



Julia Byström & Emma Larsson

Sjuksköterskeprogrammet, 180 hp, Institutionen för vårdvetenskap

Självständigt arbete i vårdvetenskap, 15 hp, VKGV51, HT2017

Grundnivå

Handledare: Monica Rydell-Karlsson

Examinator: Anette Erdner

Att leva med djävulens sjukdom (ALS) och behovet av livsförlängande behandling: En litteraturöversikt

Living with the devil's disease (ALS) and the need for life-prolonging treatment: A literature review

Sammanfattning

Bakgrund: Amyotrofisk lateral skleros (ALS) är en ovanlig sjukdom vars sjukdomsförlopp kan gå mycket fort. Det är vanligt att patienter med ALS får livsuppehållande behandlingar för att förlänga livet och för att förbättra livskvaliteten. Olika typer av behandling används för denna patientgrupp. De som beskrivs är ventilationsbehandling och nutritionsbehandling med gastrostomi. Självbestämmande, hälsa och livskvalitet är komponenter av värde för att förstå patienters perspektiv.

Syfte: Syftet var att beskriva hur det är att leva med livsförlängande behandling vid sjukdomen ALS.

Metod: En litteraturöversikt utfördes med vetenskapliga artiklar inom kunskapsområdet för att belysa det aktuella kunskapsläget. Fribergs metodbeskrivning och analysmetod användes. Tolv vetenskapliga artiklar användes från flertal länder i resultatet.

Resultat: Resultatet presenteras i huvudteman med tillhörande subteman. Tema ett: Att ta beslut till behandling innefattar Patientens roll i beslutsfattande och Sjukvårdens betydelse vid beslutsfattande. Tema två: Att acceptera behandling är en process. Tema tre: Att vara i nuet och leva vidare med behandling innefattar Att vara i nuet och Att leva vidare.

Diskussion: Den teoretiska utgångspunkten som användes var Virginia Hendersons behovsteori i grundläggande sjukvård. Uppsatsen visar vad patienter uttrycker som betydelsefullt när de står inför beslut kring livsförlängande behandling. Att ha självbestämmande, att ha kontroll och att sjukvården ska vara förtroendeingivande är betydelsefullt. Acceptansprocessen, stöd och möjligheter till att leva vidare har betydelse för meningsfullheten hos patienter.

Nyckelord: Amyotrofisk lateral skleros, ALS, Livsuppehållande behandling, Patientperspektiv, Beslutprocess.

Abstract

Background: Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is an unusual disease where the disease progress can be very fast. It is common for patients with ALS to receive life-sustaining treatments to prolong their lives and improve their quality of life. Different types of treatment are used for this group of patients, those described are ventilation and nutritional treatment with gastrostomy. Self-determination, health and quality of life are components of value to understand the patient's perspective.

Aim: The aim was to describe how it is to live with life-prolonging treatment with the disease ALS.

Method: A literature review was conducted with scientific articles to highlight the current state of knowledge in the field. Friberg's methodology and method of analysis were used. Twelve scientific articles were used from several countries in the result.

Results: The results are presented in main themes with associated subthemes. Theme one: Decision making for treatment includes the role of the patient in decision making and the meaning of health care in decision making. Theme two: Accepting treatment is a process. Theme Three: Being in the present and continuing on with treatment includes being in the present and living on.

Discussion: The theoretical basis used was Virginia Henderson and her theory of needs in the basic healthcare. This essay shows what patients express as important when they are faced with decisions about life-prolonged treatment. Having self-determination, having control and that the care must be trustworthy are important. The acceptance process, support and the opportunity to live on are important for the meaningfulness of patients.

Keywords: Amyotrophic lateral sclerosis, ALS, Life support care, Patients perspectives, Decision-making.

Innehållsförteckning

INLEDNING	1
BAKGRUND	1
SJKDOMSBESKRIVNING AV ALS	1
SJKVÅRDENS BETYDELSE VID ALS	2
BEHANDLINGSBEHOV	3
PATIENTENS RÄTT TILL SJÄLVBESTÄMMANDE	4
HÄLSA	5
<i>Livskvalitet</i>	5
PROBLEMFÖRMULERING	6
SYFTE	6
TEORETISK UTGÅNGSPUNKT	6
METOD	7
VAL AV METOD	7
DATAINSAMLING	8
ANALYS	9
FORSKNINGSETISKA ÖVERVÄGANDEN	9
RESULTAT	9
ATT TA BESLUT TILL BEHANDLING	10
<i>Patientens roll i beslutfattande</i>	10
<i>Sjukvårdens betydelse vid beslutfattande</i>	12
ATT ACCEPTERA BEHANDLING ÄR EN PROCESS	13
ATT VARA I NUET OCH LEVA VIDARE MED BEHANDLING	14
<i>Att vara i nuet</i>	14
<i>Att leva vidare</i>	15
DISKUSSION	16
METODDISKUSSION	16
RESULTATDISKUSSION	18
KLINISKA IMPLIKATIONER.....	23
FÖRSLAG TILL FORTSATT FORSKNING	23
SLUTSATS	24
REFERENSFÖRTECKNING	25
BILAGA 1. SÖKMATRIS	29
BILAGA 2. MATRIS ÖVER URVAL AV ARTIKLAR TILL RESULTAT	31

Inledning

Inom sjuksköterskeyrket möter vi patienter, som har diagnostiserats med obotlig sjukdom. Amyotrofisk lateral skleros (ALS) är en sådan obotlig sjukdom. Redan 2014 väcktes ett intresse för sjukdomen, som även kallas *djävulens sjukdom*, när den uppmärksammade Ice Bucket Challenge tog över sociala media runt om oss. Enligt Hjärnfonden har gåvorna från Ice Bucket Challenge fört forskningen närmare en ny typ av behandling till ALS. Idag finns det ingen botande behandling till sjukdomen och sjukvården som bedrivs runt ALS patienterna handlar om att ge människorna en möjlighet att leva längre. Ett begrepp som vi har stött på är "life support care" som enligt svensk MeSh kan översättas som livsuppehållande vård (<https://mesh.kib.ki.se>). Vård som kräver särskilda behandlingsinsatser för att uppehålla eller förlänga livet. Vi blev intresserade av sjukdomen ALS och hur patienter resonerar kring beslut och behandlingsmöjligheter samt hur det påverkar livskvaliteten. Livskvalitet är ett begrepp som är centralt inom sjukvården och vi har själva uppmärksammat vikten av att värna om livskvalitet hos patienter vi mött under verksamhetsförlagd utbildning. Vi vill därför beskriva hur det är att leva med livsförlängande behandling vid sjukdomen ALS.

Bakgrund

Sjukdomsbeskrivning av ALS

ALS är en ovanlig neurologisk sjukdom (Espeset, Mastad, Rafaelsen Johansen, & Almås, 2011). I Sverige insjuknar runt 200 personer om året i ALS. Orsaken till sjukdomen är okänd men riskfaktorer är ärftlighet, att vara rökare och smal kroppsbyggnad (Socialstyrelsen, 2014). Espeset et al. (2011) påvisar att de flesta som drabbas är över 50 år och det är fler män än kvinnor som insjuknar i ALS. ALS är en neurodegenerativ sjukdom med en progressiv karaktär, som bryter ned funktionen av de motoriska neuronerna i bland annat ryggmärg och hjärnstam. Patienten blir redan från diagnosering i behov av vård, eftersom sjukdomen förlamar kroppen successivt. Överlevnadstiden är generellt kort för den som drabbas av ALS, i genomsnitt bara tre år. Det finns flera differentialdiagnoser till ALS och det är viktigt att diagnostisera tidigt samt följa hur sjukdomen utvecklas (Andersen et al., 2012).

Amyotrofisk lateral skleros är ett övergripande samlingsbegrepp för de olika typerna av ALS, i en grupp som samlar olika motorneuronsjukdomar (Socialstyrelsen, 2014). Det finns klassisk amyotrofisk lateral skleros, progressiv spinal muskelatrofi, progressiv bulbär pares, pseudobulbär pares och primär lateral skleros. Det som skiljer typerna åt är var sjukdomen

gör skada och utvecklas. Detta innebär att symtomen kan variera, beroende på om skadan är i övre eller nedre motorneuronen. Börjar nedbrytningen i övre är det nervceller från hjärnbarken som drabbas vilket kan ge symtom som; spasticitet, stelhet och kramper i musklerna. Startar nedbrytningen i de nedre är det nervceller i hjärnstammen och ryggmärgen som bryts ner vilket medför muskelförtvining och muskelsvaghet samt muskelryckningar. Det är vanligt att skadan sitter på både övre och nedre motorneuronen, vilket är den klassiska ALS typen.

Sjukvårdens betydelse vid ALS

Tvärvetenskaplig vård bör planeras och vara tillgängligt för patienter med ALS redan vid diagnostisering och under den resterande vårdtiden (Andersen et al., 2012). Genom att patienten kan vara närvarande i sjukvården kan livskvaliteten öka och överlevnadstiden förlängas. Det är viktigt att de olika professioner, som är inblandade i vården av patienten fungerar som ett team, där de samordnar och kommunicerar mellan varandra samt med patienten. Sjukdomen leder till många och långvariga problem för patienten. Vårdpersonalens uppgifter handlar om att veta när åtgärder ska sättas in och att behovet av behandling förändras i takt med att sjukdomen progredierar (Espeset et al., 2011). Det handlar om att som sjuksköterska ligga steget före sjukdomsutvecklingen och detta innebär att sjuksköterskan ska inneha tillräckligt med kompetens samt uppdaterad kunskap om sjukdomen. Sjukdomen kräver palliativ vård tidigt i sjukdomsförloppet. Strang (2012) beskriver att till en början är det vanligt att stora sjukhus har specifika ALS-team som vårdar patienten, men mot slutet är det vanligt att palliativ vård, i form av specialiserad palliativ vårdavdelning eller avancerad sjukvård i hemmet, kopplas in för stöd till patient och närstående. Espeset et al. (2011) tydliggör nödvändigheten av att olika yrkesgrupper samarbetar för att utarbeta behandlingsstrategi och att den personal som verkar runt patienten är medvetna om hur sjukdomen kan påverka patienten. Det är viktigt att patienten känner sig trygg med vården som ges och att de alltid kan få den vård de är i behov av.

I kapitel 1, § 2, i Socialstyrelsen föreskrifter för vårdpersonal som omfattas inom hälso- och sjukvårdslagen, definieras livsuppehållande behandling som en åtgärd, som sätts in för att upprätthålla en patients liv (SOSFS 2011:7). Livsuppehållande behandlingar kan handla om kirurgiska ingrepp eller andra åtgärder som stödjer patientens livsnödvändiga behov (<http://www.socialstyrelsen.se/regelverk/livsuppehallande-behandling>).

Andning är avgörande för mänskligt liv (Henoeh, 2014). Andningen tillför syre till cellerna i kroppen och avlägsnar koldioxid från cellerna. Andningssystemet och hjärt-kärlsystemet är beroende av varandra och när andningen inte fungerar blir livet hotat. Nutrition är en viktig del av våra liv (Westergren, 2014). Undernäring leder till att patientens förlorar muskelmassa och muskelkraft, vilket ger försämrad lungfunktionen samt försämrad hjärtfunktion (Stubberud, Almås, & Kondrup, 2011). Kroppens immunförsvar försvagas, vilket innebär att kroppens motstånd mot infektioner försämras.

ALS har ingen botande behandling utan en stor del av vårdandet handlar om att lindra symtomen som uppstår med sjukdomen (Espeset et al., 2011). Målet med behandling är att lindra sjukdomens negativa effekter och kompensera för patientens funktionsnedsättningar (Hjärnfonden, u.å.). Med hjälp av ventilationsbehandling och hjälp med födointag (PEG), bromsmedicin och ALS- team kan patients överlevnadstid med ALS förlängas.

