



INSTITUTIONEN FÖR VÅRDVETENSKAP
OCH HÄLSA

DEN LEVDA UPPLEVELSEN AV AMYOTROFISK LATERALSKLEROS – UR ETT NÄRSTÅENDEPERSPEKTIV

Elias Kinnunen

Magisteruppsats:	15 hp Specialistsjuksköterskeprogrammet med inriktning mot
Program och/eller kurs:	neurosjukvård
Nivå:	Avancerad nivå
Termin/år:	HT/VT/2021–2022
Handledare:	Anneli Ozanne
Examinator:	Eva Jakobsson Ung

Titel svensk:	Den levda upplevelsen av amyotrofisk lateralskleros – ur ett närstående perspektiv
Titel engelsk:	The lived experience of amyotrophic lateral sclerosis – from the view of next of kin
Magisteruppsats:	15 hp
Program och/eller kurs:	Specialistsjuksköterskeprogrammet med inriktning mot neurosjukvård
Nivå:	Avancerad nivå
Termin/år:	HT/2021-VT/2022
Handledare:	Anneli Ozanne
Examinator:	Eva Jakobsson Ung
Nyckelord:	amyotrofisk lateralskleros, hälsa, kvalitativ, närstående, upplevelser

Sammanfattning

Bakgrund: Amyotrofisk lateralskleros (ALS) är en sjukdom som i de flesta fall leder till döden för den som drabbas. Det har stor effekt på närstående till den som insjuknar. Närstående tar ofta hand om den sjuke i hemmet som informella vårdgivare, vilket i många fall har negativa effekter på deras fysiska och psykiska hälsa. För att bättre kunna stödja närstående och bibehålla deras hälsa så krävs ökad kunskap över hur närstående upplever livet med sjukdomen.

Syfte: Syftet med den här litteraturöversikten var att belysa närståendes upplevelser av att leva med en person som har diagnosen ALS och upplevelser av stöd från sjukvården.

Metod: En systematisk litteraturöversikt har utförts på tolv kvalitativa studier genom sökningar i 3 olika databaser. Data har sedan analyserats enligt en 9-stegsmodell för kvalitativ analys.

Resultat: Närståendes upplevelser av ALS innebär: av *En förändrad vardag* som beskriver närståendes negativa känslor av sjukdomen, så som minskat socialt umgänge och ökande isolering men att de också nådde acceptans och en återfunnen mening med livet. Vidare beskrev de *Betydelsen av stöd* och att det både kunde vara tillfredställande och bristande stöd. *Vårdens bemötande påverkar hantering* där bemötande både stärker och försvårar för närstående och hur stor vikten av information är.

Slutsats: Närstående är en viktig del i vården kring patienten. Sjuksköterskan bör arbeta för att fånga upp de närstående som är i behov av stöd och hjälpa dem att ta del av det stöd som finns för att värna om deras hälsa. Samverkan mellan akutvården och ALS-team behöver stärkas för att erbjuda en bättre vård för närstående och patient. Framtida forskning behövs över hur stöd kan förbättras för närstående och hur övergången från sjukhus till hemmet kan underlättas.

Nyckelord: amyotrofisk lateralskleros, hälsa, kvalitativ, närstående, upplevelser

Abstract

Background: Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a disease which exclusively leads to death for the one who is afflicted. It has a large effect on next of kin to the one who gets sick. Next of kin often takes care of the sick person in the home as informal caregivers. This often has negative effects on their physical and psychological health. To better support next of kin and preserve their health more knowledge is needed about how next of kin experiences life with the disease.

Aim: To illuminate the experiences of next of kin living with a person suffering for ALS and their experiences of healthcare

Method: A systematic literature review of twelve qualitative studies found through searches in 3 scientific databases. Data was analysed according to a 9-step model for qualitative analysis.

Results: Next of kin's experiences of ALS are described by *A changed daily life* which describes next of kin's negative feelings of the disease, diminishing socialisation and increasing isolation. Eventually reaching acceptance and a renewed purpose in life. How big the *Importance of support* are for next of kin in regard to adequate support and lacking support. How the *attitude of healthcare professionals impacts the next of kin's ability to cope* where treatment both strengthens and makes things harder for next of kin and how large the *Importance of information* is.

Conclusion: Next of kin are an important part of the care of the patient. The nurse should work to identify the next of kin who are in need of support and help them access said support to increase their subjective health. Stronger cooperation between acute care and the ALS-team is important to improve the care for next of kin and patient. Future study about the experience of support is needed to improve support for next of kin and further study about how next of kin handles the transition from hospital to home is needed to better support them through the transition.

Key words: Amyotrophic lateral sclerosis, health, qualitative, next of kin, experiences

Förord

Stort tack till min handledare Anneli Ozanne som med otrolig kunskap och tålamod stöttat mig genom uppsatsskrivandet.

Ett extra stort tack till Johanna Furufors som stöttat och stått ut med mig under den här tiden.

Elias Kinnunen
Göteborg, Maj 2022

Innehållsförteckning

Inledning	1
Bakgrund	1
ALS	1
Symtom	1
Vård och behandling	2
Definition av närstående	3
Teoretisk referensram	3
Hälsa	3
Lidande	4
Specialistsjuksköterskans roll och ansvar	4
Problemformulering	5
Syfte	5
Metod	5
Design	5
Urval	6
PEO-Modellen	6
Datainsamling	6
Kvalitetsgranskning	8
Dataanalys	9
Etiska överväganden	9
Resultat	10
Tabell 5. Subkategorier som artiklar svarade mot	11
Förändrad vardag	12
Negativa känslor kring sjukdomen	12
Att uppleva minskat socialt umgänge och ökad isolering	13
Acceptans och återfunnen mening med livet	13
Betydelsen av stöd	14
Tillfredställande stöd	15
Bristande stöd	15
Vårdens bemötande påverkar hantering	16

Bemötande som stärker och försvårar	16
Vikten av tydlig information	17
Diskussion	18
Metoddiskussion	18
Resultatdiskussion	19
Förändrad vardag	19
Betydelsen av stöd	20
Vårdens bemötande påverkar hantering	21
Slutsats och kliniska implikationer	22
Kliniska implikationer	22
Implikationer för vidare forskning	22
Referenslista	23
Bilaga 1 Litteratursökning	i
Bilaga 2. Inkluderade artiklar	iii
Bilaga 3. Exkluderade artiklar	viii
Bilaga 4 Exempel på Dataextraktion och analys	ix

Inledning

Amyotrofisk lateralskleros (ALS) är en grupp sjukdomar som inte har någon botande behandling och efter några år leder de ofta till döden. ALS orsakar förtvinning och förlamning av kroppens viljestyrda muskler vilket leder till pareser i extremiteter, tal-, svälj- och andningspåverkan med mera. Det påverkar ofta den sjuka personens livssituation men till hög grad också de närstående. Närstående fungerar ofta som informella vårdgivare vilket kan ha negativa konsekvenser för närståendes hälsa. För att som sjuksköterska kunna stötta närstående och värna om deras hälsa så behövs mer kunskap om hur de upplever situationen.

Bakgrund

ALS

Amyotrofisk lateralskleros är en grupp sjukdomar som faller under motorneuronsjukdomar. Symtomen kännetecknas av en över tid ökande muskelatrofi med förlamning som följd, vilket orsakas av degeneration på motorneuronen som sitter i motorcortex, hjärnstam och ryggmärg. På grund av neurodegenerationen kan inte längre nerverna skicka signaler till de påverkade musklerna som då börjar förtvina (Wijesekera & Leigh, 2009).

ALS brukar delas upp i sporadisk (sALS) och familjär (fALS) form. sALS står för ungefär 90 % av alla ALS-diagnoser (Solders & Press, 2020). Studier har visat att genmutationer kan ge upphov till ALS och att det finns en starkt ärftlig komponent där risken att drabbas av ALS närmast dubblas hos släktingar (Masrori & van Damme, 2020). ALS har i Europa en incidens på cirka 10–12 personer per 100 000 som insjuknar varje år (Masrori & van Damme, 2020). I Sverige diagnostiseras cirka 220–250 personer med ALS per år och 750–850 personer lever med ALS (Socialstyrelsen, 2018).

Män insjuknar cirka dubbelt så ofta som kvinnor upp till 65 års åldern. Därefter ses inte någon större skillnad mellan könen (Socialstyrelsen, 2018). Medelåldern för att insjukna i ALS varierar beroende på vilken variant personen har. Vid sALS är medelåldern för insjuknande 58–63 år (Andersen, 2021; Masrori & van Damme, 2020). Vid (fALS) är medelåldern i stället 40–60 år (Masrori & van Damme, 2020). Medelöverlevnaden skiljer beroende på symtomutveckling. Om den bulbära muskulaturen angrips tidigt ses oftast kortare överlevnadstid än om extremiteterna drabbas (Andersen, 2020).

Symtom

Beroende på vilken del av motorneuronen som drabbas så skiljer sig symtomen vid ALS (Solders & Press, 2020). Det gör att ALS delas in i olika undergrupper (Andersen, 2021). En stor undergrupp är vad som brukar kallas ”klassisk ALS”. Vid klassisk ALS drabbas det övre motorneuronet, pyramidbanorna och de nedre motorneuronen samtidigt (Socialstyrelsen, 2018). Den kännetecknas av ökande muskelsvaghet, ofta initialt i armar, ben och bålen, som förvärras över tid. Det följs av muskelatrofier, fascikulationer, varierande grader av spasticitet

samt stegring av senreflexer. Därtill kan muskelkramper och förlångsammade rörelser tillkomma. Även tal-, sväljning- och andningsproblem uppstår (Masrori & van Damme, 2020; Solders & Press, 2020; Wijesekera & Leigh, 2009).

