



**SAHLGRENSKA AKADEMIN**  
**INSTITUTIONEN FÖR VÅRDVETENSKAP OCH HÄLSA**

# **ERFARENHETER HOS MÄNNISKOR MED CYSTISK FIBROS- OM HUR DET ÄR ATT BLI UNG VUXEN**

**Författare: Hanna Groustra, Tim Karlsson**

---

Uppsats/Examensarbete:	15 hp
Program och/eller kurs:	Sjuksköterskeprogrammet
Nivå:	Grundnivå
Termin/år:	Ht/2017
Handledare:	Zahra Ebrahimi
Examinator:	Linda Berg Institutionen för Vårdvetenskap och hälsa

## Förord

Det har varit ett par roliga men tuffa veckor av skrivande som har gett oss nyttig kunskap vilket vi kommer ha med oss som blivande sjuksköterskor. Vi vill rikta ett stort tack till vår handledare för stöd, hjälp och snabb feedback som har fört uppsatsskrivandet framåt. Vi vill även tacka våra familjer för stöttning under arbetets gång.

Tack!

Hanna Groustra, Tim Karlsson

Titel (svensk)	Erfarenheter hos människor med Cystisk fibros – om hur det är att bli ung vuxen
Titel (engelsk)	Experiences of becoming a young adult with Cystic fibrosis
Examensarbete:	15 hp
Program och kurs:	Sjuksköterskeprogrammet, Examensarbete i omvårdnad
Nivå:	Grundnivå
Termin/år:	Ht/2017
Författare	Hanna Groustra, Tim Karlsson
Handledare:	Zahra Ebrahimi
Examinator:	Linda Berg

---

## Sammanfattning:

**Bakgrund:** Cystisk fibros (Cf) är en sjukdom som kräver omfattande egenvård med olika former av medicinsk, fysisk och respiratorisk behandling. Runt 20 barn föds med Cf i Sverige varje år. I landet finns det cirka 670 personer diagnostiserade med sjukdomen. Medelåldern hos människor med Cf har ökat avsevärt i Sverige de senaste åren och allt fler uppnår vuxen ålder. Frågan om hur det erfars att växa upp från barn till vuxen med en allvarlig sjukdom som Cf och hur det erfars av människor med Cf är central för att sjuksköterskor ska kunna ge stöd i omvårdnaden. **Syfte:** Att belysa erfarenheter hos människor med Cystisk Fibros om hur det är att bli ung vuxen. **Metod:** Litteraturstudie med nio kvalitativa samt en kvantitativ artikel som söktes fram i databaserna Cinahl och Pubmed. **Resultat:** Människor med Cf innehade olika strategier för att hantera deras bild av sjukdom. Cf individer upplevde det viktigt att få lära sig vara mer självständiga och ta mer ansvar från sina föräldrar under tonårsåren. Resultatet visade även att deltagarna som närmade sig vuxen ålder hade ett ökat behov av att vara delaktiga i deras egenvård. **Slutsats:** Sjuksköterskan bör stödja individen med Cf ur flera aspekter såsom att underlätta egenvården, främja självständighet av egenvård under tonåren och låta den unga människan med Cf ta mer plats inom den egna sjukvården för att främja delaktighet och autonomi. Resultatet visade även att det finns flera dimensioner av människan med Cf och dess liv som är unikt bundna till denna kroniska sjukdom och kräver kunskap och förståelse hos Cf teamet för att adekvat kunna skapa en dialog och relation med sina patienter.

**Nyckelord:** cystisk fibros, delaktighet, transition, ung vuxen, självbestämmande, patientupplevelse

## Innehållsförteckning

<b>Inledning</b> .....	<b>1</b>
<b>Bakgrund</b> .....	<b>1</b>
Historia .....	1
Cystisk fibros .....	1
Symtom från andningsorganen .....	2
Symtom från mag-tarmkanalen .....	2
Symtom från övriga organ .....	3
Behandling .....	4
Vården av Cystisk fibros i Sverige .....	5
Teoretisk referensram .....	5
Lagar och författningar .....	6
Problemområde .....	7
<b>Syfte</b> .....	<b>8</b>
<b>Metod</b> .....	<b>8</b>
Datainsamling .....	8
Inkluderings- och exkluderingskriterier samt kvalitetsgranskning .....	8
Dataanalys .....	9
<b>Resultat</b> .....	<b>9</b>
Existentiella tankar, känslor och behov som väcktes av att ha en svår kronisk sjukdom.....	9
Upplevda hinder och möjligheter till att bemästra sin nya vardag som ung vuxen med Cf....	11
Tillit och förståelse från sjukvården, viktigt för unga Cf individer .....	12
<b>Diskussion</b> .....	<b>13</b>
Metoddiskussion .....	13
Resultatdiskussion .....	14
Känsla av sammanhang.....	15
Delaktighet och autonomi i sjukvården.....	16
Kliniska implikationer.....	16
Slutsats.....	17
<b>Referenser</b> .....	<b>18</b>
<b>Bilaga 1 - Söktabell</b> .....	<b>21</b>
<b>Bilaga 2 - Artikelöversikt</b> .....	<b>23</b>

# Inledning

Att växa upp från ungdom till vuxen upplevs ofta av många som en väldigt svår period i livet. Det är en transition som innefattar flytt hemifrån, skapande av nya relationer, självständighet i vardagen samt jobb eller utbildning. Under sjuksköterskeutbildningen har vi fått lära oss om många olika komplicerade sjukdomar och om hur omständigt det kan vara att leva med dem. Det väcktes ett intresse hos oss när vi läste om lung- och tarmsjukdomen Cystisk fibros (Cf), en allvarlig sjukdom som kräver mycket egenvård med olika former av medicinsk, fysisk och respiratorisk behandling. Runt 20 barn föds med Cf i Sverige varje år och i landet finns det cirka 670 individer diagnostiserade med sjukdomen med en prevalens på 7 födda individer med Cf per 100 000 invånare, (Socialstyrelsen, 2016). Det finns cirka 70 000 individer diagnostiserade med Cf i världen idag (Cftrscience, 2017). Medelåldern hos människor med Cf har ökat avsevärt i Sverige de senare åren och allt fler uppnår nu vuxen ålder (Brucefors, Hjelte & Hochwälder, 2011). En undran uppstod hos oss om hur det är att växa upp från barn till vuxen med en allvarlig sjukdom som denna och hur det erfars av människan med Cf. Detta tyckte vi kändes extra intressant och relevant då människor med Cf idag lever längre i Sverige och runt om i världen.

## Bakgrund

### Historia

De tidigaste tecknen av Cf kan ledas tillbaka till medeltida texter om hur nyfödda barn som smakar salt är förhäxade och kommer snart att dö (Quinton, 1999). År 1938 var Cystisk fibros för första gången ansedd som en separat sjukdom när obduktioner på undernärda barn genomfördes, där upptäckte man att tjockt slem täppte igen glandulära körtlar på bukspottskörteln och sjukdomen fick då namnet Cystic fibrosis of the pancreas (Davis, 2006). Vid denna tid var medelåldern runt 6 månader där döden oftast berodde på lunginfektion. År 1948 gjordes en viktig upptäckt om sjukdomen då en ung pediatriker från New York märkte att barn med Cf hade en onormal svettproduktion, vilket han demonstrerade genom att vid upprepade tillfällen hitta en ökad halt av natrium och klorid i svettet hos barnen med Cf. Detta antydde att den genetiska defekten inte låg i det sega slemmet som förekom hos patienterna, dessutom erbjöd denna upptäckt att man nu enklare kunde diagnostisera individer med Cf genom att mäta halten av natrium och klorid i svettet. Under året 1983 kunde Paul Quinton identifiera att den grundläggande defekten hos patienter med Cf var klorid transporten, därefter identifierades år 1989, Cf genen CF transmembrane conductance regulator (CFTR). Denna upptäckt tillät en mer raffinerad diagnos av sjukdomen vilket underlättade framtida forskning (Davis, 2006)

### Cystisk fibros

Den ärftliga recessiva sjukdomen Cf räknas som den mest allvarliga och vanligaste ärftliga sjukdomen hos den vita, kaukasiska befolkningen (Eriksson, 2009). I Sverige idag finns det cirka 670 individer med sjukdomen. Vid Cf påverkas proteinet CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator) av en genetisk defekt vilket påverkar flödet av kloridjoner över cellmembranet negativt. Denna defekt manifesterar olika problem främst i lungorna, mag-tarmkanalen och pankreas med bland annat symtom som kronisk lunginfektion med

kolonisering av bakterier, upprepade hemoptyser, otillräcklig pankreasenzymproduktion och kroniska bihålebesvär. Medellivslängden i Sverige är idag 50 år jämfört med 30 år sedan då medellivslängden var 20 år, detta beror på framsteg inom forskning och behandling (Brucefors et al., 2011).

## Symtom från andningsorganen

### Lungor

Vid födseln är lungorna sterila hos patienter med Cf men redan efter några veckor blir barnets lungor koloniserade med bakterier (Eriksson, 2009). Denna kolonisering av bakterier sker sannolikt av att elektrolyt- och vatten absorption över cellmembranet där den mucociliära transporten inte fungerar adekvat utan en miljö som är perfekt för bakterier att växa i skapas. Vanligaste bakterierna som finns i Cf lungan är Haemophilus influenzae, Staphylococcus aureus och Pseudomonas aeruginosa. En konstant närvaro av dessa bakterier i lungorna leder till kronisk lunginfektion med ständig aktivering av immunförsvaret. Denna kroniska inflammation leder troligtvis till lungskada. Man finner även svamp i lungorna, vanligtvis aspergillusarter och mykobakterier. Många år av kronisk lunginfektion leder det till att patienten med Cf drabbas av respiratorisk insufficiens med hypoxi och hyperkapni, detta är också dödsorsaken hos majoriteten av patienterna. Den respiratoriska insufficiensen innebär att många patienter behöver extra oxygen när man genomför andningsgymnastik och fysisk aktivitet, när lungorna har drabbats svårt efter många år är detta en indikation för lungtransplantation.