Behandlingsbehov

Den främsta orsaken till dödsfall i ALS är andningssvikt (Karam, Paganoni, Joyce, Carter & Bedlack, 2016). Det är viktigt att redan vid diagnostisering av ALS diskutera andningssvikt med patienten för att ge patienten en möjlighet att fundera kring behandling. Patienter med ALS kan få andningsbesvär tidigt på grund av pares i andningsmusklerna (Espeset et al., 2011). Karam et al. (2016) förklarar att eftersom andningsmuskulaturen fortsätter att bli mer och mer försvagad kan lungorna inte fyllas upp fullständigt under inspiration (inandning). Sjuksköterskan ska enligt Andersen et al. (2012) vara noggrann med att uppmärksamma symtom och om tillståndet kräver ventilationsbehandling ska detta diskuteras med patienten. Axelsson (2016) beskriver att icke-invasiv ventilationsbehandling administreras via mask, med en maskin som hjälper till med in- och utandning. Invasiv behandling är en respiratorbehandling vilket kräver att patienten har trakeostomi. Vidare belyser Karam et al. (2016) och Andersen et al. (2012) betydelsen av ventilationsbehandlingarna genom att påvisa att de icke-invasiva behandlingarna förbättrar livskvaliteten hos patienter, ju tidigare desto bättre chans för att leva längre. Vill patienterna förlänga sitt liv så mycket som möjligt kan invasiv ventilationbehandling övervägas.

En annan utmaning med sjukdomen är att upprätthålla ett tillräckligt bra nutritionsintag (Karam et al., 2016). Patienter med ALS besväras av försämrad tugg och- sväljningsförmåga, så kallad bulbär pares. Detta skapar svårighet med nutritionsintag, vilket leder till viktnedgång. Perkutan endoskopisk gastrostomi (PEG) är rekommenderat hos patienter med ALS. PEG är en sond, vilken förs antingen in via bukväggen till magsäcken eller ned i

tunntarmen (Stubberud et al., 2011). PEG är en åtgärd som kan användas för långvarigt bruk eller permanent. En av fördelarna med en PEG är att det minskar risken för aspiration till luftvägarna. Det bör diskuteras redan i början av sjukdomen om gastrostomi är ett behandlingsalternativ för patienten. Andersen et al. (2012) beskriver att PEG är en behandling som kräver att patienten måste vara nedsövd till en viss nivå och av den anledningen är det ytterst viktigt att patientens andningsförmåga tas i beaktning. Har patienten utvecklat svåra andningsbesvär kan operationen i sig vara riskfylld, varför det är viktigt att behandlingen beslutas huvudsakligen på symtom, näringsstatus och andningsfunktion samt patientens allmänna tillstånd.

Patientens rätt till självbestämmande

Autonomi innebär självbestämmande och förknippas även med begreppen frihet, oberoende och självständighet (Sandman & Kjellström, 2013). Autonomi ses som en rättighet att få leva sitt liv utifrån önskemål och vilja (Arlebrink, 2009). Graden av autonomi är varierad och beror på vilken handlingsförmåga en person har (Sandman & Kjellström, 2013). Det innebär att om en person har hög grad av beslutskompetens och kan omsätta sina önskningar till beslut för att sedan verkställa besluten i handlingar, har också personen en hög grad av autonomi. Arlebrink (2009) beskriver att en förutsättning för att patienten ska kunna vara autonom i sin vård är att patienten är välinformerad om sin sjukdom, och utefter det, fritt kunna göra sina val. Det ska inte finnas några påtryckningar eller råd om vilket beslut som ska tas, utan det ska vara ett fritt val från patienten. Enligt Patientlagen ska vården sträva efter samtycke och delaktighet (SFS 2014:821, kap. 4 § 1 & kap. 5 § 1). Patientens självbestämmande ska respekteras och vården ska utformas och genomföras tillsammans med patienten.

Artikeln av Lavoie, Blondeau och Picard-Morin (2011) visade hur mycket patienter i palliativ vård värderar autonomi. Att vara självständig och kunna utföra sina önskemål var en väsentlig del i att upprätthålla identitet. Att kunna vara autonom kan ge en känsla av frihet och stolthet hos patienter. Deras handlingsförmåga som beslutsfattande och att ha en funktionell autonomi, är lika värderade, alltså utan att en tar prioritet över den andra. För patienter genererade autonomi flera betydande positiva effekter eftersom de själva kan möta sina behov och därmed behålla kontroll över sina liv. Självbestämmande är en viktig del för patienter i palliativ vård (Lindqvist & Rasmussen, 2012). Genom att stödja patientens vilja och behov stödjer man känslan av delaktighet och meningsfullhet hos patienter.

Hälsa

World Health Organisation definierar hälsa som: "Hälsa är ett tillstånd av fullständigt fysiskt, mentalt och socialt välbefinnande och inte bara frånvaro av sjukdom eller svaghet" (WHO, 2014). Nordenfelt (2004) beskriver två perspektiv på hälsa. Det första kallas ofta det holistiska perspektivet. Fokus i perspektivet är helheten av människan. Begrepp som brukar användas är bland annat handlingsförmåga, anpassning och välbefinnande. Det andra kan kallas det biologiska perspektivet, vilket undersöker enskilda delar av människan. För att få en grundlig förklaring av hälsa/ohälsa behövs förståelse för båda perspektiven. För att sedan koppla ihop subjektiv hälsa med livskvalitet gäller det att förstå begreppen ur ett psykologiskt perspektiv som talar för välbefinnande, detta mäts genom att undersöka personens subjektiva tillstånd.

Livskvalitet

Begreppet livskvalitet går att dela upp i *liv* och *kvalitet* vilket betyder att begreppet handlar om mänskligt liv samt värdering (Nordenfelt, 2004). De livskvalitetsmått som många människor använder sig av för att mäta livskvalitet är mått på människors välbefinnande, tillfredsställelse, harmoni och lycka. Livskvalitet kan ses som förhållande mellan både subjektiva och objektiva komponenter i människors liv. Subjektiva komponenter är exempelvis upplevelse av den yttre situationen, emotioner och sinnesstämning. I de objektiva komponenterna räknas sådana ting som somatiska hälsotillstånd, yrkes- och bostadssituation och familjesituation. Människans välbefinnande är uppbyggd av de fysiska och psykiska byggnadsstenar som bland annat är hälsa, egenskaper och styrkor.

Det finns olika behov som kallas för fundamentala mänskliga behov och dessa är biologiska eller psykologiskt grundade för alla människor (Nordenfelt, 2004). Dessa fundamentala behov är till exempel fysiologiska behov, behov av kärlek och behov av självaktning. Kopplingen mellan de fundamentala behoven och livskvalitet blir uppenbar genom att när människan tillfredsställer sina behov kan livskvalitet uppnås. Det är viktigt att betona att livskvalitet inte bör definieras utifrån behovstillfredsställelse. Människor är olika som individer, trots att människor har många gemensamma behov, är upplevelse av livskvalitet unik för varje individ.

I en studie av Carmel, Werner och Ziedenberg (2007) undersöktes kopplingen mellan livskvalitet och livsuppehållande behandlingar. De utgick från perkutan endoskopisk gastrostomibehandling och invasiv ventilationsbehandling, och frågade vårdpersonal vilka patienter som de ansåg skulle ha vilka behandlingar. Vårdpersonalen uttryckte att livskvalitet

var en viktig faktor att väga in i beslutet om behandling. Detta visade på att vårdpersonal har patientens livskvalitet i fokus när de talar om livsuppehållande behandlingar. Ytterligare en studie undersökte skillnader i attityder hos vårdpersonal för livsuppehållande behandlingar (Svantesson, Sjökvist, Thorsén & Ahlström, 2006). I artikeln intervjuades vårdpersonal om patienter som vårdats och om de ansåg att behandlingar skulle sättas in och vilka faktorer som påverkade detta. Det framkom att vårdpersonalen värderar patienters livskvalitet när de är i behov av livsuppehållande behandling.

Problemformulering

Idag lever vi i ett individualiserat samhälle där allt ska tyckas vara möjligt och där människan i sitt egna liv är den viktigaste. Människan ska vara självständig, oberoende och ha hopp om att kunna leva livet utifrån egna önskningar. Om människan plötsligt blir obotligt sjuk, i en sjukdom som ALS, skapas snabbt ett beroende av vård och behandling. Det ställs krav på sjuksköterskans omvårdnadsarbete och symtomlindrande behandling sätts in direkt. I takt med utvecklingen av sjukdomen kan behandlingen förändras till att bli livsförlängande. När behandlingen kräver ingrepp och åtgärder som stödjer patientens livsnödvändiga behov har patienten kommit till en fas i sjukdomen när livet ställs inför en utmaning. En oundviklig risk kan vara att patientens livssituation och livskvalitet kommer att påverkas. Livsuppehållande behandling blir ett nytt behov som patienten måste ta ställning till som dessutom kräver en intensiv sammankoppling mellan patienten och sjukvårdspersonalen.

Syfte

Syftet var att beskriva hur det är att leva med livsförlängande behandling vid sjukdomen ALS.

Teoretisk utgångspunkt

Virginia Henderson beskriver sin omvårdnadsteori som en behovsteori (Henderson, 1970). Den grundläggande sjukvården bör kunna gälla varje patient i varje slags omgivning. Omvårdnadsteorin går ut på att visa vilken vård alla vårdtagare är i behov av oavsett vilken diagnos de har eller vilken medicinsk behandling de får. Patientvården har sina rötter i de mänskliga grundbehoven. De mänskliga behoven kan beskrivas som ofrånkomliga men är olika från individ till individ och skiftar under livets gång. Det är viktigt att betona att alla människor har gemensamma behov men att dessa behov tillfredsställs på ett oändligt antal varierande sätt och är betydelsefulla i olika faser av livet.

Henderson (1969) beskriver 14 behov som innefattas i begreppet grundläggande sjukvård. Tre av fjorton behov ansåg författarna var mer relevanta till uppsatsen syftet och livsförlängande behandling. Kopplingen mellan de två första fysiologiskt inriktade behoven och behovet av behandling för att förlänga livet hos patienter med ALS är: Att andas och att äta och dricka. Det tionde behovet att hjälpa patienten kommunicera med andra och att uttrycka sina önskemål och känslor diskuteras utifrån hur sjuksköterskan kan förstå och stödja patienterna i deras verklighet. Behoven som valdes ut används för att diskutera resultatet.

Principen är att utefter de grundläggande mänskliga behov se till vilka individuella behov som patienten behöver hjälp med att tillfredsställas av sjuksköterskan (Henderson, 1969). Det första behovet är patientens behov av att andas normalt. Det är sjuksköterskans uppgift att hjälpa patienten med andning och att med noggrannhet se över hur patienten andas. Om patienten inte klarar av att andas själv är det sjuksköterskans uppgift att agera och veta hur det livshotandet tillståndet kan förhindras. Om patientens tillstånd kräver behandling för att upprätthålla tillräcklig andning är det viktigt att patienten förstår innebörden av behandlingen, vilket också ligger i sjuksköterskans uppgift att kontrollera. Det andra behovet är patientens behov av att kunna dricka och äta tillräckligt för att kunna tillfredsställa sitt nutritionsbehov. Sjuksköterskan ska ha kunskap om näringsbehov och hur patientens matvanor ser ut. Kan inte patienten förse sig med tillräcklig näring är det sjuksköterskans uppgift att rapportera detta vidare för att patienten ska få den åtgärd som behövs för att patienten ska få tillräckligt med näring. Det tionde behovet är patientens behov av att kunna uttrycka önskemål, känslor och fruktan. Människan är en varelse som uttrycker känslor med fysiska förändringar och tvärtom, fysiska förändringar tolkas som känslor. Det är viktigt att sjuksköterskan har förståelse för att känslor och fysiska förändringar hör samman för att patientens reaktioner ska förstås rätt. Sjuksköterskan har som uppgift hjälpa patienten att förstå sig själv, vad det är som gör patienten sjuk och acceptera det som inte kan förändras, vilket innebär att sjuksköterskan kan även verka som en förmedlare för patienten.