Andra undergrupper av ALS är progressiv spinal muskelatrofi (PSM), progressiv bulbär pares (PBP), pseudobulbär pares och primär lateralskleros (PLS). Vid PSM drabbas personen av muskelsvaghet och muskelförtvining i extremiteterna på grund av att de nedre motorneuronen i ryggmärgen bryts ned. Vid PBP är hjärnstammens nedre motorneuron påverkande (Socialstyrelsen, 2018). Det kan ge tal- och sväljsvårigheter till följd av pares i svalget, tungan och ansiktsmuskulaturen (Andersen, 2021; Masrori & van Damme, 2020; Solders & Press, 2020; Wijesekera & Leigh, 2009). Vid pseudobulbär pares skadas de övre motorneuronen i hjärnbarken som också styr de nedre motorneuronen i hjärnstammen. Personen får svårt att tala och svälja men nu på grund av spasticitet i tunga och svalg. PLS är ovanligt förekommande. Här skadas de övre motorneuronen och pyramidbanesystemet. Personen får en spastisk förlamning och långsamma rörelser. De nedre motorneuronen påverkas inte. Så småningom utvecklas ofta de ovan beskrivna sjukdomarna till en klassisk ALS med påverkan på både de övre och de nedre motorneuronen (Socialstyrelsen, 2018).

Personer med ALS avlider oftast på grund av påverkan på andningsmuskulaturen. När andningsmuskulaturen slutar fungera uppstår en koldioxidretention vilket så småningom leder till att personen avlider. En annan vanlig dödsorsak vid ALS är pneumoni (Masrori & Van Damme, 2020; Wijesekera & Leigh, 2009; Andersen, 2021).

Cirka 10 % av personer med ALS får även frontotemporal demens (FTD) (Andersen, 2021; Masrori & van Damme, 2020; Solders & Press, 2020) och 30–50 % får kognitiv påverkan i olika grad (Andersen, 2021).

Vård och behandling

Det finns ingen botande behandling vid ALS, däremot ges bromsmedicinen Riluzole, som har visat på förlängd överlevnad med cirka 3–6 månader (Masrori & van Damme, 2020; Wijesekera & Leigh, 2009). En tidig behandlingsstart med Riluzole kan förlänga livet med 10–21 månader (Andersen, 2021).

Personer med ALS vårdas och följs ofta av ett ALS-team. Vården syftar till att lindra symtom och lidande för både den sjuka och hans närstående. Sjuksköterskan ansvarar för omvårdnaden och samarbetar ofta nära övriga professioner i teamet. Patienten får råd, stöd och hjälpmedel från fysioterapeut, arbetsterapeut, logoped och dietist utifrån de symtom som hen besväras av. Kuratorn stöttar familjen tillsammans med sjuksköterskan och läkaren ansvarar för den medicinska behandlingen (Ozanne, 2015).

Symtomlindrande behandling är av betydelse för både överlevnad och livskvalitet vid ALS (Solders & Press, 2020). Andnings- och nutritionsproblematik är två områden som ofta kräver

symtomlindring. Fysioterapeutisk behandling i form av andningsträning för att mobilisera slem, hostmaskin i kombination med slemlösande läkemedel och icke invasiv ventilation kan vara till hjälp för att underlätta andningsproblematik (Andersen, 2021; Socialstyrelsen, 2018). Viktnedgång och undernäring är ett vanligt problem. Här kan konsistenanpassning underlätta möjligheten att äta och energiberikad kost kan hjälpa personen att nå sitt energibehov med mindre måltider. Sondnäring via nasogastrisk sond eller perkutan gastrostomi (PEG) är ett alternativ vid kraftiga sväljsvårigheter (Andersen, 2021; Socialstyrelsen, 2018; Solders & Press, 2020).

Definition av närstående

Socialstyrelsen definierar begreppet närstående som ”en person som den enskilde anser sig ha en nära relation till” (Socialstyrelsen, 2021a). I jämförelse definieras begreppet anhörig som ”en person inom familjen eller bland de närmsta släktingarna (Socialstyrelsen, 2021b).

I den här magisteruppsatsen används begreppet närstående för att beskriva de personer som i huvudsak lever med personer som har ALS. Det här begreppet valdes framför anhörig då det är något bredare (Socialstyrelsen, 2021a). Anhörig avser mer den närmaste familjen men eftersom ALS är en så livsomvälvande sjukdom som även påverkar personer utanför familjen, till exempel vänner och arbetskamrater valdes begreppet närstående.

Teoretisk referensram

Hälsa

Enligt Världshälsoorganisationen (WHO) är hälsa ”ett stadium av totalt fysiskt, psykiskt och socialt välmående och inte endast en avsaknad av sjukdom eller illabefinnande” (WHO, 2006). Enligt Hälso- och sjukvårdslagen (SFS 2017:30) är målet med hälso- och sjukvården att främja hälsa hos befolkningen. Hälsa är därför ett av de viktigaste begreppen inom den moderna sjukvården. Varje person upplever sin hälsa individuellt, vilket leder till att upplevelsen av hälsa kan variera från tidpunkt till tidpunkt (Wiklund, 2019).

Hälsa delas av Wiklund (2019) in i tre dimensioner som kan kopplas ihop med WHO:s (2006) definition av hälsa som beskrivits ovan. Det WHO beskriver som fysiskt, psykiskt och socialt välmående definierar Wiklund (2019) som friskhet, sundhet och välbefinnande. Friskhet och sundhet beskrivs som fysisk frånvaro av sjukdom. Båda av de här dimensionerna kan av omgivningen objektivt mätas. Välbefinnande är dock en dimension som inte är objektivt mätbar eftersom det är en subjektiv känsla (Wiklund, 2019).

Enligt en rapport från Socialstyrelsen (2014) är så kallade informella vårdgivare, det vill säga närstående som vårdar i hemmet, ett mycket vanligt fenomen. Ungefär var femte vuxen person i Sverige fungerar som informell vårdare till en sjuk närstående minst en gång per månad. Av de som arbetar som informella vårdgivare upplever sig cirka 30 % ha ett nedsatt hälsotillstånd. De vårdandes ohälsa korrelerar också med graden av svårigheter hos den som

vårdas. Desto sjukare en person är desto sämre hälsa upplever dennes vårdare. Cirka 67 % av alla informella vårdgivare upplever en psykisk ohälsa och 35 % upplever en fysisk ohälsa.

Lidande

Lidande är ett annat av vårdvetenskapens kärnbegrepp och kan enligt Arman (2017) definieras som ”den subjektiva mänskliga helhetsupplevelsen av att möta något ont” eller mer utvecklat ”Fysisk, emotionell eller andlig/existentiell upplevelse med ångest, smärta och oro” (Arman, 2017). Lidande delas enligt Wiklund (2019) upp i tre delar: Sjukdomslidande, vårdlidande och livslidande. Sjukdomslidande är enligt Eriksson (2015) direkt kopplat till sjukdom. Både genom kroppsligt orsakat lidande relaterat till sjukdomen samt psykiskt lidande orsakat av känslor som förnedring, skam och skuld. Vårdlidande är ett lidande som tar många olika former och orsakas av vård eller utebliven vård. Livslidande är ett lidande som innefattar hela människans livssituation och som kan orsakas av negativa förändringar i en människas livssituation.

En närstående kan påverkas av livslidande relaterat till att deras livssituation kraftigt förändras när deras närstående blir sjuk. Närstående tenderar att ge upp större delen av sin vardag för att ta hand om personen med ALS och de ignorerar sig själva och de behov som de har vilket leder till att deras välbefinnande blir lidande (de Wit et al., 2020; Boerner & Mock, 2012). Dessutom kan vårdlidande uppkomma om närstående känner att de inte får tillräckligt stöd eller information från vården. Sjukvårdspersonal kan stötta och lindra deras lidande genom adekvat stöd och fullgod information till närstående och inte bara till personen som insjuknar (Eriksson, 2015).

Specialistsjuksköterskans roll och ansvar

Enligt Fagerström (2011) kan en specialistsjuksköterska tack vare tilläggskunskaper ta sig an ett större ansvar för en specifik grupp av patienter. Vidare beskriver Vårdförbundet (2019) att en specialistsjuksköterska har utökade omvårdnads kunskaper inom evidens, forskning och utvärdering inom deras specialiserade område. En specialistsjuksköterska ansvarar därför, enligt Fagerström (2011), för att öka patientsäkerheten genom att identifiera förbättringsområden inom vård och omvårdnads kvaliteten. Vilket leder till en ökad patientsäkerhet.

I den teoretiska bakgrunden till den här magisteruppsatsen diskuteras begreppen hälsa och lidande. Som Socialstyrelsen (2014) visat fungerar många närstående som informella vårdgivare i hemmet och de kan uppleva både ohälsa och känna lidande. Vårdlidande kan enligt Eriksson (2015) orsakas av en upplevd brist på information från vården. Specialistsjuksköterskan kan med sin utökade kompetens inom neurosjukvård se till att adekvat information ges till både närstående och patient. Speciellt genom att komplettera den information som getts av läkare. Vidare kan specialistsjuksköterskan genom sin evidensbaserade kunskap ge emotionellt stöd till närstående för att underlätta deras vardag samt bedöma när det är relevant att resurser från andra professioner, som till exempel kuratorn kopplas in.

Problemformulering

ALS är en progredierande neurologisk sjukdom som leder till flera svåra funktionsnedsättningar och efter några år avlider ofta patienten. Det påverkar livssituationen för både den sjuka och dennes närstående och det kan vara svårt att hantera den förändrade livssituationen på grund av de fysiska funktionsbortfallen men även sorgen över sjukdomen och att den kommer att leda till en för tidig död.

Fokus från sjukhusavdelningarna läggs med god orsak på patienten men det kan också leda till att närståendes situation och behov av stöd kommer i skymundan. Närstående är oftast informella vårdgivare och de som främst tar hand om den sjuka personen i hemmet och som även ansvarar för kontakter med sjukvård, myndigheter med mera. De kan behöva särskilt stöd då de befinner sig i en svår situation som med tiden ofta försämras i takt med att sjukdomen progredierar.