### Kroniska bihålebesvär och återkommande polyper

Såsom lungorna blir koloniserade av bakterier hos patienter med Cf så blir även näsans bihålor kroniskt bakteriekoloniserade. Detta kan ge symtom som kraftig huvudvärk som förvärras när patienten hostar, vilket gör det svårt för patienten att genomföra sin andningsgymnastik (Eriksson, 2009). Operation av bihålor ger oftast endast kortvarig effekt, ett annat alternativ till att behandla bihålorna är att skölja näsan dagligen för att hålla den mekaniskt ren. Ett vanligt symtom, främst hos yngre patienter med Cf är återkommande näspolyper som behandlas med kirurgiskt ingrepp samt nasala steroider.

### Allergisk bronkopulmonell aspergillos (ABPA)

Svampen Aspergillos har en prevalens på cirka 7-10 procent hos patienter med Cf, detta kan orsaka besvärlig bronkobstruktion och bronkiell hyperaktivitet, behandlas traditionellt med steroider, numera finns även moderna svamppreparat som behandling (Eriksson, 2009)

## Symtom från mag-tarmkanalen

### Pankreasinsufficiens

Patienter med Cf har en nedsatt pankreasfunktion och behöver ett dagligt intag av enzymtillskott för normal tillväxt och utveckling. Enzymerna ska tas i samband med måltider, vissa individer kan behöva ta upp till 100 kapslar per dygn (Eriksson, 2009). Denna malabsorption försvårar även upptag av vitaminer, vitamintillskott såsom E-vitamin rekommenderas.

## **Distalt intestinalt obstruktionssyndrom (DIOS)**

Vissa patienter med Cf drabbas av återkommande intervall smärtor i buken, detta brukar bero på en förstoppning i högerkolon, vilket skiljer sig från vanlig förstoppning (Eriksson, 2009). Pankreas Insufficiensen och störningar i tarmarnas motilitet bidrar till detta men man har inte lyckats finna en exakt mekanism till DIOS. Detta kan behandlas med tarmsköljning.

## **Symtom från övriga organ**

### **Levercirros**

Ungefär 10 procent av Cf populationen i världen har patologiska levervärden där cirka 5 procent har leversjukdom med portal hypertension och cirros (Eriksson, 2009). Detta behandlas med Ursolfalk en ursodeoxicholsyra, vilket brukar ge en bra effekt på de patologiska levervärdena. Vid svår levercirros kan levertransplantation bli aktuell.

### **Cystisk fibros relaterad diabetes mellitus (CFRD)**

På grund av pankreasinsufficiens hos patienter med Cf drabbas cirka 20-25 procent av populationen av CFRD, prevalensen är större hos kvinnor (Eriksson, 2009) CFRD skiljer sig åt från diabetes typ 1 och 2 och räknas som egen entitet, den tidiga frisättningen av insulin efter måltid är påverkad, själva insulinproduktionen är mindre påverkad. Vid CFRD ska Cf patientens kost fortsätta vara fet och kolhydratrik.

### **Gallsten och Pankreatit**

Patienter med Cf har ökad prevalens av gallsten samt andra gallvägsanomalier som "micro"-gallblåsa (Eriksson, 2009). Återkommande pankreatiter sker hos många av patienterna då man har ett förändrat pankreassekret och fibros i pankreasgångarna.

### **Fertilitet**

Cirka 98 procent av den manliga Cf populationen är steril, detta beror på en obstruktion av sädesledarna, dock kan män med Cf få biologiska barn med hjälp av ICSI (Intracytoplasmatisk spermieinjektion) (Eriksson, 2009). Kvinnor med Cf och deras fertilitet påverkas också negativt då de har det svårare att bli gravida än normalpopulationen, detta beror sannolikt på att kvinnornas cervixsekret är segare än normalt vilket försvårar det för spermerna att ta sig igenom, majoriteten av kvinnor med Cf blir dock gravida på normalt sätt.

### **Led- och skelettbesvär**

Ledsmärta hos Cf populationen är vanligt, oftast är det belastade leder såsom de långa rörbenen där smärta uppstår, man har inte hittat objektiva fynd i laboratorieprover eller skelettscintigrafi till dessa besvär, smärtan svarar ofta bra på NSAID preparat (Eriksson, 2009). Rheumatoid artrit och vaskuliter är vanligare hos patienter med Cf än normalbefolkningen. Hos äldre individer med Cf har man sett en ökad prevalens av osteoporos vilket leder till ökad risk frakturer, anledningen till osteoporosen är multifaktoriell och behandlas med bifosfonater samt profylaktisk behandling främst under puberteten.

## Behandling

Behandling av Cf är i dagsläget ansevärd och kräver att patienten sköter sin behandling dagligen, huvudmålen för behandling är bevarad lungfunktion och bra nutritionsstatus (Eriksson, 2009). Forced expiratory volume 1 second (Fev1) anses vara ett adekvat mätinstrument till förutsägning av lungfunktion och mortalitet hos människor med Cf (Kerem, Reisman, Corey, Canny & Levison, 1992).

## Andningsgymnastik

Andningsgymnastik är en av den mer tidskrävande dagliga behandlingen, denna går ut på att patienten ska mobilisera sitt slem för att sedan kunna hosta upp det. För att detta ska bli möjligt genomför patienter med Cf slemlösnande inhalationsterapi i kombination med kondition och styrketräning (Eriksson, 2009).

## Kosthållning

Till följd av pankreasinsufficiens samt ökat andningsarbete hos en människa med Cf ökar energibehovet, rekommendationer är att en patient med Cf ska få i sig 120-150 procent av det normala energiintaget jämfört med en frisk individ (Eriksson, 2009). Dessutom krävs det tillskott av fettlösliga vitaminer i den dagliga behandlingen

## Antibiotika

En annan central del i behandlingen av Cf är antibiotika till följd av upprepade lunginfektioner hos patienten, redan vid tidiga tecken på försämring i lungstatus startar man intravenös antibiotikabehandling, generellt i 10 till 14 dagar (Eriksson, 2009).

## Träning

Det är känt att fysisk aktivitet har en positiv påverkan på sjukdomsförloppet, främst lungfunktionen (Radke, Nolan, Hebestreit, Kreimler, 2015). Vidare förklarar Radke et al. (2015) att lungfunktionen hos patienter med Cf försämras långsammare vid kontinuerlig konditionsträning samt att en positiv attityd till träning ökar. Genom förbättrad syreupptagningsförmåga relaterat till ökad fysisk aktivitet visar sig ett samband med högre överlevnadssiffror (Nixon, Orenstein, Kelsey, Doershuk, 1992; Hebestreit, Kieser, Rüdiger, Schenk, Junge, Hebestreit, Ballmann, Posselt, Kriemler, 2006).

## Lungtransplantation

När behandlingsalternativ inte längre fungerar som önskat och lungfunktionen är så pass nedsatt är lungtransplantation ett alternativ som kan förlänga patientens liv (Davis, 2006). Det är dock långa väntetider för att få tillgång till transplantationen som kan ta flera år vilket kan vara för sent för den kritiskt sjuka patienten. Davis (2006) förklarar att ungefär 80 % av de lungtransplanterade patienterna överlever efter en 1-årsperiod och ungefär hälften efter 4 år. Detta anses inte som en hållbar lösning vilket gör det viktigt att sköta behandling och egenvård för att undvika detta stadium.



## Vården av Cystisk Fibros i Sverige

Sverige har 4 Cf center i Stockholm, Lund, Göteborg och Uppsala, alla patienter med Cf ska tillhöra ett Cf center. Dessa Cf center är sedan uppdelade i fysiska avdelningar med barn- och -ungdomssjukvård (fram till 18 år) och avdelningar för vuxenvård, detta kan skilja sig något beroende på vilket Cf center det är (Vårdprogram Cystisk fibros, 2010; Karolinska, 2017). Patienter med Cf går till sin Cf mottagning 1 gång i månaden, alternativt hos lokal lungläkare för uppföljning och utvärdering av eventuella behandlingar samt spirometri utförs för att mäta lungfunktionen. En gång om året går patienter med Cf på en årlig kontroll med mer omfattande undersökningar för att utreda eventuell progress av sjukdomen, noggrann nutritionsstatus och utredning av behandlingskomplikationer görs också (Vårdprogram, Cystisk fibros, 2010).

## Teoretisk referensram

### Antonovskys känsla av sammanhang

Den legitimerade sjuksköterskans specifika kompetens är omvårdnad där patientens livskvalitet ska främjas genom att bejaka människors faktorer såsom ålder, kön, socioekonomisk status och etnicitet samt kulturtillhörighet (Svensk sjuksköterskeförening, 2017). Omvårdnad omfattar både det vetenskapliga evidensbaserade kunskapsområdet och ett patientnära arbete som grundat sig en humanistisk människosyn. Den humanistiska teorin känsla av sammanhang (KASAM) av Antonovsky (1991) har salutogenes (hälsans ursprung) i fokus där människans hälsa identifieras genom tre olika begrepp där hälsan inte ses som statiskt utan i ständig förändring. Genom att sjuksköterskan innehar kunskap och arbetar utifrån KASAM så får hen möjlighet till att tillsammans med patienten identifiera dennes friskfaktorer för att kunna främja hälsa och livskvalitet (Svensk sjuksköterskeförening, 2008; Antonovsky, 1991). Att tillämpa en salutogen vårdinsats med personcentrering innebär att utgå från personens egna resurser och erfarenheter istället för att sätta sjukdomen i centrum (Boman & Brink, 2015). När vårdandet grundar sig på personcentrerad vård blir det också centralt för sjuksköterskan att applicera ett salutogent synsätt.