Metod

Val av metod

En litteraturöversikt ska, enligt Friberg (2017), skapa en överblick över ett kunskapsområde och sammanställa delar av den forskning som gjorts inom ämnet. Det ger författarna en chans att öva på ett strukturerat arbetssätt och att söka upp aktuell forskning. Det skapar även ett underlag som kan granskas inom det avgränsade kunskapsområdet. Överblicken kan belysa

det aktuella kunskapsläget inom ett område. Genom att ge en kortfattad överblick kan flertal skapa uppfattning om detta och därmed sprids kunskap. När processen påbörjas med en sökning av vetenskapliga artiklar hittas områden som är mer eller mindre studerade. Detta ger en inblick i vad som kan saknas. Genom att applicera ett helikopterperspektiv ges en möjlighet att uppfatta en översiktsbild över det aktuella kunskapsläget. Syftet med litteraturöversikten är att söka, välja och analysera publicerade vetenskapliga artiklar i relation till vårt formulerade syfte för att sedan diskutera tillvägagångssätt och resultat.

Datainsamling

En litteraturöversikt gjordes utifrån det formulerade syftet. Författarna sökte vetenskapliga artiklar i databaser som var anpassade för ämnesområdet. Databaserna som användes var CINAHL complete, MEDLINE with full text och Academic search complete. Sökord som användes var: Amyotrophic Lateral Sclerosis, Living with, Life Experiences, Quality of life och Life Support Care. Sökorden skiljde sig åt på grund av att olika databaser har sitt egna system av ämnesord (Karlsson, 2017). Beskrivande ord kan skilja sig mycket mellan databaser varför flertalet olika sökord prövades.

Författarna använde, enligt Östlundh (2017) en boolesk söktechnik för att kunna kombinera olika sökord och synonymer. Författarna använde två av de tre mest grundläggande operatorerna nämligen *AND* och *OR*, och på så vis kunde författarna bilda en söksträng som styrde databasen att söka på dokument med valda olika sökord i. Författarna använde sedan sökhistoriken i de databaser som använts vilket möjliggjorde att olika sökningar kunde prövas i olika sammansättningar. Detta redovisas i bilaga 1. Efter sökningsprocessen ville författarna få en överblick av relevanta artiklar utifrån att i första hand läsa titlarna på artiklarna och därefter bedöma relevans (Karlsson, 2017). Vidare lästes abstract på de aktuella titlarna för att besluta om artikeln var aktuell att läsas utifrån sin fulla kontext. Författarna läste sammanlagt 87 artiklar varav 12 valdes ut till resultatet.

Författarna använde sig av både kvalitativ och kvantitativ forskning skriven på engelska. Artiklarna var publicerade i vetenskapliga tidskrifter, peer reviewed och hade abstract. I MEDLINE valde författarna att applicera avgränsning academic journals för att säkerställa att artiklarna var peer-reviewed. Exklusionskriterierna var patienter med ALS som utvecklat frontallobsdemens, vårdpersonal- och närstående perspektiv. Artiklar som tog upp både patient- och närstående perspektiv granskades för att undersöka om patientperspektivet kunde bidra till författarnas syfte. Avgränsning gällande tid var 1997-2017.

Analys

Författarna använde en övergripande analysmetod som enligt Friberg (2017) innebär att författarna arbetar sig igenom ett antal analyssteg. Analysen påbörjades med en noggrann genomläsning av artiklarna för att förstå innehållet och helheten. Vidare gjordes en reduktion av data där författarna sammanfattar det väsentliga i artiklarna. I en översiktstabell, bilaga 2, dokumenteras artiklarnas syfte, metod, resultat och analys. Tabellen används för att få en överskådlig bild, en struktur samt vad som belyses det relevanta i artiklarna i förhållande till författarnas syfte. En analys genomfördes där författarna självständigt läste samtliga artiklar i dess fulla kontext för att sedan göra en sammanställning tillsammans. Betydelsefulla ord och begrepp markerades och diskuterades mellan författarna. Efter analysen där likheter och skillnader identifierats kunde författarna bilda teman och subteman.

Forskningsetiska överväganden

Innebörden i forskningsetik är att värna människors lika värde, självbestämmande och integritet hos alla som berörs (Kjellström, 2012). Detta innebär att forskningsetiska aspekter vägs in och reflektioner krävs genomgående i hela arbetet. Med en forskningsetisk medvetenhet och ett kritiskt förhållningssätt granskade författarna artiklarna. Författarna använde sig av begränsningen peer reviewed för att säkerställa artiklarnas vetenskapliga godtagbarhet och att de var etiskt försvarbara. Författarna använde sig av en digital engelsk-svensk ordbok vid översättning och tolkning av begrepp för att säkerhetsställa att översättningen skulle överensstämma med ursprungstexten.

En förförståelse kan påverka analys och resultat, därför rekommenderas en diskussion och reflektion tillsammans med varandra som författare genom hela arbetet (Kjellström, 2012). Förförståelsen inför denna litteraturöversikt var liten på grund av begränsad erfarenhet av patienter med ALS. Målet var att ha ett objektiva förhållningssätt genom hela arbetet.

Resultat

Resultatet grundar sig i tolv vetenskapliga artiklar, elva av dessa är av kvalitativ design och en av kvantitativ. Studierna är publicerade mellan 2003-2016 i följande länder; Storbritannien, Irland, Japan, Tyskland, Kanada, USA, Sydkorea, Sverige, och Nederländerna. Av dessa är tre stycken från Storbritannien, två från Sverige och en i resterande länder. Vid analysen av insamlat datamaterial formades tre huvudteman och fyra subteman.

Huvudtema	Subtema 1	Subtema 2
Att ta beslut till behandling	<i>Patientens roll i beslutsfattande</i>	<i>Sjukvårdens betydelse i beslutsfattande</i>
Att acceptera behandling är en process		
Att vara i nuet och leva vidare med behandling	<i>Att vara i nuet</i>	<i>Att leva vidare</i>

Att ta beslut till behandling

Patientens roll i beslutsfattande

Vikten av självbestämmande i valet av ventilationsbehandling betonades av alla patienter (Lemoignan & Ells, 2010). Patienterna rapporterade att de värdesatte sin autonomi i beslutagandet och att de ville bli involverade i beslutsprocessen. Det var viktigt för patienterna att deras autonomi respekteras och att det var de själva som fick ta det avgörande beslut över huruvida behandlingen skulle göras eller inte (Greenaway et al., 2015; Lemoignan & Ells, 2010). Även Ando et al. (2015) visade att autonomi var en betydelsefull faktor för patienternas syn på sig själva.

En viktig faktor i beslutsprocessen var att patienterna kände att de upprätthöll kontrollen över sig själva (Foley et al., 2007; Greenaway et al., 2015). Patienterna var medvetna om att de inte kunde kontrollera sjukdomen men de önskade att ha förmågan att kunna ta ansvar för sina val och sig själva. Känslan av att vara självständig värderades i deras förmåga att kunna ta beslut (Foley et al., 2007). Rädsla kunde påverka besluttagande inför behandling (Ando et al., 2015; Greenaway et al., 2015; Hirano & Yamazaki, 2010; Lemoignan & Ells, 2010; Oh et al., 2014). Att förlora meningen i livet och viljan att leva var något patienterna upplevde skrämmande i beslutet om invasiv ventiltionsbehandling (Hirano & Yamazaki, 2010). Ytterligare uppstod rädslan att bli en börda för närstående som en del i beslutet (Greenaway et al., 2015; Lemoignan & Ells, 2010). Patienterna diskuterade hur ventilationsbehandling skulle påverka och begränsa deras funktionella förmåga samt att en del patienter hade svårare att förutse funktionshinder i framtiden vilket gjorde det mer problematiskt att ta ställning till val

av behandling (Lemoignan & Ells., 2010). En del patienter ville inte ta beslutet utan ville avvakta.

Att livet var värdefullt var viktigt i beslutfattandet om behandling och likaså viljan att leva. (Lemoignan & Ells, 2010). En av anledningarna till att en del patienter beslutade sig tidigt för att vilja använda invasiv ventilationsbehandling var deras önskan att vilja leva (Hirano & Yamazaki, 2010). En del patienter valde behandling utifrån ett "mellan liv och död" beslut. Patienterna kunde också besluta sig för att använda invasiv ventilationsbehandling på grund av deras närståendes hoppfulla och övertygande inställning till behandling (Hirano & Yamazaki, 2010). I artikeln av Fanos, Gelinas, Foster, Postone och Miller (2008) framkom det att en patient beslutade sig för att använda ventilationsbehandling med förhoppningar om att ett botemedel mot sjukdomen skulle upptäckas under hans livstid. Greenaway et al. (2015) visade att ha kvar kontroll över sin egen kropp var betydande för patienter. Behandling sågs som oundvikligt under progressionen av sjukdomen för att kunna leva. Genom att ta ansvar för beslutet kunde patienterna känna att de tog ansvar för sitt eget liv.

Patienterna beskrev skillnaden mellan icke-invasiv och invasiv ventilationsbehandling (Lemoignan & Ells., 2010). De ansåg att icke-invasiv behandling var ett sätt att lätta på sina symtom från andningssvårigheter medan invasiv behandling ansågs mer som ett val mellan liv och död. Patienterna uttryckte att icke-invasiv behandling hade fördelar av att vara mindre riskfyllt och lättare att börja använda samt avsluta. Invasiv behandling associerades med att vara på väg att dö, konstant sängliggande och att inte ha möjlighet att engagera sig i andra. Patienterna menade att invasiv behandling var skrämmande då en maskin som styrde deras andning. Vidare i Ando et al. (2015) beskrev en patient betydelsen av att inte bara leva längre utan att leva med god livskvalitet. Synen på livskvalitet kan påverka hur patienter resonerar inför beslut om behandling (Ando et al., 2015; Lemoignan & Ells, 2010). Olika behandlingar medför ett antal utmaningar och dessa kan potentiellt påverka livskvalitet hos patienter (Stavroulakis et al., 2014).

I Lemoignan och Ells (2010) beskrev patienterna att olika akuta andningssymtom var mer skrämmande än döden själv vilket påverkade beslutstagandet. Andningssvårigheter kunde utveckla en panik hos patienter då dessa var sammankopplade med döden (Ozanne, Graneheim & Strang, 2013). Det symptom som skrämde patienter mest var känslan av att kvävas till döds. En ytterligare anledning till att patienter hade svårt att ta beslut om behandling var att sjukdomsförloppet var så varierad och ovissheten om hur framtiden skulle se ut gjorde att beslutstagandet kunde bli väntande (Greenaway et al., 2015; Lemoignan & Ells, 2010; Ozanne et al., 2011). Genom att avvakta med ett beslut om gastrostomibehandling

uttryckte patienterna sig kunde ta sjukdomsförloppet steg för steg och att beslut om behandling kunde bli mer aktuellt senare, dock kunde detta karaktäriseras som ett uttryck av förnekelse av nuet. Först när patienter kände av behovet, när symtomen inte längre var hanterbara, uttrycktes en önskan av behandling (Greenaway et al., 2015). Detta framkom även i artikeln av Pols och Limburg (2016) där patienter ansåg att gastrostomibehandling var något som skulle bli aktuellt senare i sjukdomsprogressionen. Dock var det något som patienterna helst inte ville tänka på förrän behovet tydliggjordes, när symtomen inte längre var hanterbara. I Oh et al. (2014) beskrev patienterna att träffa andra personer som kommit längre i sjukdomsförloppet kunde underlätta deras egna beslut inför behandling i framtiden.