Genom att sammanställa den forskning som finns kring närståendes upplevelser av att leva med en person med ALS och hur de upplever det stöd de får från sjukvården kan en ökad kunskap om deras livssituation synliggöras. Det kan hjälpa sjuksköterskor som vårdar patienterna att än mer även se till närståendes behov av stöd och insatser. På så sätt kan stödet på avdelningen förbättras men det kan också förbättra vårdplaneringar över vilka resurser som behöver sättas in inför hemgång från avdelningen. På sikt kan det främja de närståendes hälsa och också minska en del av det lidande som de kan gå igenom. Specialistsjuksköterskan kan genom sin utökade kompetens utföra ett förbättringsarbete genom att sprida den forskning som finns till sina kollegor och uppmärksamma närstående som är i riskzonen.

Syfte

Syftet med den här litteraturöversikten var att belysa närståendes upplevelser av att leva med en person som har diagnosen ALS och deras upplevelser av stöd från sjukvården.

Metod

Design

Den här magisteruppsatsen använder metoden systematisk litteraturöversikt för att belysa forskning på upplevelser av att som närstående leva med en person som har ALS. Enligt Bettany-Saltikov och McSherry (2016) används den här metoden för att undersöka en specifik fråga genom att systematiskt litteratursöka och kritiskt granska befintlig forskning. På så sätt syntetiseras tillgänglig högkvalitativ forskning.

Den här systematiska litteraturöversikten fokuserar exklusivt på kvalitativ forskning eftersom det bättre lämpar sig till att undersöka människors upplevelser och känslor (Polit & Beck, 2017; SBU, 2020c).

Urval

Enligt Rosén (2017) ökar systematiska litteraturöversiktens kvalitet med adekvat fastställda inklusions- och exklusionskriterier. Alla sökningar utfördes med begränsningarna Peer-Reviewed, Abstract available och English Language. Inklusions- och exklusionskriterier beskrivs i tabell 1.

Tabell 1. Inklusions- och exklusionskriterier

Inklusionskriterier	Exklusionskriterier
Studier skrivna på engelska	Studier på andra språk än engelska
Närståendeperspektiv, alternativt patient och närståendeperspektiv	Studier enbart med patient- eller vårdpersonalsperspektiv
Studier med kvalitativ metod	Studier med kvantitativ metod, mixad metod
Närstående över 18-år	Närstående under 18-år
Peer-reviewed, Primärstudier	Sekundäranalyser, editorials, litteraturöversikt, enskilda fallstudier

PEO-Modellen

Forskningsfrågan inringades med hjälp av **P**opulation, **E**xposure and **O**utcome (PEO) modellen (Tabell 2). Enligt Bettany-Saltikov och McSherry (2016) lämpar sig den till kvalitativ forskning.

Tabell 2: Forskningsfråga från PEO-modellen

Population	Närstående till person som har ALS
Exposure	ALS
Outcome	Upplevelser

Datainsamling

Enligt Bettany-Saltikov och McSherry (2016) är det av yttersta vikt att så många studier som möjligt inkluderas i översikten utifrån relevans till syftet. Av den anledningen utfördes flera systematiska sökningar i olika vetenskapliga databaser.

Bettany-Saltikov och McSherry (2016) förklarar att litteraturöversiktens validitet är direkt korrelerad till hur väl den systematiska litteratursökningen utförts.

Litteratursökningen genomfördes utifrån PEO-modellen samt inklusions- och exklusionskriterier beskrivna under urval.

Inledningsvis utfördes preliminära sökningar i databaserna CINAHL, PsycINFO och PubMed för att få en uppfattning om tidigare forskning inom området och för att finna sökord för framtida sökningar (Bettany-Saltikov & Mcsherry, 2016).

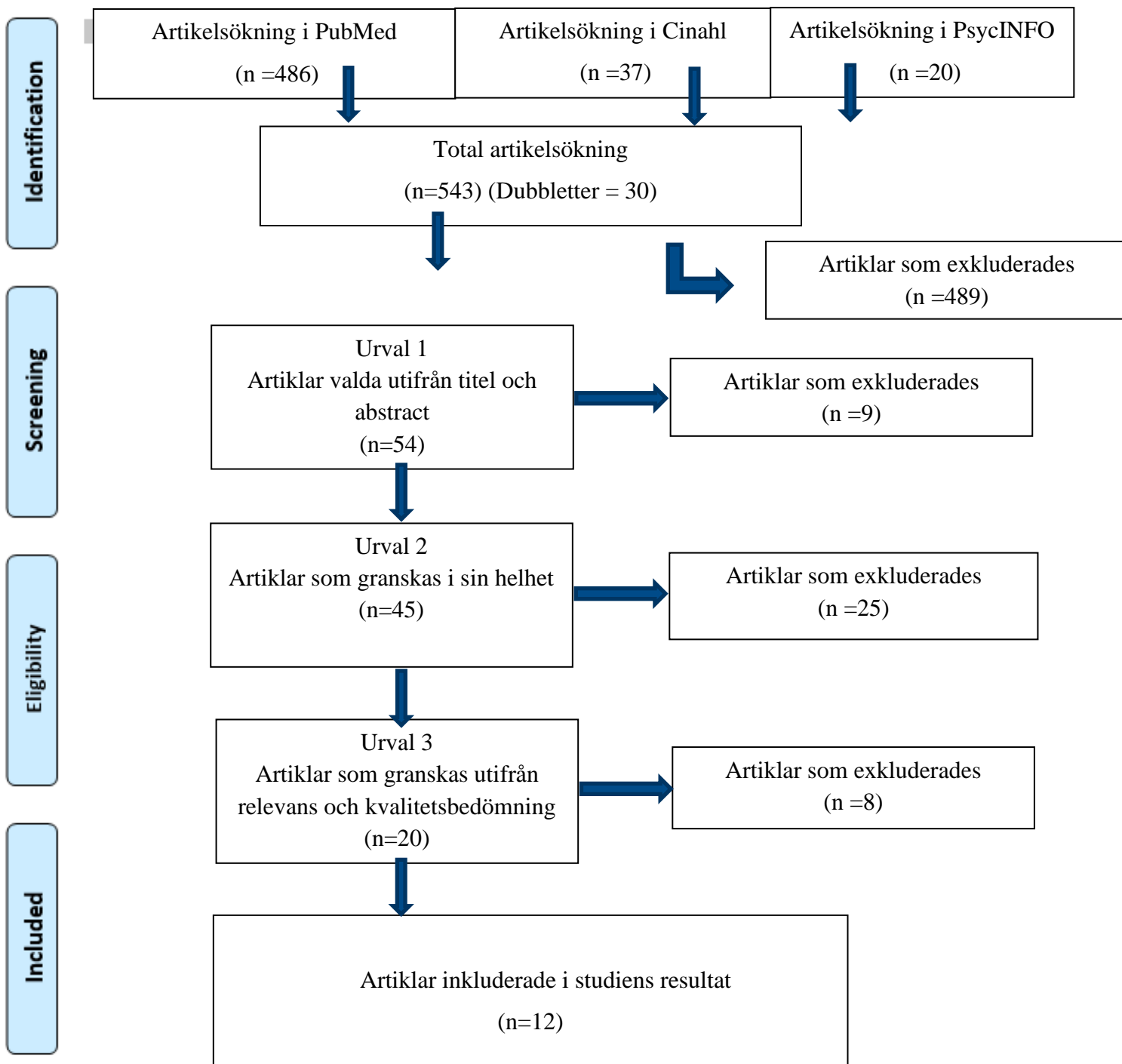
Efter de inledande sökningarna utfördes strukturerade sökningar i de tre tidigare nämnda databaserna. CINAHL har inriktning på omvårdnadsforskning, PubMed på medicinsk forskning och PsycINFO på forskning inom psykologi (Polit & Beck, 2017).

De strukturerade sökningarna i respektive databas redovisas i Bilaga 1.

Sökningarna började med en bred sökning på *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, därefter specificerades sökningen med hjälp av booleska operatörer som AND och OR. Operatören AND avgränsar sökningen och operatören OR expanderar sökningen (Polit & Beck, 2017). För att smalna av sökningen mot syftet lades sökordet *experience* med. För att få med alla möjliga böjelser på ord användes trunkering (*). Trunkering används för att få olika böjelser på ett ord i en sökning. Vid sökningen togs böjelser till ordet *experience* med, såsom *Experiences*, *Experience*, *Experienced* osv. Det har som effekt att expandera sökningen (Polit & Beck, 2017). För att smalna av sökningen mot närstående lades sökordet *Caregiver* i kombination med trunkering med. Beslut togs om att vidga sökningen ytterligare genom hjälp av booleska operatören OR och därmed lägga till olika synonymer till ALS och Caregiver. Vid senare sökningar inkluderades även till exempel sökorden *Life situation* och *Next of kin* (Bilaga 1). Ett försök att använda Swedish MeSH gjordes innan sökningen men upplevdes inte tillföra mycket och användes inte i någon större utsträckning.

Resultatet sammanställdes från tolv kvalitativa artiklar. Studierna utfördes i Sverige, Australien, Storbritannien, Sydkorea och Kanada. Spridningen ger en global översyn av problemområdet. Urvalsprocessen redovisas nedan i form av PRISMA-diagram (Figur 1).

Figur 1. PRISMA Diagram



Kvalitetsgranskning

Enligt SBU ska alla artiklar som inkluderas i en systematisk litteraturoversikt kvalitetsgranskas för att minska risken för systematiska fel (bias) (SBU, 2020).

De artiklar som valdes ut efter att inklusions- och exklusionskriterier applicerats granskades enligt SBU:s granskningsmallar för kvalitativ metod (SBU, 2020). Kvalitetsgranskningarna

redovisas i Bilaga 2. Alla artiklar som inkluderades i resultatet hade hög till medelhög kvalitet. Exkluderade artiklar redovisas i bilaga 3.

Dataanalys

Insamlade data analyserades med Bettany-Saltikov och McSherrys (2016) 9-steps metod. Metoden redovisas nedan i Tabell 3 och exempel på hur dataanalys utförts redovisas i Bilaga 4.