KASAM växte fram under 1970-talet av Aaron Antonovsky. Denna salutogena modell, förklarar varför man upplever hälsa och vad som gör att man som individ kan hantera svåra livssituationer (Antonovsky, 1991). Hälsa handlar inte uteslutande om förutsättningar utan lika så på individens förmåga att hantera sitt liv och dess påfrestningar.

Vidare identifierar Antonovsky (1991) människans så kallade motståndsresurser som påverkar KASAM. Dessa resurser kan handla om materiell standard, tro och övertygelse, vilka kan fungera som friskfaktorer och riskfaktorer. Ofta är det multidimensionellt, en rökare kan påverkas fysiskt negativt av rökning men kan ha ett stort socialt nätverk tack vare rökning som ökar en känsla av sammanhang för den individen. Hälsa definieras som en dynamisk linje där individen växlar mellan två motpoler av hög och låg livskvalité, under ett livsskede kan man inneha en hög livskvalité som sedan kan sänkas senare i livet. Antonovsky (1991) menar att vad som påverkar hälsan till största del är KASAM.

I KASAM modellen finns tre centrala begrepp, dessa är begriplighet, hanterbarhet och meningsfullhet (Antonovsky, 1991). Begriplighet här innebär en individs förmåga att begripa

och hantera sin omvärld, hur den är strukturerad, om den är tydlig eller till exempel kaotisk. Med hanterbarhet menas det en individs förmåga att hantera olika händelser som inträffar i livet och vilka resurser hen upplever det finns att ta ifrån, det kan vara tillräckligt med resurser men kan också upplevas att det är ödet som styr. Den sista faktorn, meningsfullhet, vilket anses ha störst betydelse för KASAM innebär hur en individ möter utmaningar i livet, hen kan ha stor motivation och tar sig an utmaningen men kan också känna sig utmattad med en känsla av meningslöshet inför den. Antonovsky (1991) menar att ju mer begriplighet, hanterbarhet och meningsfullhet en individ uppfattar i sitt liv, desto högre KASAM innehar den och kan använda sina resurser för att klara av utmaningar som uppstår i livet. Om någon av dessa tre faktorer upplevs som låg, så kommer individen hantera utmaningar i livet sämre då individens känsla av sammanhang för tillfället är lägre.

## **Delaktighet**

Eldh (2014) förklarar begreppet delaktighet som att vara medverkande och ha inflytande. Närmare förklaras patientdelaktighet som patientens rätt till beslut och medverkan i sin egen vård. Genom att låta patienten vara delaktig skapas ett band mellan vårdgivare och patient, bestående av förtroende och förståelse för den egna vården. Viktigt att veta är i vilken grad patienten vill vara delaktig för att kunna genomföra en trygg vård. Sandman och Kjellström (2013) belyser vikten av att man som vårdpersonal bjuder in till delaktighet för att patienten ska känna sig involverad och sedd.

## **Autonomi**

Autonomi förklaras som personens möjlighet och förmåga att bestämma över sitt liv, (Sandman & Kjellström, 2013). Inom hälso- och sjukvården ska patientens autonomi respekteras och värderas i så stor utsträckning som möjligt med underlag att patienten är beslutskompetens och är medveten om konsekvenser och påverkan på hälsan. Genom att vara beslutskompetens har patienten möjlighet att väga för- och nackdelar, kan förstå vilka följder som kan inträffa utifrån det egna beslutet, är kognitivt medveten utan påverkan av yttre faktorer och har förmåga att ändra sig genom att få ny kunskap.

## **Transition**

En transition innebär en övergång från ett tillstånd eller status till ett annat (Ternestedt & Norberg, 2014). Livet innebär flera transitioner i olika former, att gå från barn till vuxen är en sort som innebär stora förändringar innehållande större ansvar, mer erfarenheter och ökad kunskap. En kronisk sjukdom gör dock denna transition mer komplex och bör ges större uppmärksamhet inom vården för att skapa den trygghet patienten behöver för att ta hand om sin sjukdom.

## **Lagar och författningar**

All hälso-och sjukvård ska bedrivas på ett sätt att den uppfyller de krav som finns för en god vård (SFS 2017:30). Med god vård menas att den tillgodoser patientens behov gällande trygghet, kontinuitet och säkerhet, den ska ha en god hygienisk standard, den ska ta hänsyn till patientens självbestämmande och integritet, främja goda kontakter mellan patienten och

sjukvårdspersonal samt vara lättillgänglig.

Patientlagen (SFS 2014:821) innehåller bestämmelser om bland annat tillgänglighet, information, samtycke, delaktighet, val av utförare, fast vårdkontakt och individuell planering. Informationen som lämnas till patienten ska vara anpassad för personens mognad, ålder, erfarenheter, språkkunskap samt andra individuella förutsättningar. Lagen säger även att den hälso- och sjukvård som bedrivs ska ske med patientens samtycke så långt det går.

## **Sjuksköterskans kompetensbeskrivning och etiska koder**

Sjuksköterskan ska ha ett holistiskt synsätt och se hela människan bakom sjukdomen - utifrån hens själsliga, fysiska, och psykiska mående (Svensk sjuksköterskeförening, 2017). Centralt är även att visa respekt för patientens integritet, autonomi och värdighet. Svensk sjuksköterskeförening (2017) förklarar också att sjuksköterskan ska ta till sig människans erfarenheter och kunskaper och även kunskapen hos dem närstående. Enligt ICN:s etiska kod för sjuksköterskor ska insatser som riktar sig till allmänheten och då främst sårbara grupper i samhället främjas, för att tillgodose deras hälsa och sociala behov (Svensk sjuksköterskeförening, 2014). Vidare skall sjuksköterskan visa respekt, lyhördhet, medkänsla, trovärdighet och integritet.

## **Problemområde**

Egenvården i hemmet är idag omfattande och tidskrävande för människor med Cf, dessutom ökar komplexiteten och hanteringen av sjukdomen när människor med Cf blir äldre till följd av mer symtom, därav är kontinuerlig kontakt med vården nödvändig för uppföljning av patientens egenvård (Dack, Peres, Thrift, Talbot & Madge, 2015). Under de senaste decennierna har en dramatisk ökning av överlevnad hos människor med Cf skett tack vare förbättrad behandling (Burgel, Bellis, Olesen, Viviani, Zolin, Blasi & Elborn, 2015). I Burgel et al. (2015) mättes data av Cf populationen hos 16 europeiska länder, den visar på att vid 2025 kommer Cf populationen i dessa länder att öka med cirka 50 % och vuxna med Cf kommer att öka med 75%. Detta innebär att trycket på vuxenvården spritt över många länder för Cf kommer att öka avsevärt. Jennings, Riekert & Boyle (2014) sammanställning av tidigare forskning visar att människor med sjukdomen står idag inför en allt mer komplex och utmanande vardag av att sköta Cf behandlingen utöver att leva deras dagliga liv. Senaste forskningen belyser detta problem då den medicinska följsamheten hos människor med Cf som i dagsläget är låg, allt från cirka 31-79%. Detta beroende på faktorer såsom specifik typ av behandling och ålder. Vidare visar data från Jennings et al. (2014) att detta får en negativ effekt på framförallt lungfunktionen hos patienter med Cf. Det finns flera studier som har identifierat potentiella hinder och facilitatorer för medicinsk följsamhet hos ungdomar och unga vuxna med Cf, denna forskning har utvecklats snabbt men mer kunskap om detta område behövs (Jennings et al., 2014).

Att gå från ungdom till ung vuxen är en stor omställning i livet, man ska bli självständig med allt vad det innebär från att exempelvis flytta hemifrån till att skaffa arbete. Att då dessutom leva med en kronisk sjukdom som Cf lägger ännu större ansvar på människan både mentalt och fysiskt, förutom att bli mer självständig måste man hinna med att sköta sin medicinska behandling, gå på läkarbesök, gå till apoteket etcetera. Dessutom ska människan med Cf hinna med allt som en människa utan sjukdomen gör som att, arbeta, träna och hinna med ett socialt liv. Att bli ung vuxen med en kronisk sjukdom innebär också en flytt från

barnsjukvården till vuxensjukvården vilket möjligtvis kan kännas främmande och omständigt. Således är målet med denna litteraturstudie att belysa erfarenheter som kan uppstå hos människor med Cf vid transition från barn till ung vuxen. Avsikten med studien är att bidra till kunskap hos sjuksköterskan som kan användas i omvårdnaden av dessa människor och kan stärka dem i denna transition.

## Syfte

Att belysa erfarenheter hos människor med Cystisk Fibros om hur det är att bli ung vuxen.

Frågeställningar:

\*Vilka tankar har Cf individer om sin sjukdom?

\*Vad anses som viktigt för den unga vuxna Cf individen för att kunna sköta sin dagliga Cf behandling?

## Metod

### Datainsamling

Processen påbörjades med en strukturerad informationssökning för att få en bild av hur forskningsläget ser ut idag. Detta gjordes genom att börja med ett brett spektrum för att sedan smalna av och välja relevanta artiklar till syftet med litteraturstudien. Innan den ordinarie sökningen gjordes så påbörjades en testsökning i databaserna för att få fram rätt sökord i linje med syftet. När sökorden var valda gjordes en ordinarie sökning där inkluderings- och exkluderingskriterier bestämdes för att få ner antalet träffar.

Sökord som var primära under sökningsprocessen var “cystic fibrosis” och “transition” samt “experience”. Valet av sökorden grundades på syftet med litteraturstudien och vilka centrala ord och begrepp som syftet bygger på. Genom att använda svensk Mesh kunde relevanta synonymer till det engelska ordet hittas. Alternativ av andra sökord som visade sig ge bra träffar hittades genom nyckelorden angivna i artiklar från tidigare sökningar, ett av dessa var “adulthood”.