Sjukvårdens betydelse vid beslutfattande

Det framkom i artikeln av Foley et al. (2007) att patienterna kände förtroende för sjukvården om den respekterade deras beslut. Greenaway et al. (2015) beskrev värdet av att patienterna fick stöd från vårdpersonal och familj i beslutsprocessen. Patienterna uttryckte behovet av att vara den som tog det slutliga beslutet, men stöd och medmänsklighet hos vårdpersonal gav uppmuntran inför beslutet. För att patienterna skulle uppleva detta behövdes förtroende för vården, något som kunde försvåras om vårdpersonal styrde patienterna för mycket. Patienterna upplevde att de blev pressade från sjukvården att ta beslut om behandling (Ando et al., 2015; Greenaway et al., 2015). Patienter upplevde en frustration över att sjukvårdens envisa påtryckningar angående icke-invasiv ventilationsbehandling (Ando et al., 2015). Påtryckningarna kunde uppfattas som en kränkning mot autonomi och mot patienternas rättighet att fatta sina egna beslut. Patienter upplevde alltså att de fick kämpa med att behålla sin autonomi, eftersom hälso- och sjukvården utmanade den.

Det visade sig att patienternas beslut till ventilationsbehandling påverkades utifrån sjukvårdens insats om att ge information och stöd (Lemoignan & Ells, 2010). Artikeln av Greenaway et al. (2015) visade att patienter får en stor variation av information. Efter att patienterna tagit beslut om behandling funderade de över om sjukvården hade gett dem bristande information. Kaub-Wittemer et al. (2003) visade att information innan initiering av behandling kan skilja sig mellan de som får icke-invasiv och invasiv ventilationsbehandling. De som fick invasiv ventilation fick betydligt mindre information om andningssvikt och hur det utvecklades. De som fick icke-invasiv bedömde dock att de inte heller fått tillräckligt med information i efterhand. Att få tillräckligt med information kunde minska oro hos patienterna (Ozanne et al., 2011). Dock kände några att det kunde vara svårt att ta emot hjälp. Stolthet och skam var faktorer som hindrade detta. En känsla av att inte heller få all hjälp som fanns

tillgänglig växte fram bland vissa. Detta då några ansåg att det var deras eget ansvar att ta reda på information. Greenaway et al. (2015) visade att patientens beslut kan färgas av de tidigare erfarenheterna från vården. Foley et al. (2007) betonar vikten av att vården också ska fungera som ett stöd för patienterna.

Att acceptera behandling är en process

I Lemoignan och Ells (2010) visades det att processen av satt acceptera ventilationsbehandling var lång och att beslutfattande av behandling krävde flera upprepade steg av anpassning och accepterande. Några patienter kunde acceptera icke-invasiv ventilationsbehandlingen först när behovet av behandlingen blev akut medan vid invasiv fanns det en önskan att planera behandling i förväg. Beroende på vilken behandling som var aktuell skilde sig processen att kunna acceptera. Kaub-Wittemer et al. (2003) påvisade att av de patienter som accepterat ventilationsbehandling bedömde de flesta att de inte ångrade sig och att de skulle acceptera behandling igen. Det påvisades även att patienter med icke-invasiv och invasiv ventilationsbehandling inte bedömde skillnad i upplevd livskvalitet.

I Ando et al. (2015) beskrev patienterna osäkerhet om huruvida behandlingen skulle bli ett hinder för friheten att ha ett självständigt liv. Funderingar kring om behandlingen skulle behövas livet ut gjorde att flera patienter inte ville ha behandlingen. En patient uttryckte sin rädsla av att hans liv skulle bli uppkopplat på en maskin. Hen beskrev icke-invasiv behandling som ett hinder för att ha ett självständigt liv. En annan patient beskrev att användandet av ventilationsbehandling invaderade hans självbestämmande över hans existens och rädslan över att förlora sitt självbestämmande över sin andning påverkade patienten negativt.

I Lemoignan och Ells (2010) betonades patienternas känsla av rädsla över att bli beroende av behandlingarna och rädsla över om behandlingarna skulle utlösa en snabbare försämring för sjukdomen. Rädsla över att bli sämre när sjukdomen tog över deras liv framkom hos flera patienter (Greenaway et al., 2015; Hirano & Yamazaki, 2010; Ozanne et al., 2013). En stor del av patienterna ville tänka på framtiden men det var något som undveks senare i sjukdomsprocessen (Ozanne et al., 2013).

Att inte veta vad som kommer hända i framtiden hindrade förmågan att hantera sin situation (Ozanne et al., 2011). I artikeln av Foley et al. (2007) framkom det att patienter upplevde att stöd underlättade hanteringen av sjukdomen och gav stöd åt deras välbefinnande. När patienter fick råd och guidning kunde de uppleva en känsla av kontroll över sin situation.

I Foley et al. (2007) bekräftade patienterna att även om professionell kompetens finns som stöd, finns det fortfarande inget botemedel. I artikeln av Stavroulakis et al. (2014) uppgav patienter att de uppskattade det stöd som de fått på sjukhuset och i hemmet. Det värderas att ha fått information och möjlighet att träna på det mer praktiska som följer med att använda gastrostomi. Att få möjligheten att träna tillsammans med vårdpersonal gjorde att övergången från att äta till att använda gastrostomi kändes säkrare.

Flera patienter uttryckte att acceptansen av behandling var kopplat till känslan av när tiden var inne (Greenaway et al., 2015). De som accepterade behandling såg det som en möjlighet för mer tid i livet. Genom att acceptera situationen de befann sig i var det lättare att skapa meningsfullhet i livet (Ozanne et al., 2013). Dock var det svårare för de som haft ett lyckligt liv innan sjukdomen att acceptera förändringen som sjukdomen skapade.

I Foley et al. (2007) beskrev patienterna sorgen över förlusterna som kom med förändringarna i sjukdomen och att patienterna hade ett behov av att acceptera förlusterna. De kände ett behov av att kunna utföra vanliga aktiviteter eftersom det var ett sätt för dem att kunna hantera, känna sig självständiga och bevara sin identitet. Inställningen att livet går i vågor där perioder kan vara sämre hjälpte hanterbarhet och acceptans hos patienter (Ozanne et al., 2011).

Att vara i nuet och leva vidare med behandling

Att vara i nuet

Alla patienter uppskattade livet (Foley et al., 2007). Att ta varje dag som den kom var återkommande hos patienter i förhållande till sjukdomen och behandling (Fanos et al., 2008; Foley et al., 2007; Ozanne et al., 2011). Patienterna kunde finna mening i att acceptera och hitta viktiga saker i nuet, vilket innebar att patienterna levde mer i nuet och var mer närvarande (Ozanne et al., 2013). Osäkerheten för hur framtiden skulle se ut drev patienter till att värdera nuet och uppskatta det som varit (Foley et al., 2007). Trots denna osäkerhet om framtiden var flera drivna till att inte ge upp. Flera levde på hoppet om en botande behandling (Fanos et al., 2008; Foley et al., 2007). I Fanos et al. (2008) beskrev patienterna att de fortfarande hade förhoppningar om att de kanske skulle ha blivit feldiagnostiserade, att de skulle kunna återfå förlorade funktioner och att de hade en önskan att få chansen till ett längre liv. Det var inte givet att patienterna kunde acceptera sjukdomen bara för att de hade acceptera nuet (Ozanne et al., 2013). Att leva med osäkerheten om sitt sjukdomsförlopp visade sig vara värre för patienterna än vetskapen om att de skulle dö, samtidigt som flera av

dem kände hur dödsångesten kontrollerade deras dagliga liv. Detta innebar att patienterna undvek att tänka på sjukdomsförloppet och framtiden.

Patienter försökte applicera ett optimistiskt förhållningssätt för att hantera sjukdomen (Foley et al., 2007). Detta betonas även i artikeln av Fanos et al. (2008) där patienterna beskrev genom att inte stanna upp i sin sjukdom, kunde de hitta olika sätt att hantera dagarna som gick. Genom att vara i nuet kunde patienterna kontrollera sina känslor av sorg och lycka, och därmed kunde de känna en mer balanserad upplevelse av hopp.

En del patienter hade strategier som hjälpte dem att hantera känslor (Pols & Limburg, 2016). Att försöka vara positiv och fokusera på det som var bra blev en strategi. Dock försvårades det av svåra symtom. Ozanne et al. (2011) visade att hitta strategier och praktiska lösningar på sina problem gav en känsla av styrka hos patienterna.

Begränsningar i kroppsfunction påverkade också patienters känslor och kunde uttryckas i missnöje och frustration (Foley et al., 2007). Även att inte kunna utföra aktiviteter som de tidigare funnit lycka i utvecklades till en känsla av olycka (Oh et al., 2014). I Fanos et al. (2008) beskrev patienterna upplevelsen av det intrång sjukdomen gjorde på deras liv och att de hoppades att kunna bibehålla sin självständighet så länge som möjligt. I artikeln av Stavroulakis et al. (2014) framkom det att patienter kände att gastrostomibehandlingens strikta tider för nutritionsintag begränsade dem. Foley et al. (2007) menar att även med förändring i kroppsfunctioner kunde en del patienter fortfarande uppleva samma livskvalitet som från begynnelsen av sjukdomen.

Artikeln av Fanos et al. (2008) visade att patienternas perspektiv förändrades från att sörja förlorade förmågor till att uppskatta de nya och detta var viktigt för att finna mening. Exempelvis uppskattade patienter att se sina närstående göra roliga aktiviteter. Även om de inte fysiskt kunde vara med i aktiviteten, kunde patienterna vara närvarande. Oh et al. (2014) beskriver hur förhållande mellan patienter och deras familj förändrades. Patienter uttryckte att det kändes som om de blivit en börda. Sjukdomen gjorde att de stannade upp i det som tidigare varit ett aktivt liv, vilket gjorde att betydelsen av familjen ökade. Flera patienter upplevde sig beroende av familjen (Foley et al., 2007). Vilket i sin tur ledde till uppskattning över det stöd som familjen gav dem.

Att leva vidare

Behandlingarna gav patienterna en möjlighet att leva vidare och utefter sjukdomsförloppet ändrades perspektivet till behandling på olika sätt (Greenaway et al., 2015; Hirano & Yamazaki, 2010; Pols & Limburg, 2016; Stavroulakis et al., 2014). I artikeln av Pols och

Limburg (2016) framkom det att gastrostomi gav patienten en chans att omfördela sin tid. Tid som hade spenderats på att kämpa med tillräckligt nutritionsintag kunde senare spenderas på annat. Patienterna i ett senare sjukdomsstadie kunde uppleva behandlingarna som avlastande. Trots utmaningar som kom med behandling beskrevs en lindring av den ångest som de haft innan, och möjlighet att leva vidare benämndes som värdefullt (Stavroulakis et al., 2014).

För många patienter var möjligheten att leva vidare styrd av önskan att få se sina barn och barnbarn växa upp, att få mer tid med sina nära (Hirano & Yamazaki, 2010). Närstående som barn och barnbarn gav mycket i form av värde för patienterna och var en källa till lycka (Ozanne et al., 2013). Att vara nära familjen gjorde att patienter upplevde att känslan av att livet är värt att leva trots att autonomi försämrades.

Stöd från andra människor visades mycket betydelsefullt (Oh et al., 2014). I studien av Fanos et al. (2008) framkom vikten av socialt stöd och utav det sociala stödet kunde positivitet i svåra stunder vara värdefullt för patienterna där även god humor uppskattades. Möjlighet att samtala med andra som delade deras verklighet av att ha ALS bedömdes betydelsefullt. Patienter uttryckte att det var viktigt för deras känsla av medmänsklighet att känna att de var behövda och kunde hjälpa andra människor (Ozanne et al., 2013). Patienterna upplevde att livet blev mer meningsfullt. I Fanos et al. (2008) ville patienterna engagera sig på olika sätt för att hålla sig uppdaterad om den senaste forskningen om ALS. Patienterna beskrev att vara involverade i pågående forskning om ALS och i sökandet efter botemedel hjälpte dem, även om patienterna visste att botemedel inte kanske skulle vara möjligt under deras livstid.

Diskussion

Litteraturöversikten är indelad i två diskussionsavsnitt. I metoddiskussionen kommer författarna diskutera svagheter och styrkor kring metoden som användes. I resultatdiskussionen kommer resultatet diskuteras i relation till syftet och utifrån Hendersons behovsteori om grundläggande sjukvård samt med annan vetenskaplig forskning.