Tabell 3. Bettany-Saltikov & McSherrys 9-steps metod

Steg 1	Till att börja med lästes samtliga valda artiklar av författaren.
Steg 2	Relevanta resultat från artiklarna överstryktes med olika färger.
Steg 3	Färgkodade resultat överfördes till tabell för att kunna spåra ursprung.
Steg 4	Subkategorier arbetades fram genom att resultaten grupperades.
Steg 5	Liknande subkategorier grupperades i större kategorier
Steg 6	De nya kategorierna gick igenom och slogs ihop om kategorier som berörde samma område
Steg 7	För att öka validiteten och för att minska bias konsulterades handledare.
Steg 8	Inkluderade artiklars resultat lästes åter igenom för att säkerhetsställa att all relevant data kommit med i analysen
Steg 9	Resultatet sammanställdes i tabell och exempel redovisas i bilaga 4

Etiska överväganden

Nürnbergkodexen skrevs 1947 som reaktion på de medicinska övergrepp som utförts under andra världskriget. Där framförs att deltagare i forskningsprojekt inte får skadas av forskning och att de har rätt till ett informerat samtycke. Helsingforsdeklarationen utvecklade Nürnbergkodexen och har uppdaterats löpande genom åren sedan den antogs år 1964 (Kjellström, 2017).

En av Helsingforsdeklarationens bärande pelare är att forskare måste balansera nyttan av ny forskning mot hälsa och intresse hos deltagare. Det är dessutom nödvändigt att en oberoende person granskar forskningsplanen innan studien påbörjas. I Sverige regleras forskningsetik

genom Lagen om etikprövning av forskning som avser människor (SFS 2003:460). Den här lagen kräver att all forskning som rör människor måste genomgå ett godkännande av en oberoende etisk kommitté (Kjellström, 2017).

Kjellström (2017) och Bettany-Saltikov och McSherry (2016) tar upp att forskningsetik måste beaktas även vid systematiska litteraturöversikter. Kjellström (2017) skriver att akademisk redlighet är ett stort problem vid systematiska litteraturöversikter. Författare av litteraturöversikter får inte plagiera originalartiklarna.

Bettany-Saltikov och McSherry (2016) betonar vikten av att alla artiklar som inkluderas i en litteraturöversikt ska vara relevanta för syftet samt att de inkluderade artiklarna ska ha ett etiskt godkännande. Det är nödvändigt eftersom det är svårt om inte omöjligt för den som skriver en systematisk litteraturöversikt att få skriftligt godkännande från alla som deltagit i originalstudierna.

Alla artiklar som inkluderades i den här litteraturöversikten förde etiska resonemang och hade godkännande av etisk kommitté.

Resultat

Från innehållsanalysen av artiklarna identifierades 3 kategorier och 7 subkategorier vilket redovisas nedan i tabell 4 och i text. Vilka artiklar som svarade mot enskild subkategori redovisas i tabell 5.

Tabell 4. Kategorier och subkategorier

Kategorier	Subkategorier
Förändrad vardag	Negativa känslor kring sjukdomen Minskat socialt umgänge och ökad isolering Acceptans och återfunnen mening med livet
Betydelsen av stöd	Tillfredsställande stöd Avsaknad av och bristande stöd
Vårdens bemötande påverkar hantering	Bemötande som stärker och försvårar Vikten av tydlig information

Att leva som närstående till en person med ALS omkullkastar livet. Livssituationen förändras och de kan uppleva ett minskat socialt umgänge, ökad isolering och börda, ilska och sorg över sjukdomen, men också till slut en acceptans och återfunnen mening med livet. Tydlig personcentrerad information och ett gott bemötande från sjukvården kan underlätta situationen. Närstående kan känna både tillfredsställande och bristande stöd. När det upplevs fungera underlättar det för de närstående.

Tabell 5. Subkategorier som artiklar svarade mot

Artikel	Bemötande som stärker och försvårar	Vikten av tydlig information	Acceptans och återfunnen mening med livet	Minskat socialt umgänge och ökad isolering	Negativa känslor kring sjukdomen	Tillfredställande stöd	Bristande stöd
Ozanne & Graneheim (2018)	X	X			X		
O'Connor, M., Aoun, S. M. & Breen, L. J. (2018)	X	X			X		X
Munan et al. (2021)	X	X	X	X	X	X	
Ozanne et al. (2012)			X	X	X	X	X
Lisiecka, D., Kelly, H., & Jackson, J. (2020)	X			X	X		
Ray, R. A. & Street. A. F. (2007)				X	X		
Oh, J., Kim, J., & Chu, M. S. (2021)				X	X		X
Oyebode, J. R., Smith, H-J. & Morrison, K. (2013)				X	X	X	
Aoun et al. (2011)					X	X	X
Ozanne, A. O., Graneheim, U. H., & Strang, S. (2015)			X		X	X	
Pinto et al. (2016)	X		X		X		

Anderson et al. (2016)			X		X	X	
------------------------------	--	--	---	--	---	---	--

Förändrad vardag

ALS är en sjukdom som leder till stora livsförändringar för närstående. Olika strategier för hantering och acceptans leder till att en del närstående finner mening i den här tiden och ibland till och med går stärkta ur den. I många fall leder sjukdomen till att närstående tar hand om personen med ALS i hemmet och därmed minskar tiden de har att lägga på sig själva. Rädsla över att lämna den sjuke ensam i hemmet och känslor av att vilja spendera mera tid med den sjuke ökar deras isolering från omvärlden. Närstående upplever också ilska och/eller hat mot sjukdomen då de har svårt att acceptera att det har drabbat just deras familj. Det här presenteras i nedanstående subkategorier: *Att uppleva minskat socialt umgänge och en ökad isolering, Negativa känslor kring sjukdomen och Acceptans och återfunnen mening med livet.*

Negativa känslor kring sjukdomen

Samtliga studier som inkluderats i litteraturöversikten fann att närstående upplevde frustration och ibland ilska eller hat mot sjukdomen (Lisiecka, Kelly & Jackson, 2020; Oh, Kim & Chu, 2021; Oyebode, Smith & Morrison, 2013; Ray & Street, 2007; Ozanne et al., 2012; Ozanne & Graneheim, 2018; Munan et al., 2021; O'Connor, Aoun & Breen., 2018; Aoun et al., 2011). De upplevde en ilska över att just deras närstående hade drabbats och hade därför svårt att acceptera sjukdomen (Ozanne & Graneheim, 2018; Aoun et al., 2011).

Utöver det upplevdes en stor frustration över att sjukdomen inte hade något klart förlopp. Att alltid leva i osäkerhet beskrevs som en stor börda för närstående (Ray & Street, 2007; Lisiecka, Kelly & Jackson, 2020; Oyebode, Smith & Morrison, 2013; Aoun et al., 2011).

Närstående i en parrelation med personen med ALS upplevde att de förlorade en viktig del i partnerrelationen (Oyebode, Smith & Morrison, 2013; Ray & Street, 2007; Aoun et al., 2011). Kognitiva problem kunde göra att de inte kände igen sin partner (Oyebode, Smith & Morrison, 2013). Problem uppstod även med avsaknaden av intimitet med sin partner (Oyebode, Smith & Morrison, 2013; Aoun et al., 2011).

” So whereas you really want to hold him... It’s not that you can’t touch him, but you just have to treat him as if he’s very fragile.”

(Oyebode, Smith & Morrison, 2013, s.41)

Att uppleva minskat socialt umgänge och ökad isolering

ALS är en sjukdom som närstående upplever påverka möjligheterna till socialt umgänge (Lisiecka, Kelly & Jackson, 2020; Oh, Kim & Chu, 2021; Oyebode, Smith & Morrison, 2013; Ray & Street, 2007; Ozanne et al., 2012; Munan et al., 2021).

I samband med att personen med ALS försämrades upplevde närstående ökad isolering från sitt tidigare sociala liv. Som en närstående i Ray och Streets (2007) studie beskriver det:

” Well, as I say, we were two people, who were out a lot more than we were home. We’d go out with friends, we’d go to the football, we’d go to the races, go to the cricket... It is lonely.”

(Ray & Street, 2007, s. 40)

Sjukdomen försvårade möjligheten för personen med ALS att lämna hemmet (Munan et al., 2021; Ozanne et al., 2012) och det ledde också till att deras närstående stannade hemma. Andra anledningar till att närstående stannade hemma var rädsla att den sjuka skulle svälja fel, (Lisiecka, Kelly & Jackson, 2020; Munan et al., 2021) kvävas eller ramla (Lisiecka, Kelly & Jackson, 2020, Ray & Street, 2007). Det kunde även leda till att närstående minskade sin arbetstid eller sa upp sig från arbetet. Då försvann även den möjligheten till socialisering (Munan et al., 2021; Aoun et al., 2011).

Närstående beskrev också den fysiska och psykiska tröttheten som kom av att ta hand om den sjuke personen som en faktor som hindrade socialisering då de helt enkelt inte orkade umgås med andra (Oh, Kim & Chu, 2021; Oyebode, Smith & Morrison, 2013; Ray & Street, 2007).

Den sjuka personens svårigheter att svälja och därmed äta upplevdes också som ett hinder vid mötet med andra. Gemensamma måltider upplevdes som ett problem eftersom det fanns en risk att personen med ALS satte i halsen. Närstående kunde uppleva det som socialt olämpligt. De vars närstående matades med PEG eller dylikt upplevde också problem med att äta tillsammans eller socialt utanför hemmet (Lisiecka, Kelly & Jackson, 2020; Oyebode, Smith & Morrison, 2013).

Acceptans och återfunnen mening med livet

En del närstående upplevde trots de ökande problemen med transport och kommunikation, att deras sociala relationer behölls eller till och med stärktes av sjukdomen. Sociala nätverk med vänner, bekanta och familj var till stor hjälp för många (Munan et al., 2020; Ozanne et al., 2012; Ozanne, Graneheim & Strang, 2015). Munan et al. (2020) beskrev att närstående hade löst transporteringsproblemen med att deras vänner kom hem till dem i stället.

” I have a lot of support from the church. We have fellowship, Bible study, small group meeting and also the church service on Sunday... we moved here to be close to the church ”

(Munan et al., 2021, s. 499)

När närstående accepterade sjukdomen upplevde de det lättare att hitta mening med livet igen. De kunde åter hitta de korta stunderna av glädje de hade haft förut och de började göra det bästa av den tid de hade kvar med sin närstående (Ozanne, Graneheim & Strang, 2015; Anderson et al., 2019; Pinto et al., 2021).