Sökningen genomfördes i databaserna Cinahl och PubMed där samtliga artiklar hittades till föreliggande litteraturstudie. Sökningar gjordes även i Scopus, dock hittades inga artiklar passande för denna uppsats här då dessa var artiklar redan funna i databaserna tidigare nämnda. Valet av databaser gjordes utifrån vilka som innehåller vårdvetenskapliga artiklar samt är inriktade på omvårdnad.

### Inkluderings- och exkluderingskriterier samt kvalitetsgranskning

För att hitta relevanta artiklar till föreliggande litteraturstudie gjordes avgränsningar som “peer-reviewed” och årtal 2000-2017.

Inklusionskriterierna var att artikeln skulle handla om människor med Cf och deras upplevelser samt att fulltext skulle finnas tillgänglig på engelska. Både kvalitativa och kvantitativa artiklar inkluderades dock valdes slutligen endast en kvantitativ artikel.

Urvalsprocessen började med att titeln på artikeln granskades för att sedan läsa abstract och få

en bild av om artikeln kunde vara relevant. Vidare lästes hela artikeln igenom och granskades utifrån dess kvalitet med hjälp av Fribergs (2006) granskningsmall för kvalitativa samt kvantitativa artiklar. De artiklar som vidare var av medel eller hög kvalitet inkluderades i litteraturstudien.

## Dataanalys

Efter granskning och läsning av flertal artiklar valdes 10 stycken ut. De valda artiklarnas resultat lästes igenom flera gånger och sammanfattades för att sedan jämföras. Jämförelsen gjordes utifrån likheter och skillnader i artiklarnas nyckelfynd som sedan kunde sorteras in i olika kategorier och subkategorier.

## Resultat

I resultatet framkom upplevelser och tankar hos personer med Cf. Dessa har presenterats i form av kategorier och subkategorier, se tabell 1.

**Tabell 1.**

<b>Kategorier</b>	<b>Existentiella tankar, känslor och behov som väcktes av att ha en svår kronisk sjukdom</b>	<b>Upplevda hinder och möjligheter till att bemästra sin nya vardag som ung vuxen med Cf</b>	<b>Tillit och förståelse från sjukvården, viktigt för unga Cf individer</b>
<i>Subkategorier</i>	<p><i>Människor med Cf och dess förhållningssätt till sin sjukdom.</i></p> <p><i>Tankar och känslor om livslängd.</i></p> <p><i>Tankar om normalitet.</i></p>	<p><i>Självständighet, en individuell process kantat av misstag, kompromisser och motivation utifrån</i></p> <p><i>Att ta över ansvar från sina föräldrar under tonåren men fortsatt stöd från de i vuxen ålder anses viktigt</i></p>	<p><i>Betydelse av förberedelse inför transitionen till vuxenvården.</i></p> <p><i>Vikten av förståelse och bemötande från sjukvården.</i></p>

Existentiella tankar, känslor och behov som väcktes av att ha en svår kronisk sjukdom

### **Människor med Cf och dess förhållningssätt till sin sjukdom**

Unga vuxna med Cf hade olika förhållningssätt och relationer till sin sjukdom för att hantera den mentala utmaningen relaterat till sjukdomen samt olika sätt att minimera de negativa aspekterna av Cf. En del av deltagarna i studierna såg Cf som en del av dem själva, som inte

nödvändigtvis behöver stå i centrum för deras identitet då sjukdomen och behandlingen är en naturlig del av vardagen som funnits där hela livet (Badlan, 2006; Berge, Patterson, Goetz & Milla, 2007; Palmer & Boisen, 2002). Att växa upp med Cf upplevdes skapa en känsla av inre styrka hos många, som gjorde personen mer empatisk och inte tog saker i livet för givet (Palmer et al., 2002). När människor med Cf accepterat att sjukdomen är en del av sig själv och inser vad det kan innebära, såsom lägre levnadsår, så var det lättare att se framåt och leva livet fullt ut (Moola & Norman 2011).

“It (Cf) is a part of who I am... I was thinking about life in general and how I knew that my disease was going to kill me off younger - I probably will not be able to see my grand children grow up, kind of thing... It really got to me that whole year and then I eventually, I just accepted the fact that everyone dies. It does not matter when you go, but you go. I just kind of got a positive attitude, that might as be happy and make the most of it (Danny, Cf, age 17).” (Moola et al., 2011, sid. 847).

På senare år har människor med Cf rekommenderats av läkare att inte träffa varandra på grund av risken för korsinfektion vilket upplevs som smärtsamt för många unga vuxna då de hade möjlighet att träffa andra med Cf när de var yngre. Detta gjorde det lättare för många att växa upp vetandes att man inte är ensam. En känsla av isolering väcktes då de avråddes att träffa andra med Cf (Badlan, 2006; Brumfield & Lansbury, 2004).

“Not many of us left so (pause) of course we used to meet at Christmas (pause) that is all finished with (pause) that used to be good but the separation (isolation) is a bit odd (pause) a bit funny (long pause) so I dunno it’s a bit like what is it? You are a bit of a leper really” (Badlan, 2006, sid. 267)

### **Tankar och känslor om livslängd**

Oron hos unga människor med Cf inför en förväntad lägre medellivslängd fick många att uppleva en stress för att dem måste leva i nuet innan sjukdomen blir ett hinder (Dupuis, Duhamel & Gendron, 2011; Moola et al., 2011). Att leva i nuet kunde i vissa fall få en positiv effekt psykosocialt då man trots allt kände hopp inför framtiden med planer om relationer, jobb och dylikt och hade svårt att föreställa sig att man skulle må sämre i framtiden (Dupuis et al., 2011). I studien av Badlan (2006) upplevde deltagare med Cf tankar om förväntad medellivslängd som förvirrande och tungt. Den förväntade medellivslängden ökar stadigt vilket deltagarna upplevde svårt att förhålla sig till då det var svårt att planera inför en okänd framtid.

“It is changing because the goalposts have moved. Anybody my age (30) who has CF has grown up with the goalposts constantly moving. In your preteens the outlook was still fairly bleak and as you go through your teenage years in the early eighties um the goalposts are shifting slightly further... you leave your teenage years the goalposts are a bit further on again, you are in your twenties. So you can’t really focus on your future” (Badlan, 2006, sid. 266).

### **Tankar om normalitet**

Den dagliga Cf behandlingen och sjukdomen upplevdes av många människor komma i vägen för att vara normal som alla andra, speciellt under tonåren men även in i vuxen ålder (Badlan,

2006; Berge et al., 2007; Moola et al., 2011; Palmer et al., 2002; Sawicki, Heller, Demars & Robinson, 2015).

I Berge et al. (2007) rapporterade majoriteten unga kvinnor med Cf att samhällets kroppsideal var en stressfaktor, då dem inte kunde hålla vikten. Att "ha rätt" vikt orsakade depression hos dessa människor. En del av deltagarna i Badlan (2006) upplevde att de ofta kände sig normala, när dem var relativt symtomfria. När däremot sjukdomen gjorde sig påmind i form av symtom och behandling så minskade känslan av att vara normal. Vidare beskrev en majoritet av deltagarna i studien att viljan av att vara normal blev starkare när man genomgick transitionen från tonåring till vuxen då man fått fler symtom jämfört med när man var barn. Denna känsla stärktes ytterligare då vissa av deltagarna med Cf hade en stark vilja av att kunna ta sig and sociala roller som "normala" människor gör, såsom att gifta sig och skaffa barn, vilket alltid inte var en självklarhet (Badlan, 2006; Moola et al., 2011). I intervjuer med ungdomar med Cf av (Moola et al., 2011) framkommer citat "I want to have a family, but I cannot have children because of Cf (Adela, Cf, age 16.)" (sid. 846)

## Upplevda hinder och möjligheter till att bemästra sin nya vardag som ung vuxen med Cf

### **Självständighet, en individuell process kantat av misstag, kompromisser och motivation utifrån**

Självständighet var ett återkommande tema hos många av deltagarna med Cf vilket innebar eget ansvar som att ta hand om sin egenvård, flytta hemifrån och att skaffa jobb för en ekonomisk stabilitet (Badlan, 2006; Moola et al., 2011). Transitionen till ung vuxen upplevdes som svår av flertalet personer med Cf. De delade med sig av rädslor om att inte kunna axla ansvaret på egen hand gällande behandling av sin sjukdom samt frustration av att sjukdomen och dess behandling finns närvarande dygnet runt. Det fanns en paradoxal känsla av att behandlingen tar upp mycket av ens dyrbara tid samtidigt som att dem visste att den var viktig för deras hälsa (Badlan, 2006; Moola et al., 2011). Många människor med Cf berättade att de istället för att sköta sin dagliga inhalationsterapi, ersatte den ibland med fysisk aktivitet vilket ansågs passa deras livsstil bättre (Badlan, 2006). Något som deltagarna med Cf upplevde motiverade till följsamhet av sin behandling var stöttning av närstående (Berge et al., 2007; Palmer et al., 2002). I ungdomsåren var föräldrarnas roll viktig för att uppleva stöd, senare behövde dem hitta nya personer i sin närhet som kunde agera stöd, så som vänner eller en partner. En annan upplevelse som många delade med sig av var att symtom verkade som en stor motivator till följsamhet av sin Cf behandling. Dem fick lära sig den "hårda vägen" tyckte många unga med Cf, om dem inte skötte sin behandling så mådde dem snart fysiskt sämre (Berge et al., 2007; Sawicki et al., 2015).

"It's a preventative medicine, so it's not like if I don't take it I'll have an attack of some sort or whatever. But, I mean, if I don't take it, I get more likely to be sick more often. (17 year old male)" (Sawicki et al., 2015, sid. 131).