Metoddiskussion

Avgränsning på 20 år istället för det vanligare tio gjordes för att säkerställa att författarna inte gick miste om relevanta artiklar. I det slutliga resultatet användes en artikel som var mer än tio år gammal. Detta betyder att en avgränsning på tio år skulle vara genomförbart med ramen

för hur uppsatsen skulle formuleras. I detta fall bedömdes denna artikel relevant för resultatet varför avgränsning på 20 år fick vara med i det slutgiltiga arbetet av författarna.

Alla sökningar som redovisas gjordes med full text som begränsning. Författarna valde för att få en rimlig mängd artiklar att läsa, utesluta artiklar som inte publicerats i full kontext samt att inte riskera att betala för artiklar utan värde. En artikel som används i resultatet är avvikande från detta, på grund av att författarna hittade denna tidigt i sökningsprocessen och lyckades få denna via mejlkontakt från en av författarna. Hade mer resurser i form av tid och pengar funnits hade författarna tagit bort avgränsningen, då vetenskapen att risken finns att gå miste om värdefulla artiklar med begränsningen existerar, vilket undantaget tydligt visar. Artikeln i fråga var av: Stavroulakis et al. (2014).

Författarna bedömde att det vanligast förekommande språket i artiklar är engelska, varför detta användes som en avgränsning. Under arbetets gång användes även en engelsk-svensk digital ordbok för att säkerställa översättningarna. Det minskar risken för feltolkningar (Kjellström, 2012). Författarna använde synonymer i de fall där översättningen var bristande. Det svenska språket blev oplanerat exkluderande, då författarna avgränsade till endast engelska. Detta kan vara en svaghet, då det finns en risk att artiklar sållats bort som skulle kunnat användas.

Ingen avgränsning på ålder av deltagare var aktuell, vilket gjorde att författarna inte applicerade ålder som begränsning under sökningsprocessen. Efter att artiklarna var granskade visade det sig att de flesta patienterna som var med i de olika studierna var i medelålder och uppåt.

Författarna använde flertalet databaser under processen när de sökte artiklar. Dessa var utöver de som redovisas i sökmatrixen, PubMed och Nursing and Allied health database. Utöver detta användes flertalet andra sökord som följande; well being, patient perspective, patient experiences, emotions och palliative care. Under sökningsprocessen visade det sig att dessa inte var relevant för syftet. De sökningar som redovisas i bilaga 1 har gjorts med samma sammansättningar av ord i alla de använda databaserna för att se om författarna kunde upptäcka nya artiklar inom området. Inga artiklar av värde hittades. Att söka i flertalet databaser är en styrka då detta ger författarna en möjlighet att hitta fler relevanta artiklar (Henricson, 2012). Genom att tydligt beskriva metod, datainsamling och analys, samt med hjälp av bilaga ett och två, ökar reliabiliteten. Detta då läsare kan återskapa sökningsprocessen, vilket ger en pålitlighet för processen.

Alla artiklar granskades med Fribergs (2017) punkter för kvalitetsgranskning av kvalitativa och kvantitativa studier, av båda författarna. Detta anses vara en styrka då det förbättrar

reliabilitet när båda författarna granskar samtliga artiklarna (Henricson, 2012). Analysen utfördes också tillsammans vilket även styrker validiteten av resultatet.

Valda artiklar kommer från flertalet olika länder. De flesta av dessa är från västerländska länder som inte skiljer från Sverige i alltför stor utsträckning. Resultatet kan alltså till viss del generaliseras i Sverige. Det som främst kan skilja mellan länderna är vilka behandlingar som rekommenderas till patientgruppen.

Resultatdiskussion

Syftet med litteraturöversikten var att beskriva hur det är att leva med livsförlängande behandling vid sjukdomen ALS. I följande avsnitt kommer resultatet diskuteras som en helhet utifrån de teman som framkom. Bärande begrepp som kommer diskuteras är; självbestämmande, kontroll, acceptans, livskvalitet, förtroende, känslor och perspektiv samt meningsfullhet. Författarna kommer diskutera sjuksköterskans roll och de tre valda behoven i relation till grundläggande sjukvård utifrån Hendersons teori.

Resultatet visar att patienter vill vara självständiga i beslutsprocessen. Trots att de inte kan kontrollera sjukdomen önskar de att ha förmågan att aktivt kunna ta ansvar för sina val och sig själva. Vikten av självbestämmande i valet av livsuppehållande behandling betonas av alla patienter. De värdesätter sin autonomi i beslutstagande och att det ska respekteras samt att de vill vara dem som tar det avgörande beslutet angående behandling. Genom att återkoppla till Patientlagen ska patientens självbestämmande respekteras och vården ska sträva efter samtycke samt delaktighet (SFS 2014:821, kap. 4 § 1 & kap. 5 § 1). Vården ska alltså utformas och genomföras tillsammans med patienten. Det framförs även i studien av Young, Marshall och Anderson (1994) att patienterna ville vara dem som tog det avgörande beslutet om ventilationsbehandling. Resultatet visar på att en viktig faktor i beslutsprocessen är när patienterna känner att de upprätthåller kontrollen över sig själva. I studien av Lavoie et al. (2011) betonades det att patienter som fått utöva sin autonomi upplevde flera positiva effekter eftersom de själva kunde möta sina behov, vara självständig samt behålla kontrollen över sina liv. Självständighet tas även upp i studien av Young et al., (1994) där självständighet värderas i förmågan i att patienterna kunde fatta beslut, vilket även visade sig förbättra självkänslan hos patienterna. Vården ska underlätta beslutsprocessen utan att ta över beslutfattandet (Henderson, 1970). Patienten bör alltid känna att avgörandet ligger i hans händer. Genom att reflektera kring Henderson (refererad i Wiklund Gustin & Lindwall, 2012) som betonar vikten av att patienter ska vara delaktiga och aktiva i vården kan det förstås att det är viktigt att patienten accepterar och förstår sin situation.

Resultatet visar på att processen av att acceptera behandling är lång och att beslutet av behandling kräver flera upprepade steg av anpassning och accepterande. Detta visar på vikten att redan vid diagnostisering diskutera olika behandlingsalternativ med patienten (Karam et al., 2016). Det framkommer även i studien av King et al. (2009) att processen av att acceptera och hantera i beslutsfattandet till behandling behövdes upprepas många gånger eftersom sjukdomen innebar nya förändringar. Martin et al. (2016) påvisade en skillnad mellan patienter som accepterade behandling och de som nekade, detta var beroende på om de hade accepterat sjukdomen och sjukdomsprocessen. Patienter som än inte kände ett fysiskt behov hade svårare att ta ställning till behandling men när symtomen försämrades först då upplevde de att behandling blev nödvändigt. Vilket är i linje med vad som framkom i resultatet, att patienterna helst inte vill tänka på behovet förrän det tydliggjorts, när symtomen inte längre är hanterbara. Enligt Andersen et al. (2012) ska sjuksköterskan vara noggrann med att uppmärksamma symptom som patienterna utvecklar och som kan leda till ett tillstånd som kräver livsuppehållande behandling. Henderson (1970) menar att andas är sammankopplat med att leva. När patienter utvecklar ett behov av ventilationsbehandling ska sjuksköterskan finnas där för att kunna ge information hur behandlingen fungerar, detta är en stor del av att hjälpa patienten anpassa sig till behovet av behandlingen.

I resultatet beskrivs det att en del patienter vill avvakta med ett beslut till gastrostomibehandling för att ta sjukdomsförloppet steg för steg, detta karaktäriseras som ett uttryck av förnekelse. Sjuksköterskan ska ta ansvar över att patienten får tillräckligt med näring och när patienter inte kan äta själva behövs åtgärder sättas (Henderson, 1970). PEG är en rekommenderad behandling för patienter med ALS (Karam et al., 2016). Precis som i resultatet påvisade King et al. (2009) i sin studie att en del patienter hade svårt att hantera förändringen med sjukdomen och även här var förnekelse en form av strategi. Vidare går det att resonera om Brown och Addington-Hall (2008) studie kring förnekelse av verklighet, att leva med en surrealistisk uppfattning om livstid där patienterna beskrev lidandet i att uppleva att varken livet eller döden är ett lätt val. Precis som resultatet visar att en del patienter väljer behandling utifrån ett beslut mellan "mellan liv och död". Henderson (1966) beskriver att varje individ är unik och innan sjuksköterskan kan vårda patienter behöver en förståelse för varje unik individ klargöras.

I resultatet beskriver patienter att de ser livet som värdefullt vilket är en betydelsefull del i beslutsfattande om behandling. När patienter tar beslutet till att acceptera behandling kan det vara av en vilja att leva vidare. De beskriver även att de tycker det är av betydelse att behandlingar som förlänger livet inte ska försämra deras livskvalitet. Detta bekräftas i studien

av Martin et al. (2016) som tog upp viljan av att fortsätta leva som en faktor i beslutfattandet av livsförlängande behandling, dock var det viktigt att livskvaliteten inte skulle påverkas negativt. Nordenfelt (2004) kan ge en förståelse för hur behandling av fysiologiska behov och livskvalitet påverkar varandra. När patientens behov tillfredsställs, som vid behandling av andningssvårighet eller nutritionsproblematik, kan dessa fysiologiska behov som att andas och äta tillfredsställs vilket leder till en ökad upplevelse av livskvalitet. Bolmsjö (2001) visade i sin studie att chansen att få leva vidare var något som patienter värderade när de ställdes inför livsförlängande behandling. I studien av Brown och Addington-Hall (2008) uttryckte en patient att hen ville aktivt ta de chanser och möjligheter som förlängde livet. Slutligen styrker Karam et al. (2016) och Andersen et al. (2012) att om patienterna vill acceptera behandling har de större chans att förlänga livet och förbättra livskvaliteten. Det bekräftar i studien av Young et al. (1994) att patienter som använde livsuppehållande behandling ansåg att livskvalitet kan uppnås trots behandlingen. Samtidigt som Caramel et al. (2007) och Svantesson et al. (2006) visade att livskvalitet är en aspekt som vårdpersonal respekterar inför behandling med livsuppehållande behandlingar.

Resultatet visar att patienterna vill ha förtroende för vården men det kan försvåras om vården styr över dem för mycket. Vissa patienter upplever att de blir pressade till att ta beslut och att de får påtryckningar till val av behandling. Eftersom patienten blir beroende av vården redan vid diagnostisering av ALS är det nödvändigt att de människor från olika yrkesgrupper som verkar runt patienten är medvetna om hur sjukvården kan upplevas av patienten (Espeset et al., 2011). En reflektion är att beroende på patientens upplevelse av sjukvården speglar detta hur trygg patienten känner sig med vården. Liknande framkommer även i Martin et al. (2016) studie som påvisar att tidigare erfarenheter från vården påverkade patienternas beslutsfattande. I resultatet uttrycker patienterna att de vill vara den som tar det slutliga beslutet, men att de har ett behov av information, stöd och medmänsklighet från vårdpersonal. Detta överensstämde med det som Bolmsjö (2001) beskrev i sin studie om hur information och stöd visade sig värdefullt för patienter. Genom att stödja patientens behov av information och viljan eller styrkan att klara sig igenom dagen samt att stödja de behandlingar som sätts in kan sjuksköterskan verka som en komplettering i patientens liv (Henderson, 1966). Espeset et al. (2011) utvecklar sjuksköterskans roll och beskriver vikten av kompetens och uppdaterad kunskap om sjukdomen vid mötet med patienter med ALS.