En närstående beskrev för Anderson et al. (2019) hur de numera hanterade sjukdomen.

” We’ve got to live life as full as we can, and treat it as a monster that lives in our lives like a shadow and we turn our back on it as much as we can...”

(Anderson et al., 2019, s.4)

I en studie av Oh, Kim och Chu (2021) försökte närstående tänka att sjukdomen var till följd av ödet och karma och använde det för att lättare acceptera sjukdomen.

” It’s my karma and fate. It’s also her karma and fate. If I don’t accept it, it would only make me miserable. I try not to make a fuss, and act like I always do.”

(Oh, Kim & Chu, 2021, s. 5)

Andra närstående fortsatte att önska att deras närstående skulle leva längre än beräknat och att det snart kanske kunde komma ett läkemedel eller behandling som skulle kunna bota sjukdomen. Det här var ett sätt för dem att hålla hoppet uppe (Anderson et al., 2019; Pinto et al., 2021).

Det kunde vara lättare för äldre närstående att acceptera sjukdomen eftersom de kände att de levt ett bra liv och att någon sjukdom för eller senare skulle drabba dem eller deras närstående (Ozanne, Graneheim & Strang, 2015).

Betydelsen av stöd

Stöd från omgivningen upplevdes som mycket viktigt för närstående. De som hade ett gott stöd upplevde ofta situationen lättare att hantera. En del hade dock svårt att acceptera stöd från omgivningen. Brist på stöd eller svårigheter att komma åt stöd upplevdes av närstående som ett stort problem. Det presenteras nedan i subkategorierna *Tillfredsställande stöd* och *Bristande stöd*.

Tillfredställande stöd

Stöd från vänner, familj och vård var något som kunde hjälpa närstående att hantera vardagen (Ozanne et al., 2012; Munan et al., 2021) och upplevdes som mycket viktigt. Den närmaste familjen med barn och barnbarn hjälpte att motivera dem att fortsätta att kämpa för att klara vardagen. Vänner var viktiga för närstående som ett supportnätverk som de kunde prata med och få stöd ifrån (Ozanne, Graneheim & Strang, 2015).

Närstående upplevde att de var nöjda med ALS-teamet och det stöd som erhöles från dem (Oyebode, Smith & Morrison, 2013; Aoun et al., 2011) och från ALS-föreningar (Munan et al., 2021).

” ...but again, one can't handle this alone. I think that one... one needs help and talking to others and things like that help, because it... won't work otherwise. And, at the same time try to be able to get help as it is given.”

(Ozanne et al., 2012, s.1370)

Det kunde dock vara svårt att acceptera att ta emot stöd på grund av den egna stoltheten och skamkänslor över att de själva inte gjorde tillräckligt utan behövde hjälp (Ozanne et al., 2012).

När sjukdomen progredierade så ökade behovet av stöd (Ozanne et al., 2012; Munan et al., 2021). När personen med ALS behövde mer medicinska åtgärder för att överleva kunde det upplevas jobbigt för närstående (Anderson et al., 2016). Medicinska åtgärder kunde också upplevas positivt, närstående kopplade enligt Munan et al. (2021) tidigt insättande av åtgärder som PEG och hemventilator med en ökad livskvalitet för personen med ALS. Vilket hade som effekt att närstående kände sig tryggare i situationen.

” The feeding tube and the breathing machine we probably should have had that a month earlier if not more”

(Munan et al., 2021, s. 499)

Bristande stöd

Närstående kunde uppleva att ekonomiskt och praktiskt stöd från vården och andra myndigheter inte var tillräckligt (Ozanne et al., 2012; Oh, Chu & Kim, 2021). I Sydkorea så hade familjerna i flera exempel inte råd att betala vårdkostnader och önskade mer stöd ekonomiskt (Oh, Chu & Kim, 2021).

” The medical costs are expensive. We hired a professional caregiver, and it's not subsidized by insurance.”

(Oh, Chu & Kim, 2021, s.5)

Även om närstående delvis var nöjda med det stöd de fick, upplevde de ibland att det var svårt för dem att kunna nyttja stödet. Studier fann att närstående ofta själva fick leta reda på det stöd som fanns vilket tog tid och energi. Närstående ville att möjligheterna till stöd informerades om så tidigt som möjligt (Aoun et al., 2011; O'Connor, Aoun & Breen, 2018; Ozanne et al., 2012). O'Connor, Aoun & Breen (2018) fann i sin studie att endast en av deltagarna hade blivit erbjudna stöd direkt vid diagnostillfället.

“Had to Google, and find information ourselves. Find MND [association] ourselves and a new specialist... No support, no information, no hope.”

(O'Connor, Aoun & Breen, 2018, s. e419)

Vårdens bemötande påverkar hantering

Närstående upplever sig ofta nöjda med vården även om det många gånger brister. Det kan särskilt visa sig vid diagnosbesked i avseende av hur information och diagnos levereras. Närstående kan också uppleva bristande information kring hur sjukdomen kommer att utvecklas. Det framkommer önskan om kontinuerlig och upprepad individanpassad information. Nedan presenteras de två subkategorierna: *Bemötande som stärker och försvårar* och *Vikten av tydlig information*.

Bemötande som stärker och försvårar

Närstående upplevde vårdmötet som förtroendeingivande och hjälpsamt om neurologen tog sig tid, svarade på frågor och hade ett vänligt bemötande vid det svåra tillfälle som diagnosgivandet var (Ozanne & Graneheim, 2018; O'Connor, Aoun & Breen, 2018). Att vid diagnosbeskedet refereras vidare till ALS-team, ALS-organisationer och annan hjälp vid palliativ vård upplevdes som mycket uppskattat av närstående (O'Connor, Aoun & Breen, 2018; Munan et al., 2021).

Närstående upplevde frustration med vårdkontakten i samband med utredning och diagnosbesked (Ozanne & Graneheim, 2018; Munan et al., 2021, O'Connor, Aoun & Breen, 2018). De upplevde att tiden från symtomdebut till diagnosbesked var för lång och det var särskilt frustrerande om patienten blev feldiagnostiserad. De ansåg att det försenade den riktiga diagnosen och därmed också den bromsande behandlingen (Ozanne & Graneheim, 2018; Lisiecka, Kelly & Jackson, 2020; O'Connor, Aoun & Breen, 2018).

En närstående beskrev sin upplevelse av att hennes närstående feldiagnosticerades:

“ My husband attended a GP (General Practitioner) for 3 years with symptoms and was never diagnosed, he told my husband to exercise more to strengthen his muscles.”

(O'Connor, Aoun & Breen., 2018, s. e417)

Själva diagnosbeskedet beskrevs av närstående som en traumatisk upplevelse med mycket känslor. Därför var attityden hos vårdpersonalen en mycket viktig del i diagnosbeskedet (Ozanne & Graneheim, 2018; Munan et al., 2021, O'Connor, Aoun & Breen, 2018). Närstående ansåg även att det var viktigt att de skulle få delta vid diagnosbeskedet. Det upplevdes som "fruktansvärt" att personen som tar emot diagnosbeskedet skulle behöva göra det själv utan någon närstående med sig. Det upplevdes också problematiskt om närstående inte fick information samtidigt som den sjuka och behövde få information av den sjuke som då kunde befinna sig i chock (Ozanne & Graneheim, 2018).

Miljön som diagnosen levererades i beskrevs också som viktig för närstående (O'Connor, Aoun & Breen, 2018). O'Connor, Aoun och Breen (2018) beskriver i sin studie att närstående tryckte på vikten av avskildhet i samband med diagnosbeskedet. En patient och dennes närstående hade fått diagnosbeskedet på patientens sal:

" In semi-private room; another patient in second bed; curtain in between".
(O'Connor, Aoun & Breen., 2018, s. e418)

Vikten av tydlig information

Ozanne och Graneheim (2018) beskriver att närstående gärna ville ha en förvarning under utredningen om vad diagnosen skulle komma att bli så att de kunde förbereda sig bättre inför. En närstående som deltog i en studie av O'Connor, Aoun & Breen (2018) beskrev hur en neurolog hade lagt upp informationen på ett sätt de var väldigt nöjda med.

" The neurologist was quite honest and technical but happy to re-explain things that we didn't understand. He also made it clear that we'd forget things/need to go through them again. He also said when it was "too early" for us to be asking some questions."
(O'Connor, Aoun & Breen., 2018, s. e417)

Närstående kunde uppleva att informationen de mottog vid diagnostillfället och under resten av förloppet inte var tillräcklig (Ozanne & Graneheim, 2018; Munan et al., 2021, O'Connor, Aoun & Breen, 2018). Andra närstående upplevde däremot inte att neurologen var särskilt tydlig i informationsgivandet utan höll tillbaka information om de senare stadierna av ALS och angående information kring palliativa åtgärder. Det kom fram först i sista minuten. Närstående ville ha mer information om prognos och eventuella behandlingar (Ozanne & Graneheim, 2018; O'Connor, Aoun & Breen, 2018).

Ozanne och Graneheim (2018) belyser att närstående upplevde det problematiskt om patienten fick diagnosen motorneuronsjukdom i stället för ALS. De kunde då läsa på om motorneuronsjukdom och upptäcka kopplingen till ALS utan möjligheten att ställa frågor till neurologen.

Diskussion

Metoddiskussion

Metoden systematisk litteraturoversikt användes vid den här magisteruppsatsen. Den här metoden valdes då det finns tidigare forskning om närståendes upplevelser av sjukdomen ALS. Det saknas dock enligt författarens erfarenhet kunskap om närståendes behov inom akutsjukvården. Enligt Polit och Beck (2017) är systematisk litteraturoversikt en forskningsmetod som passar för att sammanställa och dra slutsatser från redan befintlig forskning och bedömdes därför att passa till syftet med den här magisteruppsatsen.

