deras anhöriga och att stödet bör ges på både individuella grunder och tillsammans i par.	Grad I

Tabell 3. Artikelöversikt/forskning med kvantitativ metod

Publika- tionsår Land Databas	Författare	Titel	Syfte	Metod Urval Bortfall	Slutsats	Vetenskaplig kvalitet
2010 Sverige Cinahl	Olsson Ozanne, A.G., Strang, S., & Persson, L. I.	Quality of life, anxiety and depression in ALS patients and their next of kin	Att studera hälsorelaterad livskvalitet, ångest och depression hos patienter med ALS och deras anhöriga samt att jämföra dessa resultat med en delmängd av den generella svenska populationen.	<i>Metod:</i> En deskriptiv studie genomfördes. Patienterna och deras anhöriga studerades med SF-36 och HADS. Patienternas fysiska funktion bedömdes med ALSFRS-R och the Norris scale. <i>Urval:</i> 35 patienter och 35 anhöriga. <i>Bortfall:</i> Patienter: 34 % (n=12) Anhöriga: 34 % (n=12)	Både patienter och anhöriga påverkas av sjukdomen, oberoende av fysiska hinder. Resultaten understryker behovet av stöd från vårdpersonal efter diagnostisering samt under sjukdomsförloppet, för att minska risken för låg hälsorelaterad livskvalitet, ångest och depression.	Grad I