I resultatet beskriver patienter att de känner rädsla över att bli beroende av behandling och rädsla över om behandlingarna skulle utlösa en snabbare försämring av sjukdomen. En del patienter anser att det är svårare att förlora funktionshinder i framtiden, vilket gör det mer

problematiskt att ta ställning till val av behandling. I studien av King et al. (2009) var rädsla en känsla som patienterna upplevde och den kopplades främst ihop med ovissheten om framtiden. I resultatet uttrycker en patient sin rädsla över framtiden och om hans liv skulle bli uppkopplat på en maskin som han sedan kommer bli bunden till för resten av livet. Liknande beskrevs i studien av King et al. (2009) där en patient förklarade sin rädsla över att bli "som en mänsklig grönsak". Patienterna kände ångest, frustration och det gjorde att deras självkänsla försämrades. I Bolmsjö's studie (2001) kunde behandlingen vara en konstruktion som skapade ett beroende och patienters rädsla inför detta kunde avskräcka patienter till behandling. En rädsla av att bli beroende beskrevs även i studien av Martin et al. (2016) och hur detta försämrade patientens livskvalitet. Detta kan förstås genom det Young et al. (1994) påvisade i sin studie, att faktorer som sänkte livskvaliteten var känslan av att vara beroende och känslor av hjälplöshet. När patienten behöver hjälp med något av hans grundläggande behov skapas ett beroende (Henderson, 1966). I en sådan situation bör sjuksköterskan finnas där för att ge den hjälp som behövs och samtidigt arbeta för att patienten kan uppleva självständighet. Återigen bör vikten av autonomi betonas då självbestämmande är i relation med begreppen frihet, oberoende och självständighet (Sandman och Kjellström, 2013).

Det framkommer i resultatet att det krävs strategier för att kunna hantera förändringarna och känslorna med sjukdomen samt att återfå känslan av att vara i kontroll. Det beskrivs att när patienter är i nuet kan de kontrollera sina känslor av sorg och lycka, och därmed känner de en mer balanserad upplevelse av hopp. Konkreta försök att kunna uttrycka sina tankar, känslor och önsknings kan vara ett försök att finna tillfredsställelse för patienter (Henderson, 1970). En uppgift är att assistera patienten i de aktiviteter som tillfredsställer hans behov, det kan göras på olika sätt beroende på situationen (Henderson 1966). Nordenfelt (2004) beskriver hur tillfredsställelse kan vara en betydelsefull aspekt vid undersökning av livskvalitet, även lycka och harmoni/balans är av betydelse. Ytterligare en aspekt kan vara välbefinnande vilket WHO (2014) beskriver som en del av upplevelsen av hälsa.

I resultatet beskriver patienterna sorgen över förlusterna som kommer med förändringarna i sjukdomen och att patienterna är i ett behov av att acceptera förlusterna. Det synliggörs även i studien av Brown och Addington-Hall (2008) där en patient beskrev sin frustration över förlusten av förmågor som sjukdomen orsakat. Hen hade en vilja att ta kontroll men svårare att acceptera situationen. Henderson (1970) menar att en av de svåraste uppgifterna är när sjuksköterskan ska stödja patienter i processen av acceptans över förhållanden som inte kan förändras. Genom att sjuksköterskan visar på förståelse kan känslan av förtroende öka hos patienter, vilket i sin tur kan göra att sjuksköterskan kan hjälpa patienter övervinna problem

som kan uppstå under sjukdomsprogressionen. I resultatet beskriver patienterna att strategier och praktiska lösningar på sina problem ger en känsla av styrka hos patienterna. Nordenfelt (2004) vill betona att människans välbefinnande är uppbyggd på fysiska och psykiska byggstenar som utgörs av bland annat de egenskaper, styrkor och den hälsa människan upplever. Beroende på hur människans subjektiva och objektiva komponenter förhåller sig till varandra, formas livskvalitet utifrån det. King et al. (2009) menade i sin studie att när patienterna använde sig av aktiva vardagliga strategier, exempel på strategier kunde vara att se livet utifrån ett positivt perspektiv, kunde patienten hitta ett sätt att anpassa sig till behoven som förändrades. När patienter pratar om sin sjukdom, oro och rädslor kan sjuksköterskan göra en bedömning utifrån de grundläggande behoven (Henderson, 1969). Sedan framtas en plan för vilka behov som är aktuella och hur dessa kan stödjas. Först när sjuksköterskan uppfattar de specifika behoven som är aktuella för den unika patienten kan sjuksköterskan ta reda på hur dessa kan tillfredsställas. I hoppet om att bevara det dagliga livet så normalt som möjligt. Nordenfelt (2004) påpekar just detta att människan är som individ olika och även om människan har många gemensamma behov som bestämmer grundvillkoren för livskvalitet är människan mer komplicerad än så.

Resultatet visar att patienternas perspektiv förändras från att sörja förlorade förmågor till att uppskatta nya och det är viktigt för att finna mening. I studien av King et al. (2009) beskrevs det att det fanns de patienter som reagerade på de nya förändringarna med en mer accepterande inställning där de ansåg att med de nya utmaningarna med sjukdomen krävde nya mål i livet samt ett optimistiskt perspektiv till livet. Resultatet visar att patienternas perspektiv förändras och att de försöker applicera ett optimistiskt förhållningssätt för att hantera sjukdomen. Den positiva inställningen kunde höja patienternas självkänsla (King et al., 2009). Detta påvisade även Brown och Addington-Hall (2008) i sin studie som beskrev att en positiv syn på vad som fortfarande var möjligt i livet och vad som kunde uppnås grundades på hoppet.

I Young och McNicoll (1998) framkom det att patienter hade en inställning av att ALS gav dem en möjlighet att utforska sig själva samtidigt som den gav dem en större medkänsla för andra. Det kan även ses i resultatet där patienterna uttrycker att det är viktigt för deras känsla av medmänsklighet att få känna sig behövda och att de kan hjälpa andra människor. Vissa patienter menar på att vara involverade i pågående forskning om ALS och i sökandet efter botemedel hjälper dem, även om de vet att ett botemedel troligtvis inte kommer vara möjligt under deras livstid. När patienten har en sjukdom utan botemedel är döden oundviklig (Henderson, 1966). När en patient står inför döden ingår det i sjuksköterskans roll att

underlätta de fysiska och psykiska besvären och det är viktigt att sjuksköterskan förstår var patienten hittar sin tröst. Detta är i linje med vad Brown och Addington-Hall (2008) påvisade i sin studie, att patienterna hade kunskap om att deras överlevnad var en ambitiös önskan men en patient beskrev att hen fortsatte att ha en positiv inställning dag för dag och på så sätt behöll hen livslusten. Detta överensstämmer med resultatet som beskriver att ta varje dag som den kom var återkommande hos patienter i förhållande till sjukdomen och behandling. Patienterna värderar nuet eftersom framtiden är osäker och istället uppskattar de det som varit. Young och McNicoll (1998) beskrev i sin studie att en viktig strategi var att leva en dag i taget och uppmärksamma vad som var betydelsefullt med den dagen. Detta överensstämmer med resultatet som betonar att patienterna kan finna mening i att acceptera nuet genom att vara mer närvarande och hitta vad som är viktigt här och nu.

Kliniska implikationer

Författarna har uppmärksammat att många patienter känner ett behov av stöd och information från sjukvården men att det finns brister. En del patienter har även uttryckt att de känner sig påtryckta av sjukvården i deras beslut av livsförlängande behandling. Författarna anser att sjuksköterskor ständigt ska arbeta med värdegrunden och dess betydelse inom omvårdnad för patienter med ALS. En värdegrund för omvårdnad innebär att i möte mellan vården och patient ska sjuksköterskan alltid vara uppmärksam och öppen för den utsatthet som det innebär för en patient att vara beroende av vård samt att patientens integritet, självbestämmande och värdighet respekteras (Svensk Sjuksköterskeförening, 2016). Utifrån ett vårdande perspektiv är det av betydelse hur patienter med ALS upplever sin sjukdom, vad de är i behov av och vad som främjar deras livssituation.

Förslag till fortsatt forskning

Institut runt om i världen forskar kontinuerligt mot ett botemedel för sjukdomen. I dagsläget finns det inget varför vi behöver skapa en djupare förståelse för dessa patienter. Det kan vara av värde att utföra forskning som djupdyker i hur patienter upplever att leva vidare med livsuppehållande behandlingarna. I dagsläget fokuserar många studier på patientens övergång från symtomlindring till livsförlängande behandling. Enligt vår vetenskap behöver forskningen fokusera mer på behandlingarnas innebörd för patienterna fram till livets slut.

Slutsats

Patienter med ALS blir snabbt beroende av sjukvård. Eftersom sjukdomen är obotlig kan behandling sättas in för att förlänga deras liv. Det viktigt att vården runt denna patientgrupp bedrivs av ett team med kompetens om sjukdomen och patientens behov.

Resultatet visar hur patienter med ALS resonerar inför beslut om behandling och vad som blir av betydelse för patienterna. Det betonades att patienten vill bevara sin fria vilja, ta det avgörande beslutet och utveckla strategier för att underlätta acceptans. I mötet mellan sjuksköterskan och patienter med ALS blir information, stöd och förtroende viktiga komponenter för att ge patienten möjligheten att tryggt ta beslut om livsförlängande behandling. Litteraturöversikten beskriver hur det är att leva med livsförlängande behandling vid sjukdomen ALS och lyfter patientens perspektiv för medvetandegöra sjuksköterskan om den tillvaro patienten befinner sig i samt fördjupar förståelsen av vad patienten finner meningsfullt.

Referensförteckning

Artiklar markerade med * är resultatartiklar.

Andersen, P., Abrahams, S., Borasio, G., de Carvalho, M., Chio, A., Van Damme, P., Hardiman, O., Kollewe, K., Morrison K., Petri, S., Pradat, P-F., Silani, V., Tomik, B., Wasner, M., & Weber, M. (2012). EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS) – revised report of an EFNS task force. *European Journal of Neurology*, 19(3), 360-375. doi: 10.1111/j.1468-1331.2011.03501.x

* Ando, H., Williams, C., Angus, R., Thornton, E., Chakrabarti, B., Cousins, R., Piggin L., & Young, C. (2015). Why don't they accept non-invasive ventilation?: Insight into the interpersonal perspectives of patients with motor neurone disease. *British Journal of Health Psychology*, 20(2), 341-359. doi:10.1111/bjhp.12104

Arlebrink, J. (2009). Människan som subjekt: introduktion till vårdetik. Lund: Studentlitteratur.

Axelsson, B. (2016). *Palliativ medicin i praktiken*. Lund: Studentlitteratur

Bolmsjö, I. (2001). Existential issues in palliative care: Interviews of patients with Amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Palliative Medicine*, 4(4), s. 499-505. Hämtad från databasen MEDLINE with Full Text.

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), s. 200-208. doi: 10.1111/j.1365-2648.2007.04588.x

Carmel, S., Werner, P., & Ziedenisberg, H. (2007). Physicians' and Nurses' preferences in using life-sustaining treatments. *Nursing Ethics*, 14(5), s.665-674. doi: 10.1177/0969733007080208

Espeset, K., Mastad, V., Rafaelsen Johansen, E., & Almås, H. (2011). Omvårdnad vid neurologiska sjukdomar. I H. Almås, D-G. Stubberud & R. Grønseth (Red.), *Klinisk omvårdnad: 2* (2. uppl., s. 225-258). Stockholm: Liber.

* Fanos, J., Gelinas, D., Foster, R., Postone, N., & Miller, R. (2008). Hope in palliative care: From narcissism to self-transcendence in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Palliative Medicine* 11(3), 470-475. doi: 10.1089/jpm.2007.0098

* Foley, G., O'Mahony, P., & Hardiman, O. (2007). Perceptions of quality of life people with ALS: Effects of coping and health care. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 8(3), 164-169. Hämtad från databasen MEDLINE with Full Text.

Friberg, F. (2012). Att göra en litteraturoversikt. I F. Friberg (red.), *Dags för uppsats: vägledning för litteraturbaserade examensarbeten* (2.a uppl., s. 133-143). Lund: Studentlitteratur.