## **Att ta över ansvar från sina föräldrar under tonåren men fortsatt stöd från de i vuxen ålder anses viktigt**

Många människor med Cf uppgav att de ville gardera säkerhet och minska oron av ansvar över sin behandling genom att lära sig vara mer delaktig i sin egenvård under tonåren, för att senare bli självständig i vuxenlivet. Detta upplevdes fungera tillfredsställande för majoriteten av dessa, vilket fungerade förberedande för ett självständigt vuxenliv (Badlan 2006; Iles & Lowton, 2010; Moola et al., 2011; Palmer et al., 2002). De personer som uppgav att dem inte tidigt hade börjat vara delaktiga i sin dagliga vård, upplevde att det fanns en risk att inte sköta sin behandling när dem senare hade eget boende (Berge et al., 2007).

Föräldrarna hade en stor roll i den dagliga vården, även in i ung vuxen ålder och trots att det växande ansvaret hos unga vuxna med Cf upplevdes positivt så räknade många av de med föräldrarnas fortsatta stöd. Aspekter av föräldrarnas stöd som ansågs viktigast hos deltagarna med Cf var emotionellt stöd, boka sjukhusbesök, hämta medicin på apoteket och köra till de olika sjukhusen (Bregnballe, Boisen, Schiøtz, Pressler & Lomborg, 2017; Iles et al., 2010; Sawicki et al., 2015). Unga människor med Cf och dess val av boende, universitet och arbete påverkades av sjukdomen, detta för oron över att befinna sig långt bort ifrån Cf-kliniken samt deras föräldrar om de skulle bli sjuka eller försämrade i sin sjukdom (Iles et al., 2010; Palmer et al., 2002). Många unga tyckte det var svårt att slutföra studier samt behålla sitt jobb på grund av att sjukdomen gjorde sig påmind, därav var det svårt att bli helt självständig från sina föräldrar (Iles et al., 2010).

## **Tillit och förståelse från sjukvården, viktigt för unga Cf individer**

### **Betydelsen av förberedelse inför transitionen till vuxenvården**

Upplevelser patienten med Cf har från barnsjukvården påverkar upplevelsen av transitionen till vuxensjukvården (Al-Yateem, 2012; Brumfield et al., 2004). Människor med Cf och dess goda relation med barnsjukvården och personalens, speciellt barnläkarens attityd gentemot transitionen till vuxenvården, influerade deras uppfattningen av vuxenvården. När Cf teamet från barnsjukvården var motvilliga till att skicka vidare sina patienter till vuxenvården skapades det en negativ bild av vuxenvården hos dessa unga individer, likaså gällde det motsatta, när Cf teamet målade upp en positiv bild av vuxenvården underlättade detta transitionen till vuxenvården för många unga människor med Cf (Al-Yateem, 2012; Brumfield et al., 2004).

Flertalet unga vuxna med Cf upplever att de inte fått tillräckligt med information om transitionen till vuxenvården (Al-Yateem, 2012). Detta skapade känslor som stress och missnöjdhet eftersom de inte kände att de fick stöd från Cf teamet i dennes transitionsfas till vuxenvården. De personer med Cf som fick en introduktion och rundvandring på vuxenavdelningen de skulle börja gå till upplevde detta betryggande och kände sig förberedda på transitionen (Brumfield et al., 2004). Patienterna uppgav även att det fanns en önskan om att få flera val av vilket sjukhus dem skulle komma till när dem övergick till vuxenvården (Brumfield et al., 2004).

### **Vikten av förståelse och bemötande från sjukvården**

Flera av ungdomarna med Cf i (Sawicki et al., 2015) uppgav att de kände sig generellt trygga



med att prata om sina problem i vardagen med personalen på Cf mottagningen, dock upplevde en del av dem att Cf teamet hade svårt att förstå de dagliga utmaningar som finns utöver den dagliga behandlingen av sjukdomen. Denna känsla stärktes speciellt under transitionen till vuxenvården då mer ansvar läggs på den unga med Cf.

“[The Cf team doesn't get that I am] stretched every which way, between my parents wanting me to come home on the weekends, my grades at school, my girlfriend wanting me to spend time with her, and then trying to manage the Cf stuff and make sure I get that done as well. I mean, there's a certain point where you've got to put your health first, which is what the doctors always press [but] there [is] other stuff too (20 year old female)” (Sawicki et al., 2015, sid. 132)

En del människor med Cf talade om hur viktigt det var för de att bli bemötta och behandlade som vuxna i sena tonåren (Al-Yateem, 2012; Brumfield et al., 2004). En vilja av att få vara centrum av sin egen behandling kändes viktigt nu jämfört med när de var lite yngre, speciellt eftersom att de snart skulle övergå till vuxenvården och förväntas ta mer ansvar.

## Diskussion

### Metoddiskussion

Metoden som valdes utgick ifrån Fribergs (2006) beskrivning av att göra en litteraturoversikt. Detta fungerade strukturerat och systematiskt för föreliggande litteraturstudie och var passande då både kvalitativa och en kvantitativ artikel inkluderades. Sökord som valdes formades utifrån syftet och dess centrala beståndsdelar. Vissa sökord som förväntades ge många träffar i linje med syftet gav inte alltid resultat, vilket bidrog till att det upplevdes svårt att hitta lämpliga sökord. Efter att ha tagit hjälp av svensk Mesh för användning av synonymer kunde fler artiklar hittas genom nya sökningar.

Sökningarna gjordes i databaserna Cinahl och Pubmed, flest givande träffar framkom av Cinahl. Detta kan bero på att sökorden var mer passande för Cinahl än Pubmed, då dessa var mer inriktade på upplevelser. Majoriteten av artiklar som inkluderades i litteraturstudien hade liknande metodik och resultat samt jämn könsfördelning av deltagarna, detta höjer arbetets reliabilitet (Gunnarsson & Billhult, 2012). Några av dem valda artiklarna hade få deltagare, dock tros inte detta påverka resultatet i för stor utsträckning då dessa var av kvalitativ metod med djupgående intervjuer. Dessutom överensstämmer deras resultat med resten av de valda artiklarna som hade fler antal deltagare. Ingen av studierna var genomförda i Sverige, dock kan resultatet ses som överförbart till Sverige då studierna främst var gjorda i västvärlden där folk har liknande värderingar gällande livskvalitet och syn på hälsa. Det uppstod svårigheter att hitta artiklar då många av de artiklar som framkom av sökningarna handlade om föräldrars upplevelser av ungdomens sjukdom eller både ungdomens och föräldrarnas upplevelser. Då artiklar som även innehöll data om föräldrarnas upplevelse inkluderades, lades endast fokus på resultatet som handlade om människor med Cf och dess upplevelser i dessa artiklar utan att ta hänsyn till föräldrarnas upplevelser för att uppnå ett renodlat resultat som följde syftet. Detta var nödvändigt att göra för att samla tillräckligt med informativ data för litteraturstudien. Svårt var även att få tillgång till alla artiklar i fulltext som verkade passande för litteraturstudien utifrån läsning av titel och abstract. Detta är något som reflekterats över, utifrån påverkan av litteraturstudiens resultat, då detta troligtvis hade givit ytterligare värdefull information om upplevelser hos människor med Cf.

Som ett inkluderingskriterium för artiklar valdes artiklar som publicerats från år 2000 till 2017. Detta kan anses som ett väldigt långt spann av år, detta tycker vi dock är en adekvat årsperiod av forskning eftersom kvalitén av Cf vården kan skilja sig från land till land. Vad vi menar med detta är att en artikel från land X kan ha varit längre fram i utvecklingen år 2000 av Cf vård än land Y, därav kan båda artiklar vara relevanta nu då land Y kommit ikapp. De valda artiklarna är från USA, Kanada, Danmark, England, Irland och Australien. Urvalet av artiklarna anses representativa för befolkningen med Cf då majoriteten av människor med Cf tillhör den kaukasiska befolkningen och befinner sig till stor del i västvärlden och Australien (Cftrscience, 2017). Vidare var deltagarnas åldersspektrum från 11 till 34 år över alla våra valda artiklar, där majoriteten var mellan 16 till 20 år. Detta register av ålder var lämplig för att kunna tillämpa syftet med föreliggande litteraturstudie och få en röd tråd av upplevelser från ung ålder över till vuxen ålder, detta är något som också säkrar validiteten då urvalet av artiklarnas deltagare ligger i linje med litteraturstudiens syfte (Gunnarsson et al. 2013).

Samtliga artiklar i litteraturstudiens resultat tog hänsyn till etiska aspekter av genomförda studier där majoriteten rapporterade ett etiskt godkännande av studierna samt medgivande av deltagarna i studierna. De artiklar som inte nämnde etiskt godkännande i löpande text var publicerade i tidskrifter som har etiskt godkännande som krav för publicering. Detta är något som indikerar på höjd kvalitet av artiklarna (Kjellström, 2012) Efter första steget i litteraturöversikten, att få ett helhetsperspektiv över forskningsområdet, användes Fribergs (2006) mall för kvalitetsgranskning. Denna mall upplevdes lätt att använda då den innehåller konkreta frågor som ramar in faktorer av kvalitet för kvalitativa samt kvantitativa artiklar. Genom kvalitetsgranskningen av valda artiklar utifrån första sökningen valdes dem som var av medel eller hög kvalitet för att höja kvaliteten av litteraturstudiens resultat.

Analysförfarandet av artiklarnas resultat gjordes utifrån skillnader och likheter vilket var fungerande för på ett strukturerat sätt dela upp texterna i kategorier. Det upplevdes lättare att forma rubriker för subkategorier än för rubriker av huvudkategorierna då dessa ska täcka ett större område av resultatets innehåll. Efter omorganisering av texten och justeringar av rubrikerna bestämdes tillslut rubriktexterna.

Citat från valda artiklarna i resultatet valdes att presenteras för att förtydliga deltagarnas upplevelser relaterat till subkategoriernas innehåll. Detta gjordes även för att undvika feltolkningar och påverkan av egna värderingar av artiklarnas resultat i form av citat.