Bettany-Saltikov och McSherrys (2016) metodbok för systematiska litteraturoversikter användes under arbetet som en guide och referensmaterial för dataanalysen som utfördes enligt de steg som de formulerat i sin bok. Det hjälpte författaren att bättre strukturera upp arbetet eftersom jag då kunde följa en redan befintlig mall och arbetsordning.

Enligt både Polit och Beck (2017) och Bettany-Saltikov och McSherry (2016) så är PEO-modellen lämplig för att avgränsa problemområden inom kvalitativa studier. Den här metoden styrde därför artikelsökningen. Alla inkluderade artiklar var skrivna på engelska och därför finns en liten risk att något försvunnit i översättningen. Av den anledningen lästes också artiklarna flera gånger för att minska risken att något försvunnit. Citat inkluderades också på engelska för att minska risken för egen tolkning.

Ett problem som uppstod under arbetet var åldersbegränsningar i sökningen. Initialt utfördes sökningarna med en åldersbegränsning av ålder 18+. Det upptäcktes senare ha sorterat bort flera relevanta artiklar som senare inkluderades i resultatet. Sökningarna fick därför göras om utan ålder som begränsning vilket gav ett antal nya artiklar som behövde gås igenom. 18+ behölls dock som inklusionskriterie. Enligt Polit och Beck (2017) så lämpar sig kvalitativa studier för att undersöka upplevelser och levda erfarenheter. Eftersom den här magisteruppsatsen hade som syfte att undersöka upplevelser så inkluderades endast kvalitativ forskning i resultatet.

Under sökningarna gjordes ingen tidsbegränsning av publikation för artiklar. Ingen artikel som inkluderades i resultatet var dock äldre än 15 år med majoriteten inom 10 år. Det kan ha som effekt att öka trovärdigheten i resultatet då forskning inom omvårdnad ses som en färskvara (Polit & Beck, 2017).

Artiklarna som inkluderades i resultatet var från flera delar av världen. Tre var från Sverige och tre från Australien, därtill inkluderades artiklar från Storbritannien, Irland, Canada och Sydkorea. Det gav en geografisk spridning och ökar överförbarheten av resultatet då närstående upptäcktes ha liknande upplevelser globalt.

Artiklarna granskades enligt SBU:s (2020) granskningsmall för studier med kvalitativ metodik. Enligt SBU (2020) ska artikelgranskningen utföras av minst två personer då granskningen är av subjektiv karaktär. Eftersom det endast var en författare i den här studien så finns det en risk för subjektiv bedömning. Det har dock försökts att minskas genom att författaren utförde flera artikelgranskningar av artiklarna vid olika tillfällen. En närstående till författaren som också hade erfarenhet av artikelgranskning utförde en artikelgranskning vid ett separat tillfälle med samma resultat.

Resultatdiskussion

Resultatet visade att ALS har stor påverkan på de närståendes livssituation. Sättet som diagnosen gavs och hur lång tid utredningen tog påverkade närstående. Långdragna utredningar och brister i bemötande från vården formade närståendes syn på vården. Närstående tog ofta hand om den sjuke i hemmet vilket ledde till ökad börda som kunde orsaka ökad psykisk och fysisk ohälsa för de närstående. Stöd från omgivningen i form av ekonomiskt, socialt och professionellt stöd hade också påverkan på hur närstående klarade av situationen. Ett gott stöd gjorde det lättare att acceptera och hantera situationen.

Förändrad vardag

ALS förde med sig en stor förändring i det vardagliga livet för närstående (Lisiecka, Kelly & Jackson, 2020; Oh, Kim & Chu, 2021; Oyebo, Smith & Morrison, 2013; Ray & Street, 2007; Ozanne et al., 2012; Munan et al., 2021). Flera studier beskrev att närstående blev mer och mer isolerade allt eftersom sjukdomen progredierade (Lisiecka, Kelly & Jackson, 2020; Oh, Kim & Chu, 2021; Oyebo, Smith & Morrison, 2013; Ray & Street, 2007; Ozanne et al., 2012; Munan et al., 2021). De vågade inte lämna sin närstående ensam och spenderade mer tid med att ta hand om sin närstående och spenderade mindre tid på sig själva (Lisiecka, Kelly & Jackson, 2020; Munan et al., 2021). Det kan jämföras med beskrivningen av livslidande (Eriksson, 2015). De Wit et al. (2019) fann att när närstående kände att de tappade kontrollen över sina liv så ökade deras obehagskänslor vilket ökade deras lidande. Socialstyrelsen (2014) visar på att ungefär var femte närstående är informell vårdgivare och 67 % upplever psykisk ohälsa. Sjuksköterskan har här en viktig roll – genom att se över vilka stödbehov även närstående har kan de få avlastning och möjlighet att också ta hand om sina egna behov. Isoleringen kan minska och vardagen kan underlättas. Det i sin tur kan ge ett minskat lidande och en bättre upplevd hälsa. Information om diagnos och sjukdomsprogress tidigt i förloppet kan också hjälpa för att förbereda närstående för hur deras situation kommer att utveckla sig.

En del närstående upplevde att relationen till sin partner stärktes genom sjukdomstiden. De spenderade mer tid med sin närstående och kom därför närmare varandra (Ozanne, Graneheim & Strang, 2015). Det fanns dock närstående som upplevde att relationen också försämrades (Oyebo, Smith & Morrison, 2013; Ray & Street, 2007; Aoun et al., 2011). Kognitiv nedsättning påverkar enligt Andersen (2021) och Masrori och van Damme (2020) ca 30–50% av personer med ALS genom utveckling av frontotemporal demens. Det kunde leda till att närstående inte längre kändes igen av personen med ALS (Oyebo, Smith & Morrison,

2013). Boerner och Mock (2012) fann att närstående som upplevde sig stöttade av den som var sjuk led mindre. När relationen då försämrades så skulle stödet kunna minska och deras livslidande och sjukdomslidande öka (Eriksson, 2015; de Wit et al., 2019). Här är information om risken för kognitiva problem mycket viktig. Som tidigare diskuterats kan tidig information och stödinsatser ge närstående större möjlighet att förbereda sig och därmed kunna minska deras lidande. De Wit et al. (2019) förstärker den slutsatsen då de fann att de närstående som inte fick information i förväg om eventuella kognitiva problem led mer om de problemen uppstod än de som förberetts på det. Teamsamverkan kan vara av betydelse med involvering av såväl läkare, sjuksköterska och kurator (Ozanne, 2015). Här kan teamet hjälpa närstående med information om strategier för att bättre hantera situationen och en eventuell kognitiv nedsättning hos personen med ALS.

Resultatet visar även på att närstående som accepterade sjukdomen kunde finna det lättare att hantera sin nya situation. De arbetade för att behålla sina sociala kontakter genom att hitta möjligheter för att deras närstående skulle kunna följa med och delta vid sociala tillställningar (Munan et al., 2020; Ozanne et al., 2012; Ozanne, Graneheim & Strang, 2015). Närstående som accepterade sjukdomen gick då delvis stärkta ur situationen och som Ozanne, Graneheim & Strang (2015) fann, försökte de göra det bästa av den tid de hade kvar med sin närstående. Det kan jämföras med Erikssons (2015) beskrivning kring hur acceptans av sjukdomen kan minska livslidandet. Det i sin tur kan troligen i förlängningen ge ökad upplevd hälsa hos närstående (Wiklund, 2019).

Betydelsen av stöd

Ozanne, Graneheim & Strang (2015) beskriver hur stöd från vänner och familj kunde motivera dem att klara av situationen. De fungerade som ett supportnätverk vilket minskade bördan för närstående.

Eriksson (2015) beskriver hur sjukvårdspersonal kan stötta och lindra närståendes lidande genom adekvat stöd. ALS-team var ofta uppskattade av närstående för det stöd som de gav under sjukdomsförloppet (Oyebode, Smith & Morrison, 2013; Aoun et al., 2011). Enligt Soriani och Desnuelle (2017) är ett multidisciplinärt team rekommenderat vid vård av ALS. Det multidisciplinära teamet leder till ökad livskvalitet och minskade oplanerade besök hos sjukvården för personen med ALS. Vilket markant minskar bördan för närstående vilket leder till ökad livskvalitet också för dem. Att minska bördan för närstående har som effekt att minska alla de formerna av lidande som Eriksson (2015) beskriver då sjukdomen inte känns lika allvarlig, ökar tilltron till vården och har en positiv effekt på livssituationen. Ett minskat lidande ger enligt Wiklund (2019) en förbättrad hälsa. För att minska risken för försämrad hälsa och ett ökat lidande hos närstående kan specialistsjuksköterskan inom neurosjukvård stötta närstående och försöka kartlägga vad som orsakar lidandet och hur stödbehov kan utformas utifrån det. Samverkan mellan slutenvården och ALS-teamet i öppenvården har troligen också betydelse här. Där finns flera professioner att tillgå vilket ger möjlighet till stöttning utifrån olika perspektiv.

En del närstående kände inte att de fick adekvat stöd (Ozanne et al., 2012; Oh, Chu & Kim, 2021), alternativt så hade de svårt att acceptera det stöd som erbjöds. Det sistnämnda kunde bero på skamkänslor och egen stolthet (Ozanne et al., 2012). Att närstående inte accepterade stödet som gavs skulle kunna tyda på att de inte hade accepterat att de behövde hjälp med sin livssituation. De Wit et al. (2019) beskriver att när närstående upplevde att de tappade kontrollen över situationen så ökade deras lidande. Motviljan att ta emot stöd skulle också kunna bero på en upplevelse av att de tappade kontrollen.

Resultatet från den här litteraturöversikten (Ozanne, Graneheim & Strang, 2015; Anderson et al., 2019; Pinto et al., 2021) visade på samband mellan acceptans av sjukdomen och ett minskat livslidande. Genom samtal kring vikten av att närstående bibehåller sin egen hälsa och hur stöd kan ges kan sjuksköterskan hjälpa dem att finna balans i vardagen och kanske minska risken för ohälsa.