- Friberg, F. (2017). Att göra en litteraturoversikt. I F. Friberg (Red.), *Dags för uppsats: vägledning för litteraturbaserade examensarbeten* (3 uppl., s. 141-152). Lund: Studentlitteratur.
- * Greenaway, L., Martin, N., Lawrence, V., Janssen, A., Al-Chalabi, A., Leigh, P., & Goldstein, L. (2015). Accepting or declining non-invasive ventilation or gastrostomy in amyotrophic lateral sclerosis: patient's perspectives. *Journal of Neurology*, 262(4), 1002-1013. doi: 10.1007/s00415-015-7665-z
- Henderson, V. (1969). *Basic Principles of Nursing Care*. Geneva: International Council of Nurses
- Henderson, V. (1970). *Grundprinciper för patientvårdande verksamhet* (U-B. Silfvenius, övers.). Oskarshamn: Svensk sjuksköterskeförenings förlag. (Originalarbete publicerat 1969)
- Henderson, V. (1966). *The nature of nursing: A definition and its implications for practice, research, and education*. New York: Macmillan Publishing., inc.
- Henoch, I. (2014). Andning. I A-K. Edberg & H. Wijk (Red.), *Omvårdnadens grunder: Hälsa och ohälsa* (2. uppl., s. 175-200). Lund: Studentlitteratur.
- Henricson, M. (2012). Diskussion. I M. Henricson (Red.), *Vetenskaplig teori och metod: från idé till examination inom omvårdnad* (2. uppl., s. 471-479). Lund: Studentlitteratur.
- * Hirano, Y., & Yamazaki, Y. (2010). Ethical issues in invasive mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis. *Nursing Ethics*, 17(1), 51-63. doi:10.1177/0969733009350945
- Hjärnfonden. (u.å.). *ALS* [Broschyr]. Stockholm: Hjärnfonden. Från <http://www.hjarnfonden.se/wp-content/uploads/2015/03/ALS.pdf>
- Karam, C., Paganoni, S., Joyce, N., Carter, G., & Bedlack, R. (2016). Palliative care issues in amyotrophic lateral sclerosis: An evidenced-based review. *American Journal of Hospice & Palliative Medicine*, 33(1), s. 84-92. doi:10.1177/1049909114548719
- Karlsson, E-K. (2017). Informationssökning. I M. Henricson (Red.), *Vetenskaplig teori och metod: från idé till examination inom omvårdnad* (3. uppl., s. 81-97). Lund: Studentlitteratur.
- * Kaub-Wittemer, D., von Steinbüchel, N., Wasner, M., Laier-Groeneveld, G., & Domenico Borasio, G. (2003). Quality of life and psychosocial issues in ventilated patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers. *Journal of Pain & Symptom Management*, 26(4), 890-896. Hämtad från databasen CINAHL Complete.
- 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), s. 745-754. doi:10.1111/j.1365-2702.2008.02671.x

- Kjellström, S. (2012). Forskningsetik. I M. Henricson (Red.), *Vetenskaplig teori och metod: från idé till examination inom omvårdnad* (3. uppl., s. 69-90). Lund: Studentlitteratur.
- Lavoie, M., Blondeau, D., & Picard-Morin, J. (2011) The Autonomy Experience of Patients in Palliative Care. *Journal of Hospice & Palliative Nursing*, 13(1), s. 47-53. doi: 10.1097/NJH.0b013e318202425c
- * Lemoignan, J., & Ells, C. (2010). Amyotrophic lateral sclerosis and assisted ventilation: how patients decide. *Palliative & Supportive Care*, 8(2), 207-213. doi:10.1017/S1478951510000027
- Lindqvist, O., & Rasmussen, B. (2012). Omvårdnad i livets slutskede. I A-K. Edberg & H. Wijk (Red.), *Omvårdnadens grunder: Hälsa och ohälsa* (2. uppl., s. 757-). Lund: Studentlitteratur.
- Martin, N., Lawrence, V., Murray, J., Janssen, A., Higginson, I., Lyall, R., Burman, R., Leigh, N., Al-Chalabi, A., & Goldstein, L. (2016). Decision making about gastrostomy and noninvasive ventilation in Amyotrophic lateral sclerosis. *Qualitative Health Research*, 26(10) s. 1366-1381. doi: 10.1177/1049732315583661
- Nordenfelt, L. (2004). *Livskvalitet och hälsa: teori och kritik* (2. uppl.). Linköping: Linköpings universitet
- * Oh, H., Schepp K., & McGrath, B. (2014). A Journey of suffering: living with amyotrophic lateral sclerosis in South Korea. *Journal of Neuroscience Nursing*, 46(3), E3-E11. doi:10.1097/JNN.0000000000000054
- Ozanne, A. (2015). Omvårdnad vid amyotrofisk lateralskleros. I K. Gottberg (Red.), *Omvårdnad vid neurologiska sjukdomar* (s. 19-45). Lund: Studentlitteratur.
- * 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. doi:10.1111/j.1365-2702.2011.03809.x
- * Ozanne, A., 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. doi:10.1111/jocn.12071
- * Pols, J., & Limburg, S. (2016). A matter of taste?: Quality of life in day-to-day living with ALS and a feeding tube. *Culture, Medicine and Psychiatry*, 40(3), 361-382. doi:10.1007/s11013-015-9479-y
- Sandman, L., & Kjellström, S. (2013). *Etikboken: Etik för vårdande yrken*. Lund: Studentlitteratur
- SFS 2014:821. *Patientlagen*. Hämtad 18 oktober, 2017, från Riksdagen, https://www.riksdagen.se/sv/dokument-lagar/dokument/svensk-forfattningssamling/patientlag-2014821_sfs-2014-821

- Socialstyrelsen. (2014). *Amyotrofisk lateralskleros* [Broschyr]. Stockholm: Socialstyrelsen.
Från
http://www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser/amyotrofisklateralskleros#anchor_2
- SOSFS 2011:7. *Livsuppehållande behandling*. Hämtad 11 oktober, 2017, från Socialstyrelsen,
<https://www.socialstyrelsen.se/Lists/Artikelkatalog/Attachments/18374/2011-6-26.pdf>
- Svensk sjuksköterskeförening (2016). *Värdegrund för omvårdnad*. Hämtad 6 december, 2017,
från svensk sjuksköterskeförening, https://www.swenurse.se/globalassets/01-svensk-sjukskoterskeforening/publikationer-svensk-sjukskoterskeforening/etik-publikationer/vardegrund.for.omvardnad_reviderad_2016.pdf
- * Stavroulakis, T., Baird, W., Baxter, S., Walsh, T., Shaw, P., & McDermott, C. (2014). The impact of gastrostomy in motor neurone disease: challenges and benefits from a patient and carer perspective. *BMJ Supportive & Palliative Care*, 6(1), 52-60.
doi:10.1136/bmjspcare-2013-000609
- Strang, P. (2012). ALS: Amyotrofisk lateral skleros. I P. Strang & B. Beck-Friis (Red.),
Palliativ medicin och vård (4. uppl., s. 336-341). Stockholm: Liber
- Stubberud, D-G., Almås, H., & Kondrup, J. (2011) Nutrition vid sjukdom. I H. Almås, D-G. Stubberud & R. Grønseth (Red.), *Klinisk omvårdnad: 1* (2. uppl., s. 471-498).
Stockholm: Liber.
- Svantesson, M., Sjökvist, P., Thorsén, H., & Ahlström, G. (2006). Nurses' and Physicians' opinions on aggressiveness of treatment for the general ward patients. *Nursing Ethics*, 13(2), s.147-162. doi:10.1191/0969733006ne861oa
- Westergren, A. (2014). Nutrition och ätande. I A-K. Edberg & H. Wijk (Red.),
Omvårdnadens grunder: Hälsa och ohälsa (2. uppl., s. 265-300). Lund: Studentlitteratur.
- Wiklund Gustin, L., & Lindwall, L. (2012). *Omvårdnadsteorier i klinisk praxis*. Stockholm: Natur & Kultur.
- World Health Organisation. (2014). WHO Definition of Health. Hämtad 24 november, 2017,
från World Health Organisation,
http://www.who.int/features/factfiles/mental_health/en/.
- Young, JM., Marshall, CL., Anderson, EJ. (1994). Amyotrophic lateral sclerosis patients' perspectives on use of mechanical ventilation. *Health & Social Work*, 19(4), s. 253-260. Hämtad från databasen CINAHL Complete.
- Young, JM., & McNicoll, P. (1998). Against all odds: positive life experiences of people with advanced amyotrophic lateral sclerosis. *Health & Social Work*, 23(1), s. 35-43.
Hämtad från databasen CINAHL Complete.
- Östlundh, L. (2017). Informationssökning. I F. Friberg (Red.), *Dags för uppsats: vägledning för litteraturbaserade examensarbeten* (3 uppl. s. 59-82). Lund: Studentlitteratur.

Bilaga 1. Sökmatrix

Databas	Sökord	Antal träffar	Begränsningar	Antal lästa abstrakt	Antal lästa artiklar	Valda artiklar till resultat, se bilaga 2.
CINAHL Complete 22/10	(MH "Amyotrophic Lateral Sclerosis") AND "living with"	30	Scholarly (Peer Reviewed) Journals, Full text, Abstract available, 1997-2017, English	8	4	Artiklar: 2, 9, 10, 11
MEDLINE with full text 22/10	(MH "Amyotrophic Lateral Sclerosis") AND "living with"	135	Full text, Published Date: 1997-2017, Abstract available; English language Source types: Academic Journals	36	14	Artiklar: 2, 4, 7, 8, 9, 10, 11
CINAHL Complete 15/10	(MH "Amyotrophic Lateral Sclerosis") AND (MH "Life Experiences+")	9	Full text, Peer Reviewed, Abstract available, English, 1997-2017	8	4	Artikel: 7
CINAHL Complete 2/10 + 15/10	(MH "Amyotrophic Lateral Sclerosis") AND "quality of life"	87	Full text, Scholarly (Peer Reviewed) Journals, Abstract available, 1997-2017, English	38	23	Artiklar: 6, 7, 10, 11

MEDLINE with Full Text 2/10 + 15/10	(MH "Amyotrophic Lateral Sclerosis") AND "quality of life"	94	Full text, Abstract available, English language, 1997-2017, Source types: Academic Journals Subject: Major Heading: quality of life	49	29	Artiklar: 3, 6, 11
Academic Search Complete 16/10	DE "AMYOTROPIC lateral sclerosis" AND DE "QUALITY of life"	55	Peer Reviewed, Academic Journals, English,1997-2017, Source Types: Academic Journals, Subject: Patients	20	11	Artiklar: 1, 3, 11
MEDLINE with Full Text 16/10	(MH "Amyotrophic Lateral Sclerosis") AND (MH "Life Support Care") OR (MH "Life Support Systems")	6	Full text, Abstract available, English language 1997-2017	3	2	Artikel: 5

MH: MesH-term enligt databasens kopplade ämnesord.

DE: Ämnesord- förkortning i specifik database (Academic search complete)

Bilaga 2. Matris över urval av artiklar till resultat

Författare	Titel	År, land, tidskrift	Syfte	Metod (Urval och datainsamling, analys)	Resultat
1. Ando, H., Williams, C., Angus, R., Thornton, E., Chakrabarti, B., Cousins, R., Piggin L., & Young, C.	Why don't they accept non-invasive ventilation?: Insight into the interpersonal perspectives of patients with motor neurone disease	2015. Storbritannien, British Journal of Health Psychology.	Syftet var att förstå varför vissa MND-patienter nekar eller drar tillbaka NIV behandling.	Metod: Kohortstudie, semi-strukturerade intervjuer. Urval: 9 patienter med MND deltog i studien. Analys: Tolkningsfenomenologisk analys (IPA).	Med hjälp av analysen identifierades fyra teman: bevarandet av jaget, negativa uppfattningar om icke-invasiv ventilationsbehandling, negativ erfarenhet av vård och patienters uppfattning om behovet av behandling. Ytterligare analys identifierade känslan av autonomi, värdighet och livskvalitet.
2. Fanos, J., Gelinas, D., Foster, R., Postone, N., & Miller, R.	Hope in palliative care: from narcissism to self-transcendence in amyotrophic lateral sclerosis.	2008. USA. Journal of palliative medicine.	Syftet var att utforska betydelsen av hopp hos individer med ALS.	Metod: Mixad metod, Intervjuer och mätskalor användes. Urval: Patienter som bedömdes inte fått frontallobsdemens. 16 patienter. Analys: Wann-Whitney test användes vid statistik analys. Skriftlig text från intervjuer analyserades med innehållsanalys där huvudteman växte fram.	Hopp för bot, vikten av stöd från familj, vänner, vårdpersonal, sökande efter nyaste informationen av sjukdomen, vilja att vara självständig/inte beroende av andra, accepterande av förändring och hopp att hitta något nytt. Även att leva varje dag till det fullaste, acceptans av situationen och aspekten av att vara i kontroll.