## Resultatdiskussion

Denna uppsats syftar till att belysa erfarenheter av att bli ung vuxen med Cf, att ta ansvar över sin sjukdom och vilka aspekter i vardagen som påverkar Cf behandlingen. Resultatet har visat att människor med Cf har olika strategier till att hantera sin bild av sig själv och sin sjukdom och hur en förväntad sänkt livslängd påverkar ens tankesätt och tidshantering. Människor med Cf upplever det viktigt att ha kvar sina föräldrar som stöd i vardagen i ung vuxen ålder men också få lära sig vara mer självständiga och ta mer ansvar från sina föräldrar under tonårsåren. Ur resultatet framkom också att ungdomar med Cf som börjar närma sig vuxen ålder har ett ökat behov av att få låtas vara mer delaktiga i sin egen vård. Därav anses frågeställningarna utifrån syftet besvarade.

## Känsla av sammanhang

Ur resultatet kunde en rad olika strategier och förhållningssätt identifieras som unga människor med Cf tillämpar för att hantera den mentala utmaningen över att ha Cf samt att möta vardagen. Detta resultat tolkas som att dessa unga människor med Cf försöker se sin livssituation på ett rationellt sätt. Dem försöker vara förnuftiga och hitta ett förhållningssätt gentemot sin sjukdom för att kunna hantera sin komplicerade vardag. Detta menar vi kan knytas an till Antonovskys teori KASAM (Antonovsky, 1991). För att kunna känna närvaron av sammanhang i sitt liv behöver dessa unga människor med Cf finna begriplighet, hanterbarhet och meningsfullhet i vardagen. Antonovsky beskriver att en människa behöver resurser att hämta ifrån för att kunna möta utmanande händelser i livet, hur en person upplever vilka resurser denne har kan variera stort. Här menar vi att människor med Cf och deras behov av att ha sina föräldrar nära till hands och ha en Cf mottagning nära kan ses som ett uttryck för hanterbarhet, det vill säga att gardera sig med resurser för att känna säkerhet i vardagen. Många identifierade också resurser hos sig själva att hämta ifrån, sjukdomen ses som en naturlig del av sig själv som dem måste acceptera och att det faktiskt fanns upplevda positiva effekter av att ha Cf. Vidare i resultatet kunde vi se att flera av deltagarna med Cf uttrycker en känsla av att inte vara normal ur en rad olika aspekter och samt hur smärtsamt och isolerande det var att rekommenderas till att inte träffa andra med Cf på grund av risken för korsinfektion. Dessa ting menar vi riskerar att skapa en känsla av alienation hos den unga människor med Cf, vilket kan leda till att det är svårt att begripa sin vardag och relatera till sina medmänniskor. Detta kan knytas an till Antonovskys term begriplighet, vilket representerar en individs förmåga att begripa sin omvärld och hur den är strukturerad (Antonovsky 1991).

Det som står i centrum i vårt resultat anser vi var de unga människor med Cf och deras upplevda komplicerade relation och förhållningssätt till tid, framtiden och vad det eventuellt innebär för dem. I majoriteten av de valda artiklarna lyfts deltagarnas tankar om medellivslängd fram, vilka varierande. Vissa såg det som en ständig stress, andra hade svårt att föreställa sig att man skulle dö i förtid och för en del var det svårt att ens planera något för framtiden då den upplevs oviss. Många valde att leva i nuet, genom att göra så mycket som man kan innan sjukdomen hindrar denna möjlighet. Dessutom visade resultatet att det upplevdes svårt att acceptera och hantera att den dagliga Cf behandlingen är så tidskonsumerande. Vi menar här att tidsaspekten tillsammans med allt annat som framkommit i resultatet om hur komplicerat det kan vara att leva med denna sjukdom, kan relateras till en diskussion om meningsfullhet. Antonovsky (1991) menar på, att den viktigaste faktorn för att kunna uppleva en känsla av sammanhang är att känna meningsfullhet, här har vi identifierat en komplex situation för den unga människan med Cf. Att kunna känna meningsfullhet och livskvalitet kan möjligtvis kompromissas genom att ta hänsyn till alla upplevelser och aspekter som gör livet komplicerat på både en vardaglig- och existentiell nivå. Livet riskerar att bli obegripligt för människan med Cf på grund av en oviss framtid och en ständig påminnelse av sin sjukdom i det dagliga livet. Sjuksköterskan ska sträva efter att tillgodose patientens hälsa och sociala behov (Sjuksköterskeförening, 2014). Här kan vi se att hälsan och det sociala behovet går hand i hand för att dessa unga människor med Cf uppvisar behov såsom normalitet och viljan att träffa andra som har sjukdomen. Dessa behov behöver tillgodoses för att kunna uppleva livskvalitet. Risken för korsinfektion är en komplex situation där sjuksköterskan och resten av Cf teamet bör jobba för andra innovativa sätt till att främja kontakt mellan människor med Cf, om de så önskar. Genom till exempel en plattform online. Transitionen som innebär att bli

ung vuxen och lära sig att bemästra vardagen kan vara svårt för unga människor med Cf. Det är viktigt att sjuksköterskan hjälper patienten med Cf att skapa struktur för att underlätta egenvården så långt som möjligt, i förhoppning om att detta kan hjälpa till att skapa en mindre komplex och stressig vardag.

### **Delaktighet och autonomi i sjukvården**

Cf teamet inom barnsjukvården influerade ungdomar med Cf om deras uppfattning om hur vuxenvården kommer att fungera. Delaktighet och självbestämmande samt bemötande och förståelse var viktiga faktorer som framkom ur resultatet. Flertalet människor med Cf hade en stark önskan av att få information om den annalkande transitionen till vuxenvården. Resultatet visade även att sjukvården hade bristande insikt i vilka utmaningar den unga vuxna människan med Cf möter i vardagen.

Patientlagen (SFS 2014: 82) och Hälso-och sjukvårdslagen (SFS 2017:30) anger att sjukvården skall jobba för trygghet och kontinuitet samt självbestämmande och integritet. Ett holistiskt synsätt med respekt för patientens integritet och autonomi samt att ta sig till patientens erfarenheter och kunskaper skall vara centrala delar i sjuksköterskans yrkeskompetens (Svensk Sjuksköterskeförening, 2017). Då vardagen med Cf för en ung vuxen innebär nya utmaningar, större ansvar och existentiella funderingar, kan människan med Cf uppleva sig förlora kontrollen över sitt liv och framtiden. Detta anses skapa en känsla av obegriplighet av livet hos människan med Cf. Trots denna känsla kunde en vilja till kontroll av sjukvården hos deltagare med Cf urskiljas i resultatet, som skapar förutsättningar för begriplighet. Sjukvården tolkar vi som den konkreta delen av livet med Cf, där patienten kan uppleva kontroll genom påverkan av val. Genom att sjuksköterskan främjar känslan av kontroll hos patienten, kan även upplevelsen av begriplighet skapas.

Sjuksköterskan kan åstadkomma detta genom att inkludera patienten och låta patienten ha makt över val rörande egenvård och därmed öka samt respektera patientens delaktighet och autonomi (Eldh, 2009; Sandman & Kjellström, 2013). Vi anser det viktigt att sjuksköterskan visar förståelse för hur tidskrävande egenvården kan vara för människor med Cf samt att det är förlåtande att hoppa över en behandling ibland. Samtidigt som att patienten bör påminnas aktivt om de goda effekterna av att sköta sin egenvård och de konsekvenser som kan tillstöta vid avsaknad av behandling, detta för att patienten skall vara beslutskompetent vid sina val (Sandman et al. 2013). Genom att sjuksköterskan har vetskap om dessa upplevelser och erfarenheter kan också en förståelse skapas för de svårigheter och utmaningar en ung människa med Cf möter under transitionen till vuxenlivet och därmed möta patienten på ett tillfredsställande samt inkluderande sätt.

### **Kliniska implikationer**

Resultatet av denna litteraturstudie anser vi kan ha värde för vården av människor som lever med Cf i Sverige ur olika perspektiv. Under transitionen från barnsjukvård till vuxenvård är det av värde att utveckla en nationell riktlinje av hur denna övergång bör skötas. Dessa riktlinjer bör erbjuda patienter med Cf i barnsjukvården möjligheten att besöka vuxenvården som förberedande moment inför transitionen. Vidare under besöket får patienter med Cf träffa Cf teamet där muntlig samt skriftlig information ges om hur det fungerar på den lokala vuxenvårdsavdelningen. Resultatet kan ge den kliniska Cf vården i Sverige värdefull information om vad som anses viktigt och svårt i hanteringen av sin sjukdom, detta kan

vägleda förbättringsarbete inom områdena bemötande, kommunikation och struktur. Sjuksköterskan ska ta till sig vad det innebär för patienten med Cf att försöka balansera egenvård tillsammans med det vardagliga livet och genom denna kunskap förmedla förståelse för situationen. Här är det viktigt för sjuksköterskan att motivera och påminna patienten med Cf om vikten av daglig egenvård. Eftersom patienter med Cf vanligtvis besöker deras Cf center en gång i månaden finns det här en god möjlighet till att utveckla en individuell omvårdnadsplan som adresserar utmaningen dem har över att orka samt hinna med sin dagliga egenvård. Omvårdnadsplanen bör utvecklas av sjuksköterskan tillsammans med patienten, som innehåller en plan för att strukturera upp dennes vardag. Detta kan göras i syfte för att underlätta, effektivisera och utbilda den unga människan med Cf och därmed underlätta hanteringen av den enskilde personens vardag. Resultatet är snävt inriktat, genom att Cf är en sjukdom som är ovanlig i Sverige och ska främst appliceras vid omvårdnad av patienter med Cf. Dock anser vi att denna uppsats kan belysa och hjälpa att öka förståelsen för andra unga människor som har en kronisk sjukdom där omfattande egenvård är en del av sjukdomsbilden.