Ett annat fenomen som beskrevs av närstående (Aoun et al., 2011; O'Connor, Aoun & Breen, 2018) var att det var svårt för närstående att hitta vad för stöd som fanns. Enligt Hälso- och sjukvårdslagen (SFS 2017:30) ska hälso- och sjukvården arbeta för att förebygga ohälsa. Socialstyrelsen (2016) menar att hälso- och sjukvården har ett ansvar att uppmärksamma närstående som är i behov av stöd och erbjuda dem stöd. Här har sjuksköterskan ett stort ansvar i att informera närstående om befintligt stöd och hjälpa dem i processen att ta del av det stöd som finns.

Vårdens bemötande påverkar hantering

Resultatet fann att närstående både var nöjda med bemötandet från vården (Ozanne & Graneheim, 2018; O'Connor, Aoun & Breen, 2018) och missnöjda där de upplevde stora brister i bemötandet. De ansåg att utredningar tog för lång tid, att feldiagnoser fördröjde processen och att bemötandet från personalen brast (Ozanne & Graneheim, 2018; Munan et al., 2021, O'Connor, Aoun & Breen, 2018). Att närstående upplever att utredning och diagnos tar för lång tid skulle öka troligen deras vårdlidande (Eriksson, 2015). Enligt A. Ozanne (personlig kommunikation, 19 maj 2022), har ALS-teamet vid Sahlgrenska universitetssjukhuset har arbetat fram en modell ”snabbspår ALS” som har förkortat utredningstiden markant från att neurologkliniken får remiss om misstänkt ALS.

Enligt Andersen (2021) kan en tidig behandlingsstart med bromsmedicinen Riluzole förlänga livet med 10–21 månader. Snabb utredning och diagnostisering kan därför vara av vikt både ur ett medicinskt perspektiv och för att patient och närstående ska slippa leva i ovisshet. Deras sjukdomslidande och livslidande kan öka på grund av en försvårad sjukdom vilket leder till en försämrad livssituation (Eriksson, 2015) och det kan ha påverkan på deras upplevelse om sin egen hälsa (Wiklund, 2019). Enligt Eriksson (2015) kan fullgod information till närstående från sjukvården också leda till ett minskat lidande. Det inte bara vid diagnosbesked utan under hela sjukdomsförloppet (Ozanne & Graneheim, 2018; O'Connor, Aoun & Breen, 2018).

Närstående beskrev att miljön som diagnosen levererades i var av vikt för hur beskedet mottogs. De betonade vikten av avskildhet och att adekvat tid avsattes (O'Connor, Aoun & Breen, 2018). Diagnosbeskedet var en traumatisk upplevelse och bemötandet från vården hade påverkan på hur närstående klarade av det (Ozanne & Graneheim, 2018; Munan et al., 2021, O'Connor, Aoun & Breen, 2018). Ett gott bemötande kan därför minska närståendes negativa upplevelser och leda till ett minskat vårdlidande (Eriksson, 2015). Att ALS-teamet bör bli inblandade tidigt i förloppet stärks även av resultatet där närstående generellt var mycket nöjda med dem (O'Connor, Aoun & Breen, 2018; Munan et al., 2021).

Slutsats och kliniska implikationer

Ökad förståelse och kunskap för hur närstående upplever livet med en närstående som har diagnosen ALS kan belysa vad som behöver förbättras inom vården.

Närstående vittnar om hur information och bemötande vid diagnosbesked och efteråt har stor effekt på hur de upplever kontakten med vården. Ett gott bemötande och en efter individen anpassad information minskar deras sjukvårdslidande vilket har en positiv effekt på hälsan. Närstående behöver tidigt informeras om och erbjudas det stöd som finns. En tidig kontakt med ALS-team är att eftersträva då närstående upplevde den kontakten som mycket positiv. Närstående behöver stöd kring strategier för att hantera sin nya livssituation och de problem som uppstår då sjukdomen progredierar. Närstående vittnar om en försämrad livssituation och många negativa känslor kring det. Den negativa situationen leder till en ökad ohälsa och ett ökat lidande hos närstående om inget görs åt det.

Kliniska implikationer

- Inom ALS-teamen fångas närstående som behöver stöd upp av sjuksköterska. Det är av vikt att kunskapen ökas inom akutvården så att närstående erbjuds stöd så tidigt i förloppet som möjligt.
- Närstående är en viktig del i vården kring patienten och fokus bör även läggas på dem under tiden i akutvården.
- Samverkan mellan akutsjukvården och ALS-teamet behöver stärkas med fokus på vård av patient och närstående.

Implikationer för vidare forskning

- Framtida forskning över hur stöd kan utformas till närstående genom utvärdering av det stöd och strategier som finns kan vara av vikt för att förbättra vården av närstående.
- Framtida forskning inom hur närstående upplever återgången till hemmet och vilket stöd som behövs för att underlätta hemgång.

Referenslista

- Andersen, P. M. (2021). *Amyotrofisk lateralskleros (ALS), motorneuronsjukdom*. Internetmedicin. <https://www.internetmedicin.se/behandlingsoversikter/neurologi/amyotrofisk-lateralskleros-als-motorneuronsjukdom/>
- Anderson, N. H., Gluyas, C., Mathers, S., Hudson, P., & Ugalde, A. (2019). "A monster that lives in our lives": experiences of caregivers of people with motor neuron disease and identifying avenues for support. *BMJ Supportive & Palliative Care*, 9(e27), 1-6. DOI: 10.1136/bmjspcare-2015-001057
- Arman, M. (2017). Lidande. I L. Wiklund Gustin & I. Bergbom (Red.), *Vårdvetenskaplig begrepp i teori och praktik* (2 uppl., s 213–224). Lund: Studentlitteratur.
- Aoun, S. M, Connors, S. L., Priddis, L., Breen, L. J., & Colyer, S. (2011). Motor neurone disease family carers' experiences of caring, palliative care and bereavement: an exploratory qualitative study. *Palliative medicine*, 26(6), 842-850. <https://doi.org/10.1177/0269216311416036>
- Bettany-Saltikov, J., & McSherry, R. (2016). *How to do a systematic literature review in nursing – A step-by-step guide* (2. Uppl.). Open University Press.
- Boerner, K., & Mock, S. E. (2012). Impact of patient suffering on caregiver well-being: the case of amyotrophic lateral sclerosis patients and their caregivers. *Psychology, health & medicine*, 17(4), 457–466. <https://doi.org/10.1080/13548506.2011.613942>
- de Wit, J., Beelen, A., van den Heerik, M. S., van den Berg, L. H., Visser-Meily, J., & Schröder, C. D. (2020). Psychological distress in partners of patients with amyotrophic lateral sclerosis and progressive muscular atrophy: what's the role of care demands and perceived control?. *Psychology, health & medicine*, 25(3), 319–330. <https://doi.org/10.1080/13548506.2019.1686646>

- Eriksson, K. (2015). *Den lidande människan* (2 uppl.). Liber
- Fagerström, L. (2011). Definition av Avancerad klinisk omvårdnad i ett nordiskt perspektiv. I L. Fagerström (Red.), *Avancerad klinisk sjuksköterska – avancerad klinisk omvårdnad i teori och praxis* (s 69–78). Studentlitteratur.
- Hälso- och sjukvårdslag* (SFS 2017:30). Socialdepartementet. https://www.riksdagen.se/sv/dokument-lagar/dokument/svensk-forfattningssamling/halso--och-sjukvardslag_sfs-2017-30
- Kjellström, S. (2017). Forskningsetik. I M. Henricson (Red.), *Vetenskaplig teori och metod – Från idé till examination inom omvårdnad* (2 uppl., s 57–80). Studentlitteratur.
- Lag om etikprovning av forskning som avser människor* (SFS 2003:460). Utbildningsdepartementet. https://www.riksdagen.se/sv/dokument-lagar/dokument/svensk-forfattningssamling/lag-2003460-om-etikprovning-av-forskning-som_sfs-2003-460
- Lisiecka, D., Kelly, H., & Jackson, J. (2020). 'This is your golden time. You enjoy it and you've plenty time for crying after': How dysphagia impacts family caregivers of people with amyotrophic lateral sclerosis - A qualitative study. *Palliative medicine*, 34(8), 1097–1107. <https://doi.org/10.1177/0269216320932754>
- Masrori, P., & Van Damme, P. (2020). Amyotrophic lateral sclerosis: a clinical review. *European journal of neurology*, 27(10), 1918–1929. <https://doi.org/10.1111/ene.14393>
- Munan, M., Luth, W., Genuis, S. K., Johnston, W., & MacIntyre, E. (2021). Transitions in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Patient and Caregiver Experiences. *The Canadian journal of neurological sciences. Le journal canadien des sciences neurologiques*, 48(4), 496–503. <https://doi.org/10.1017/cjn.2020.240>
- O'Connor, M., Aoun, S. M., & Breen, L. J. (2018). Australian family carer responses when a loved one receives a diagnosis of Motor Neurone Disease-"Our life has changed forever". *Health & social care in the community*, 26(3), e415–e421. <https://doi.org/10.1111/hsc.12541>
- Oh, J., Kim, J. A., & Chu, M. S. (2021). Family Caregiver Suffering in Caring for Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis in Korea. *International journal of environmental research and public health*, 18(9), 4937. <https://doi.org/10.3390/ijerph18094937>
- Oyebode, J. R., Smith, H. J., & Morrison, K. (2013). The personal experience of partners of individuals with motor neuron disease. *Amyotrophic lateral sclerosis & frontotemporal degeneration*, 14(1), 39–43. <https://doi.org/10.3109/17482968.2012.719236>