<p>3. Foley, G., O'Mahony, P., & Hardiman, O.</p>	<p>Perceptions of quality of life people with ALS: Effects of coping and health care.</p>	<p>2007. Irland, Amyotrophic Lateral Sclerosis</p>	<p>Syftet var att utforska livskvalitets innebörd och undersöka deras erfarenheter av sjukvården samt hur det påverkar deras subjektiva välbefinnande.</p>	<p>Metod: Kvalitativ, fenomenologisk. Urval: Fem deltagare valdes av en panel av vårdpersonal som deltar i vården av patienter med ALS. Men det var enbart fyra ev fem som granskades, på grund av dödsfall. Analys: Transkriberade intervjuer. Colaizzi sju stegs metod för kvalitativ analys användes som en perceptuell beskrivning av den erfarenhet som de intervjuade.</p>	<p>Teman som uppstod: -sökande efter kontroll -betydelse av värdighet -önskan att behålla identitet - familjens betydelse - en känsla av förlust -betydelsen av altruism och stöd -bekämpa amyotrofisk lateral skleros -uppskattning av livet.</p>
<p>4. Greenaway, L., Martin, N., Lawrence, V., Janssen, A., Al-Chalabi, A., Leigh, P., & Goldstein, L.</p>	<p>Accepting or declining non-invasive ventilation or gastrostomy in amyotrophic lateral sclerosis: patient's perspectives.</p>	<p>2015. Storbritannien. Journal of neurology.</p>	<p>Syftet var att, ur patienter med ALS perspektiv, identifiera faktorer som påverkar beslutsfattandet, för att bättre förstå processen att acceptera eller neka NIV och / eller gastrostomi vid ALS</p>	<p>Metod: Kvalitativ metod. Semi-strukturerade intervjuer. Urval: 21 Patienter intervjuades efter ett beslut var taget. Analys: Inspelade och transkriberade intervjuer genomgicks av författarna en induktiv analysmetod användes. Materialet delades in i mönster och teman.</p>	<p>I resultatet framkom teman i relation till beslutsprocessen hos patienter som accepterar eller nekar livsuppehållande behandling. De teman som kom fram var följande: -Patientcentrerade faktorer. -Externa faktorer. -Begreppet tid.</p>
<p>5. Hirano, Y., & Yamazaki, Y.</p>	<p>Ethical issues in invasive mechanical</p>	<p>2010, Japan, Nursing Ethics</p>	<p>Syfte var att undersöka IMV-beslutsfaktorer och psykisk konflikt hos</p>	<p>Metod: Mixad metod med skriftligt frågeformulär och</p>	<p>Resultatet visade att läkares beslutsfattande och otillräcklig information till patienter, särskilt</p>

	ventilation for amyotrophic lateral sclerosis		patienter med amyotrofisk lateral skleros.	semistrukturerade djupgående intervjuer. Urval: 50 patienter. Analys: Intervjuerna transkriperades enligt Loftland och Loflands analysmetod.	angående ventilationsbehandling påverkade beslutet. Beslut huruvida användning av invasiv ventilationsbehandling kategoriseras i fyra teman: -Patientens beslut -Ömsesidig beslutstagande mellan patient och familj -Familjens beslut -Akuta beslut utan patient eller familjs samtycke.
6. Kaub-Wittemer, D., von Steinbüchel, N., Wasner, M., Laier-Groeneveld, G., & Domenico Borasio, G.	Quality of life and psychosocial issues in ventilated patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers	2003, Tyskland, Journal of pain and symptom management.	Syftet var att undersöka livskvalitet hos ventilerade patienter med ALS och deras vårdgivare.	Metod: Tvärsnittsmetod, Två separata sjukdomsspecifika frågeformulär utvecklades, en för patienten och en för den primära vårdgivaren. Två validetsprövade mätinstrument för livskvalitet användes. Urval: 52 stycken enkäter, från både patient/ vårdgivaren, och en enskild enkät från en patient. Svarefrekvensen var 52%. Analys: Uppgifterna analyserades med hjälp av en kombinerad Access, Excel och SPSS-databas. Statistiska analysmetoder var: Mann-Whitney U-test, Chi-square och Fisher test.	Resultatet visar en god övergripande QOL för både icke- invasiv ventilationsbehandling och invasiv behandling hos patienter. Studien redovisar även självrapporterade känslotillstånd som, ilska och styrka, hos patienterna. Det påvisas även vad som påverkade livskvalitet hos patienterna utifrån olika faktorer så som fysisk förändring och psykologisk förändring.

<p>7. Lemoignan, J., & Ells, C.</p>	<p>Amyotrophic lateral sclerosis and assisted ventilation: how patients decide.</p>	<p>2010. Kanada. Palliative and supportive care.</p>	<p>Syftet var att skapa bättre förståelse utifrån erfarenheterna vid beslutsfattande om assisterad ventilation för patienter med ALS.</p>	<p>Metod: Kvalitativ metod. fenomenologiskt synsätt, semi-strukturerade intervjuer. Urval: 9 patienter med forcerad vitalkapacitet under 60% som stod inför beslut av behandling. Analys: Inspelade och transkriberade, analys en gav kategorier av meningsfulla stycken som klumpas ihop och skapade teman.</p>	<p>Sex teman framkom i kontext med om de var relevant för beslutsfattande om ventilationsbehandling.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Meningen med behandling. - Vikten av sammanhang - Vikten av värden - Effekterna av rädsla - Behovet av information - Anpassning till eller acceptans av behandling.
<p>8. Oh, H., Schepp K., & McGrath, B.</p>	<p>A Journey of suffering: living with amyotrophic lateral sclerosis in South korea.</p>	<p>2014. Syd Korea Journal of neuroscience nursing.</p>	<p>Syftet var att utforska deltagarnas sjukdomsupplevelser ur perspektivet hos patienter med ALS i det sociokulturella sammanhanget i Södra Korea.</p>	<p>Metod: Etnografisk metod med semistrukturerade intervjuer med fotoelicitation (patienterna fick ta fotografier av sina uttryck upplevelser och uttryck med ALS.) undersökningar och deltagarobservation Urval: 15 patienter var observerade och intervjuade. Analys: Data transkriberades och analyserades enligt LeCompte och Schensul och Spradley. Transkriberad data analyserades genom att ta</p>	<p>Resultatet utifrån resan av lidande var meta-tematiskt och beskriver patienter som lever med ALS. Deras dagliga erfarenheter av lidelsens resa förstods i tre teman: utanför kursen, drivande och vara på en ny båt. Genom sjukdomen kom en känsla av förlust fram, varje dag uttrycktes en förlust av funktion och hälsa. De fysiska nedsättningarna ledde till emotionella svårigheter. Förluster och osäkerhet för framtiden påverkade också patienterna. Stöd från andra patienter med samma diagnos benämndes värdefullt.</p>

				fram meningsfulla delar, dessa kodades och delade upp sig i kategorier och subkategorier.	
9. Ozanne, A., Graneheim, U., Persson, L., & Strang, S.	Factors that facilitate and hinder the manageability of living with amyotrophic lateral sclerosis in both patients and next of kin.	2011. Sverige. Journal of Clinical Nursing.	Syftet var att belysa faktorer som underlättar och hindrar hanterbarheten att leva med ALS för både patienter och närstående.	Metod: Kvalitativ deskriptiv studie, Semi-strukturerade intervjuer. Urval: 14 Patienter och 13 av deras närmaste anhöriga. Analys: Transkriberade intervjuer. Analyserades enligt Graneheim & Lundman med en så kallad innehållsanalys.	Resultatet visar på olika faktorer som kan underlätta eller hindra hanterbarhet hos patienter. De teman som framkom var följande: - Perspektivet på sig själv - Familjens perspektiv - Andras perspektiv - Myndigheternas perspektiv
10. Ozanne, A, Graneheim, U., & Strang, S.	Finding meaning despite anxiety over life and death in amyotrophic lateral sclerosis patients.	2013. Sverige. Journal of Clinical Nursing.	Syftet var att belysa erfarenheter av vad som hjälper och hindrar patienter med ALS att finna mening i livet	Metod: Kvalitativ deskriptiv studie med 14 halvstrukturerade intervjuer. Urval: 19 patienter var berättigade till den aktuella studien och 14 intervjuer gjordes Analys: Intervjuerna transkriberades och analyserades genom kvalitativ innehållsanalys. enligt Graneheim & Lundman.	Resultaten visade att patienter med ALS upplevde problem som både underlättade och hindrade möjligheten att finna mening i livet. Men det framkom att patienterna, trots svårigheterna, fann de mening vilket stärkte sin vilja att leva. Två teman framkom. - De upplevelser av ångest som patienter med ALS kände, både i förhållande till vägen mot döden men även döden i sig. - Hur patienterna kunde finna mening i livet trots att de drabbats av ALS.
11. Pols, J., & Limburg, S.	A matter of taste? Quality of life in day-	2016. Nederländerna.	Syftet var att analysera livskvalitetens betydelse i	Metod: Kvalitativ studie. Etnografisk studie inom empirisk etik.	Resultatet visade att patienterna upplevde gastrostomi på olika sätt och synen på behandlingen förändrades. Synen på

	to-day living with ALS and a feeding tube.	Culture, Medicine and Psychiatry	det dagliga livet hos patienter med ALS.	<p>Observationer gjordes och 15 intervjuer spelades in. Ytterligare observation- och intervjumaterial från en kollega, Seeber (2014) till författarna. De intervjuade även vårdpersonal som ansågs experter inom området.</p> <p>Urval: 11 patienter via en ALS mottagning på ett universitetssjukhus.</p> <p>Analys: Data analyseras parallellt med observation, intervjuer transkriberas och används i slutlig analys med samlat material.</p>	gastrostomi var beroende på situationen. När de väl hade behandlingen blev det en avlastande effekt. Vissa patienter upplevde även behandlingen som en ny chans i livet.
12. Stavroulakis, T., Baird, W., Baxter, S., Walsh, T., Shaw, P., & McDermott, C.	The impact of gastrostomy in motor neurone disease: challenges and benefits from a patient and carer perspective	2014, Storbritannien, BMJ Supportive & Palliative care.	Syftet var att undersöka effekten av gastrostomi på patienternas liv med MND och deras vårdgivare, med utgångspunkt i deras synpunkter och minnen efter gastrostomi insättning.	<p>Metod: Retrospektiv kvalitativ utforskning med hjälp av semistrukturerade intervjuer. Intervjuerna var ljudinspelade och transkriberade.</p> <p>Urval: 31 stycken patienter bjöds in till undersökningen. 27 patienter accepterade.</p> <p>Analys: Analyserades med hjälp av tematisk analys. Rigorös och systematisk analys gjordes samtidigt i intervjuprocessen. Teman</p>	Tre temaområden identifierades: beskrivningar av utmaningar och negativa effekter på livet, positiv syn på gastrostomi och rollen som patient- och sjukvårdensroll. Deltagarna beskrev bland annat: praktiska problem och psykologiska problem, och hur detta påverkade livskvaliteten. Deltagarna beskrev också att stöd i hanteringen av gastrostomi hjälpte dem att klara av övergången från att äta oralt till gastrostomi.

				och subteman skapades från avläsning av transkripten.	
--	--	--	--	--	--