## Slutsats

Sammanfattningsvis kommer resultat fram till att människor med Cf som har nått ung vuxen ålder finner en rad olika strategier för att hantera den komplicerade vardag som följer med sjukdomen Cf. Människan med Cf tar hjälp av en rad olika resurser inifrån sig själv samt utifrån i ett försök av att hantera den mentala påfrestningen som sjukdomen kan skapa. Vidare visar resultatet att det finns flera aspekter som sjuksköterskan bör stödja patienten med Cf, såsom att underlätta egenvården, främja självständighet av egenvård under tonåren och låta den unga människan med Cf ta mer plats inom den egna sjukvården för att främja delaktighet och autonomi. Resultatet visar även att det finns flera dimensioner av människan med Cf och dess liv som är unikt bundna till denna kroniska sjukdom och kräver kunskap och förståelse hos Cf teamet för att adekvat kunna skapa en dialog och relation med sina patienter. Föräldrars roll i den unga människan med Cf och deras liv visade sig vara mycket viktig under deras uppväxt och fortsatt in i ung vuxen ålder. Denna relation som innebär skiftande roller mellan föräldrar och deras barn med Cf i avseende till den dagliga Cf behandlingen är en intressant aspekt. Vidare forskning om den unga människan med Cf och ens upplevelser av föräldrarnas roll kan skapa en ytterligare nyanserad bild av hur människor med Cf och deras dagliga behandling samt liv ter sig.

## Referenser

\* - valda artiklar

\*Al-Yateem, N. (2012). Child to adult: Transitional care for young adults with cystic fibrosis. *British Journal of Nursing*, 21(14), 850-854.

Antonovsky, A. (1991). *Hälsans mysterium*. Stockholm: Natur och kultur.

\*Badlan, K. (2006). Young people living with cystic fibrosis: An insight into their subjective experience. *Health & Social Care in the Community*, 14(3), 264-270.

\*Berge, J., Patterson, J., Goetz, D., & Milla, C. (2007). Gender Differences in Young Adults' Perceptions of Living With Cystic Fibrosis During the Transition to Adulthood: A Qualitative Investigation. *Families, Systems, & Health*, 25(2), 190-203.

Boman, Å., Brink, E. (2015). Salutogen omvårdnad. I M. Eriksson (Red.), *Salutogenes – om hälsans ursprung. Från forskning till praktisk tillämpning* (s.191-205). Stockholm: Liber.

\*Bregnballe, V., Boisen, K., Schiøtz, P., Pressler, T., & Lomborg, K. (2017). Flying the nest: A challenge for young adults with cystic fibrosis and their parents. *Patient Preference and Adherence*, 11, 229-236.

Brucefors, A., Hjelte, L., & Hochwälder, J. (2011). Mental health and sense of coherence among Swedish adults with cystic fibrosis: *Scandinavian journal of caring sciences* 25(2), 365-372, doi: 10.1111/j.1471-6712.2010.00840.x

\*Brumfield, K., & Lansbury, G. (2004). Experiences of adolescents with Cystic Fibrosis during their transition from paediatric to adult health care: A qualitative study of young Australian adults. *Disability & Rehabilitation*, 26(4), 223-234.

Burgel, P., Bellis, G., Oelsen, V. H., Viviani, L., Zolin, A., Blasi, F., & Elborn, S. (2015). Future trends in cystic fibrosis demography in 34 European countries. *European Respiratory Journal* 46(4), 133-141. doi: 10.1183/09031936.00196314

Cftrscience (2017). *Epidemiology*. Hämtad från 2017-10-29 från <https://www.cftrscience.com/?q=epidemiology>

Dack, K., Peres, A., Thrift, L., Talbot, S., & Madge, S. (2015). Understanding and managing Cystic Fibrosis. *Primary health care* 25(6), 18-24.

Davis, P. (2006). Cystic Fibrosis Since 1938. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 173(5).

\*Dupuis, F., Duhamel, F., & Gendron, S. (2011). Transitioning Care of an Adolescent with Cystic Fibrosis. *Journal of Family Nursing*, 17(3), 291-311.

Eldh, C. A. (2014) Delaktighet i rollen som patient. I F. Friberg & J. Öhlén. *Omvårdnadens grunder - Perspektiv och förhållningssätt* (s. 485-496). Lund: Studentlitteratur.

Eriksson, L. (2009). Cystisk Fibros. I T. Sandström & A. Eklund (Red.), *Lungmedicin* (s. 257-266). Lund: Studentlitteratur.

Friberg, F. (2006) Att göra en litteraturöversikt. I F. Friberg (Red.) *Dags för uppsats - vägledning för litteraturbaserade examensarbeten* (s.115-124). Lund: Studentlitteratur.

Gunnarsson, R., Billhult, A. (2012). Mätinstrument och diagnostiska test. I M. Henricson (Red.), *Vetenskaplig metod - Från idé till examination inom omvårdnad* (s.151-159). Lund: Studentlitteratur.

Hebestreit, H., Kieser, S., Rüdiger, S., Schenk, T., Junge, S., Hebestreit, A., ... Kriemler, S. (2006). Physical activity is independently related to aerobic capacity in cystic fibrosis: *European respiratory journal* 28(4), 734-739, doi: 10.1183/09031936.06.00128605

\*Iles, N., & Lowton, K. (2010). What is the perceived nature of parental care and support for young people with cystic fibrosis as they enter adult health services? *Health & Social Care in the Community*, 18(1), 21-29.

Jennings, M. T., Riekert, K. A. (2014). Update on Key Emerging Challenges in Cystic Fibrosis. *Medical Principles and Practice* 23(5), 393-402. doi: 10.1159/000357646

Kerem, E., Reisman, J., Corey, M., Canny, G. J., & Levison H. (1992). Prediction of mortality in patients with cystic fibrosis: *The new England journal of medicine* 326(18), 1187-1191, doi: 10.1056/NEJM199204303261804

Kjellström, S. (2013) Forskningsetik. I M. Henricson (Red.), *Vetenskaplig metod - Från idé till examination inom omvårdnad* (s. 70-89). Lund: Studentlitteratur.

\*Moola, F., & Norman, M. (2011). 'Down the rabbit hole': Enhancing the transition process for youth with cystic fibrosis and congenital heart disease by re-imagining the future and time. *Child Care, Health and Development*, 37(6), 841-851.

Nixon, P., Orenstein, O., Kelsey, S., & Doershuck, C. (1992). The prognostic value of exercise testing in patients with cystic fibrosis: *The new England journal of medicine* 327(25), 1785-1788, doi: 10.1056/NEJM199212173272504

\*Palmer, M., & Boisen, L. (2002). Cystic Fibrosis and the Transition to Adulthood. *Social Work in Health Care*, 36(1), 45-58.

Quinton, P. M. (1999). Physiological Basis of Cystic Fibrosis: A Historical Perspective. *Physiological Reviews*, 79(1).

Radtke, T., Nolan, S.J., Hebestreit, H., & Kriemler, S. (2015). Physical exercise training for cystic fibrosis: *Cochrane Database of Systematic Reviews* 28(6), doi: 10.1002/14651858.CD002768

Sahlgrenska Universitetssjukhuset (2010). *Vårdprogram CYSTISK FIBROS*. Hämtad 2017-11-01 från:

[https://www2.sahlgrenska.se/upload/SU/omrade\\_6/Geriatrik\\_Lungmedicin\\_Allergologi/Cystisk%20fibros/V%C3%A5rdprogram%20Cystisk%20fibros.pdf](https://www2.sahlgrenska.se/upload/SU/omrade_6/Geriatrik_Lungmedicin_Allergologi/Cystisk%20fibros/V%C3%A5rdprogram%20Cystisk%20fibros.pdf)

Sandman, L., & Kjellström, S. (2013). *Etikboken: Etik för vårdande yrken*. Lund: Studentlitteratur.

\*Sawicki, S. G., Heller, S. K., Demars, N. & Robinson, M. W. (2015). Motivating Adherence Among Adolescents With Cystic Fibrosis: Youth and Parent Perspectives. *Pediatric Pulmonology* 50(2), 127-136. doi: 10.1002/ppul.23017.

SFS 2017:30. *Hälso-och sjukvårdslag*. Stockholm: Socialdepartementet.

SFS 2014:821. *Patientlag*. Stockholm: Socialdepartementet.

Socialstyrelsen. (2016) *Ovanliga diagnoser: Cystisk fibros*. Stockholm: Socialstyrelsen.

Svensk sjuksköterskeförening. (2014). *ICN:S etiska kod för sjuksköterskor*. Stockholm: Svensk sjuksköterskeförening.

Svensk sjuksköterskeförening. (2017). *Kompetensbeskrivning för legitimerad sjuksköterska*. Stockholm: Svensk sjuksköterskeförening.

Svensk sjuksköterskeförening. (2008). *Strategi för sjuksköterskans hälsofrämjande arbete*. Stockholm: Svensk sjuksköterskeförening.

Stockholm Cf center (Cystisk fibros) Huddinge (2017). *Stockholm Cf center*. Hämtad 2017-11-01 från: <http://www.karolinska.se/cf>

Ternstedt, B., Norberg, A. (2014). Omvårdnad ur livscykelperspektiv- identitetens betydelse. I F. Friberg & J. Öhlén (Red.), *Omvårdnadens grunder - Perspektiv och förhållningssätt* (s. 33-57). Lund: Studentlitteratur.



# BILAGA 1 Söktabell

## Sökningar i Cinahl

Datum	Sökord	Begränsningar (Limits)	Antal träffar	Relevanta abstract	Granskade artiklar	Valda artiklar
171010	Cystic fibrosis AND transition	Peer reviewed, abstract, 2000- 2017	70	12	12	Moola & Norman (2011), Berge, Patterson, Goetz, Milla (2007), Brumfield & Landbury (2004), Al- Yateem (2012), Palmer & Boisen (2002) Iles & Lowton (2010)
171010	Cystic fibrosis AND transition AND adapt	Peer reviewed, abstract, 2000- 2017	1	1	1	0
171010	Cystic fibrosis AND adulthood AND responsibility	Peer reviewed, abstract, 2000- 2017	5	4	4	0
171010	Cystic fibrosis AND transition AND adulthood	Peer reviewed, abstract, 2000- 2017	30	7	7	0

## Sökningar i PubMed

Datum	Sökord	Begränsningar (Limits)	Antal träffar	Relevanta abstract	Granskade artiklar	Valda artiklar
171013	Cystic fibrosis AND adulthood AND transition	Peer reviewed, abstract, 2000- 2017	38	14	14	Bregnballe, Boisen, Schiøtz, Pressler, Lomborg (2017)
171013	Cystic fibrosis AND experience AND transition	Peer reviewed, abstract, 2000- 2017	22	9	9	Dupuis, Duhamel, Gendron (2011)
171013	Cystic fibrosis AND adulthood AND experience	Peer reviewed, abstract, 2000- 2017	19	6	6	0
171017	Cystic fibrosis AND adherence AND young adult	Peer reviewed, 2000-2017	82	9	9	Sawicki, Heller, Demars, Robinson (2015)
171017	Cystic fibrosis AND experience AND living AND young adult	Peer reviewed, 2000-2017	15	4	4	Badlan (2006)

## BILAGA 2 Artikelöversikt

**Titel:** Child to adult: Transitional care for young adults with cystic fibrosis

**Författare, år:** Al-Yateem, N., (2012)

**Land:** Irland

**Syfte:** Utforska upplevelsen av upplevelsen av transitionen hos unga vuxna när de går från barnsjukvård till vuxensjukvård.

**Metod:** Kvalitativ intervjustudie, djupgående intervjuer, fenomenologisk deskriptiv analysmetod. 25 deltagare med Cf som genomgått transitionen från barnsjukvård till vuxensjukvården, unga vuxna.

**Resultat:** Huvudteman som förberedelse inför transitionen, asymmetrisk service samt subteman som dela kunskap, underlätta transitionen, ostrukturerad transition, fokus på den unga personen.

**Kvalitet:** Medel kvalitet

**Titel:** Young people living with cystic fibrosis: an insight into their subjective experience

**Författare, år:** Badlan, K. (2006)

**Land:** England

**Syfte:** Att undersöka unga personers levda erfarenheter med Cf och se vilken påverkan detta har på följsamhet av deras dagliga behandling.

**Metod:** Semistrukturerade intervjuer, både individuella och grupper, med teman som uppstod från datan. Hermeneutisk fenomenologi som inriktning. 13 deltagare, 17-39 år.

**Resultat:** Forskaren fann genom intervjuerna att många av deltagarna kämpade med att vilja känna sig normala, men att sjukdomen upplevs vara i vägen, detta kan i sin tur påverka följsamhet av behandling. Att skippa en eller flera behandlingar under dagen kan få unga personer med Cf att känna sig ”mer” normala. Denna önskan att få känna sig normal är något som vårdgivare måste förstå för att kunna erbjuda bättre vård och förståelse menar forskaren.

**Kvalitet:** Hög kvalitet.

**Titel:** Gender Differences in Young Adults' Perceptions of Living With Cystic Fibrosis During the Transition to Adulthood: A Qualitative Investigation

**Författare, år:** Berge, J., Patterson, J., Goetz D., & Milla C., (2007)

**Land:** USA

**Syfte:** Undersöka könsskillnader inom transitionen till vuxenlivet för unga vuxna med Cf för att bättre kunna förstå den psykosociala effekten av denna transition.

**Metod:** Explorativ studie, hermeneutisk analys med fokusgrupper, bekvämlighets urval av deltagare. 17 deltagare, 16-21 år.

**Resultat:** Indikerar att både kvinnor och män har många justeringar inför transitionen till vuxenlivet, såsom behandlingsföljsamhet och mental hälsa. Vid vissa punkter skilde det sig åt beroende på kön. Två viktiga fynd menar författarna var att kvinnor med Cf lider av tankar om kroppsideal samt att man såg att män har ett ökar riskbeteende relaterat till alkohol och rökning.

**Kvalitet:** Hög kvalitet

**Titel:** Flying the nest: a challenge for young adults with cystic fibrosis and their parents  
**Författare, år:** Bregnballe, V., Boisen, K., Schiøtz, P., Pressler, T., & Lomborg, K. (2017)  
**Land:** Danmark

**Syfte:** Undersöka sjukdomsrelaterade utmaningar som unga vuxna med Cf samt deras föräldrar måste möta när de flyttar ut.

**Metod:** Kvantitativ metod med frågeblanketter som var baserade på tidigare intervjuer av unga vuxna med Cf och deras föräldrar. 99 deltagare, 18-25 år.

**Resultat:** Ett stort antal deltagare som svarade på frågeblanketterna visade att en stor andel av Cf individerna mellan 18-25 år levde med sina föräldrar. Resultatet visade också att föräldrar har en fortsatt stor roll i den unga Cf individens liv relaterat till hantering och behandling av sjukdomen.

**Kvalitet:** Medel kvalitet

**Titel:** Experience of adolocents with Cystic Fibrosis during their transition from paediatric to adult health care: a qualitative study of young Australian adults.

**Författare, år:** Brumfield, K., Lansbury, G., (2003)

**Land:** Australien

**Syfte:** Att undersöka erfarenheter hos unga Cf individer gällande transitionen från barnsjukvården till vuxensjukvården.

**Metod:** Kvalitativ studie med djupgående intervjuer. 6 deltagare, 19-34 år.

**Resultat:** Teman gällande upplevelser om barnsjukvården, påverkan av upplevelser relaterade till transitionen, psykologiska faktorer som kan ha påverkat transitionen, byggstenar i transitionsprogrammet.

**Kvalitet:** Hög kvalitet

**Titel:** Transitioning Care of an Adolescent With Cystic Fibrosis: Development of Systemic Hypothesis Between Parents, Adolescents and Health Care professionals

**Författare, år:** Dupuis, F., Duhamel, F., & Gendron, S., (2011)

**Land:** Kanada

**Syfte:** Utforska erfarenheter av föräldrar och ungdomarna som lever med Cf, innan transitionen från barnsjukvården till vuxenvården

**Metod:** Semistrukturerade intervjuer genomfördes med ungdomarna och föräldrarna separat för att förstå levd erfarenhet av att leva med Cf. 7 familjer, ungdomarna 15-18 år.

**Resultat:** Resultatet belyste hur relationen mellan Cf ungdomarna och föräldrarna ändras under Cf individernas uppväxt. Föräldrarnas lidande inför sitt barns framtid avslöjades, detta i kontrast till Cf ungdomarnas positivitet inför deras framtid.

**Kvalitet:** Hög kvalitet

**Titel:** What is the perceived nature of parental care and support for young people with cystic fibrosis as they enter adult health services?

**Författare, år:** Iles, N., & Lowton, K., (2010)

**Land:** England

**Syfte:** Utforska upplevelser av föräldrars support under transitionen till ung vuxen hos personer med Cf.

**Metod:** Kvalitativ studie, semistrukturerade intervjuer. 50 deltagare med Cf, 13-24 år

**Resultat:** Teman gällande föräldrarnas stöd emotionell support, problemlösare vid kris, teambuilding vid hantering av sjukdomen, skyddande effekt på barnen

**Kvalitet:** Hög kvalitet

**Titel:** 'Down the rabbit hole': enhancing the transition process for youth with cystic fibrosis and congenital heart disease by re-imagining the future and time.

**Författare, år:** Moola, F. J.; Norman, M. E., (2011)

**Land:** Kanada

**Syfte:** Undersöka hur Cf pat och CHD pat upplever den normala utveckling från tonår till vuxen.

**Metod:** Kvalitativ studie. Deduktiv och induktiv innehållsanalys. Semistrukturerade intervjuer. 50 deltagare (11-17 år)

**Resultat:** Teman som: "framtiden är utforskad mark", "geografisk begränsning", "stulen tid i Cf".

**Kvalitet:** Hög kvalitet.

**Titel:** Cystic Fibrosis and the Transition to Adulthood

**Författare, år:** Palmer, M., & Boisen, L., (2002)

**Land:** USA

**Syfte:** Att undersöka upplevelser hos unga vuxna med CF gällande vilken påverkan sjukdomen har haft på deras liv, under transitionen från tonåring till vuxen.

**Metod:** Explorativ kvalitativ studie, semistrukturerade intervjuer. 21 män, 18 kvinnor, 20-28 år.

**Resultat:** Teman som tankar om: hälsoförsäkring, uppnå självständighet, optimistisk syn på framtiden.

**Kvalitet:** Medel kvalitet

**Titel:** Motivating Adherence Among Adolescents With Cystic Fibrosis: Youth and Parent Perspectives

**Författare, år:** Sawicki, G., Heller, K., Demars, N., & Robinson, W., (2015)

**Land:** USA

**Syfte:** Att förstå barriärer som hindrar följsamhet av Cf behandlingar samt "verktyg" som ökar följsamheten enligt ungdomar med Cf och deras föräldrar.

**Metod:** Kvalitativ metod. Enskilda intervjuer med ungdomarna samt enskilda intervjuer med föräldrarna. Transkribering av intervjuerna med en iterativ process där teman framkom av dataanalysen. 18 deltagare, 16-21 år.

**Resultat:** Övergripande om vilka barriärer för följsamhet till medicinering som finns samt vilka faktorer som underlättar följsamhet. Ungdomarna och föräldrarna kände att det var lättare att sköta Cf behandlingen om tillit fanns till Cf vården.

**Kvalitet:** Medel kvalitet.