- Ozanne, A., Graneheim, U. H., Persson, L., & Strang, S. (2012). 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. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2702.2011.03809.x>
- Ozanne, A. (2015). Omvårdnad vid Amyotrofisk lateralskleros (ALS). I K. Gottberg (Red.), *Omvårdnad vid neurologiska sjukdomar* (s 19–46). Studentlitteratur.
- Ozanne, A. O., Graneheim, U. H., & Strang, S. (2015). Struggling to find meaning in life among spouses of people with ALS. *Palliative and Supportive Care*, 12, 909-916. <https://doi.org/10.1017/S1478951514000625>
- Ozanne, A., & Graneheim, U. H. (2018). Understanding the incomprehensible - patients' and spouses' experiences of comprehensibility before, at and after diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Scandinavian journal of caring sciences*, 32(2), 663–671. <https://doi.org/10.1111/scs.12492>
- Pinto, C., Geraghty, A. W. A., Yardley, L., & Dennison, L. (2021). Emotional distress and well-being among people with motor neurone disease (MND) and their family caregivers: a qualitative interview study. *BMJ Open*, 11(e044724). DOI: 10.1136/bmjopen-2020-044724
- Polit, D., F. & Beck, C. T. (2017). *Nursing research – Generating and assessing evidence for nursing practice* (10 uppl.). Wolters Kluwer.
- Ray, R. A., & Street, A. F. (2007). Non-finite loss and emotional labour: family caregivers' experiences of living with motor neurone disease. *Journal of clinical nursing*, 16(3A), 35–43. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2702.2006.01722.x>
- Rosén, M. (2017). Systematisk litteraturöversikt. I M. Henricson (Red.), *Vetenskaplig teori och metod – Från idé till examination inom omvårdnad* (2 uppl., s 375–390). Studentlitteratur.
- Socialstyrelsen. (2014). Anhöriga som ger omsorg till närstående. Fördjupad studie av omfattning och konsekvenser. (Artikelnr 2014-10-10). <https://www.socialstyrelsen.se/globalassets/sharepoint-dokument/artikelkatalog/ovrigt/2014-10-10.pdf>
- Socialstyrelsen. (2016). Stöd till anhöriga: Vägledning till kommunerna för tillämpning av 5 kap. 10§ socialtjänstlagen. (Artikelnr 2016-7-3). <https://www.socialstyrelsen.se/globalassets/sharepoint-dokument/artikelkatalog/vagledning/2016-7-3.pdf>
- Socialstyrelsen. (2018). *Amyotrofisk lateralskleros*. <https://www.socialstyrelsen.se/stod-i-arbetet/sallsynta-halsotillstand/amyotrofisk-lateralskleros/>

- Socialstyrelsen. (2021a). *Socialstyrelsens termbank - Anhörig*. Hämtad 30 december, 2021, från <https://termbank.socialstyrelsen.se/?TermId=263&SrcLang=sv>
- Socialstyrelsen. (2021b). *Socialstyrelsens termbank - Närstående*. Hämtad 30 december, 2021, från <https://termbank.socialstyrelsen.se/?TermId=262&SrcLang=sv>
- Solders, G., & Press, R. (2020) Neuromuskulära sjukdomar. I D. Nyholm & J. Burman (Red.), *Neurologi* (6 uppl., s. 450–496). Liber
- Soriani, M. H., & Desnuelle, C. (2017). Care management in amyotrophic lateral sclerosis. *Revue neurologique*, 173(5), 288–299. <https://doi.org/10.1016/j.neurol.2017.03.031>
- Statens beredning för medicinsk och social utvärdering (2020a). Bedömning av studier med kvalitativ metodik. Hämtad 2021-12-03 från https://www.sbu.se/globalassets/ebm/bedomning_studier_kvalitativ_metodik.pdf
- Statens beredning för medicinsk och social utvärdering. (2020b). Utvärdering av metoder i hälso- och sjukvården och insatser i socialtjänsten: en metodbok. Hämtad 2021-12-03 från <https://www.sbu.se/sv/metod/sbus-metodbok/?pub=48286>
- Statens beredning för medicinsk och social utvärdering (SBU). (2020c). SBU:s metodbok. Hämtad 2021-12-10 från SBU:s metodbok
- Vårdförbundet. (2019). *Specialistsjuksköterska*. Hämtad 30 december 2021, från <https://www.vardforbundet.se/rad-och-stod/karriar-och-utveckling/karriarvagar/vidareutbildning-till-sjukskoterska/>
- Wijesekera, L. C., & Leigh, P. N. (2009). Amyotrophic lateral sclerosis. *Orphanet journal of rare diseases*, 4, 3. <https://doi.org/10.1186/1750-1172-4-3>
- Wiklund, L. (2019). *Vårdvetenskap i klinisk praxis*. (1. Uppl.). Natur & Kultur
- World Health Organization. (2006). *Constitution of the world health organization*. Hämtad 1 januari, 2022, från https://www.who.int/governance/eb/who_constitution_en.pdf

Bilaga 1 Litteratursökning

CINAHL						
Datum	Sökord	Begränsningar (Limits)	Antal Träffar	Relevanta abstract	Granskade Artiklar	Valda Artiklar
13/12	(Amyotrophic lateral sclerosis OR ALS OR Motor Neuron disease)	Peer Reviewed, Abstract available English language	2057			
	(Amyotrophic lateral sclerosis OR ALS OR Motor Neuron disease) AND (caregiver or family member or relative or informal caregiver)	Peer Reviewed, Abstract available, English language	396			
	(Amyotrophic lateral sclerosis OR ALS OR Motor Neuron disease) AND (caregiver or family member or relative or informal caregiver) AND Experienc*	Peer Reviewed, Abstract available, English language	37	10	9	3

PubMed						
Datum	Sökord	Begränsningar (Limits)	Antal Träffar	Relevanta abstract	Granskade Artiklar	Valda Artiklar
13/12	(amyotrophic lateral sclerosis or als or motor neuron disease or mnd) AND (next of kin or caregiver or family or relatives or	Filters: Abstract, English, Adult: 19+ years	239	24	8	6

	spouse or loved one or significant others) AND experienc*					
25/2	(amyotrophic lateral sclerosis or als or motor neuron disease or mnd) AND (next of kin or caregiver or family or relatives or spouse or loved one or significant others) AND experienc*	Filters: Abstract, English	486	44	3	3

PsycINFO						
Datum	Sökord	Begränsningar (Limits)	Antal Träffar	Relevanta abstract	Granskade Artiklar	Valda Artiklar
13/12	(amyotrophic lateral sclerosis or als or motor neuron disease or mnd) AND (next of kin or caregiver or family or relatives or spouse or loved one or significant others) AND experienc*	Peer-Reviewed	20	6 (endast dubletter)	0	0

Bilaga 2. Inkluderade artiklar

Artikel	Syfte	Metod	Urval	Resultat	Bedömd kvalitet
<p>Understanding the incomprehensible - patients' and spouses' experiences of comprehensibility before, at and after diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis (2018)</p> <p>Land: Sverige</p> <p>Författare: Ozanne, A. & Graneheim, U.</p>	<p>Undersöka patienters och deras närståendes upplevelser av ALS från ett långtidsperspektiv, när symtomen visade sig innan diagnos, när diagnosen gavs och livet efter diagnosen</p>	<p>Kvalitativ innehållsanalys</p>	<p>14 patienter och 13 närstående</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Kände ofta osäkerhet innan diagnosen, känslor av misstro om de fick vänta för länge • Tappade fotfästet i samband med diagnos, sättet som diagnos levererades var viktigt. • Efter diagnos, rädsla för progress • Letade efter svar på varför de hade drabbats 	<p>Hög</p>
<p>Australian family carer responses when a loved one receives a diagnosis of Motor Neurone Disease— “Our life has changed forever” (2018)</p> <p>Land: Australien</p> <p>Författare: O’Connor, M., Aoun, S. M. & Breen, L. J.</p>	<p>Att beskriva upplevelsen av familjära vårdare av personer med motorneuronsjukdom av att få diagnosen. Det för att informera och förbättra sätten diagnosen levereras</p>	<p>Kvalitativ innehållsanalys</p>	<p>190 familjära vårdare till personer med motorneuronsjukdom</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Frustration med diagnos beskeden • Sättet information gavs • Familjevårdarens upplevelser av neurologen • Miljön som diagnos levererades i. 	<p>Hög</p>
<p>Transitions in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Patient and Caregiver Experiences (2021)</p> <p>Land: Canada</p>	<p>Förstå hur personer med ALS och deras vårdare upplever förändringar i sjukdomen över förloppet och hur de förändringarna påverkar deras livskvalitet.</p>	<p>Semi-strukturerade intervjuer med iterativ kvalitativ analys</p>	<p>14 personer med ALS och 15 vårdare</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Förändringar i sociala relationer • Förändringar i partnerrelationen • Påverkan på kommunikation som följd av ALS 	<p>Hög</p>

Författare: Munan, M., Luth, W., Genuis, S. K., Johnston, W. S. W., & MacIntyre, E.				<ul style="list-style-type: none"> • Fatta beslut om framtiden • Att få tag på och använda medicinska hjälpmedel 	
Factors that facilitate and hinder the manageability of living with amyotrophic lateral sclerosis in both patients and next of kin (2012) Land: Sverige Författare: Olsson Ozanne, A., Graneheim, U. H., Persson, L., & Strang, S.	Belysa faktorer som ökar och minskar förmågan att hantera att leva med amyotrofisk lateralskleros hos både patienter och närstående	Individuella intervjuer med kvalitativ innehållsanalys	14 patienter och 13 närstående	<ul style="list-style-type: none"> • Fluktuationer i acceptans • Fluktuationer i support och olika behov • Fluktuationer angående närvaro och rädsla • Att behöva slåss för stöd och ha svårt att acceptera stöd 	Hög
‘This is your golden time. You enjoy it and you’ve plenty time for crying after’: How dysphagia impacts family caregivers of people with amyotrophic lateral sclerosis – A qualitative study (2020) Land: Irland Författare: Lisiecka, D., Kelly, H., & Jackson, J.	Att undersöka upplevelsen av dysfagi från perspektivet av familjära vårdare av personer med ALS	Fenomenologisk analys av individuella intervjuer	10 familjära vårdare av personer med ALS	<ul style="list-style-type: none"> • Förändringar i dagligt liv. • Coping-strategier • Förändringar i måltidsupplevelsen 	Hög
Non-finite loss and emotional labour: family caregivers’ experiences of	Att utöka kunskapen om upplevelser av vård av personer med MND och användningen och	Etnografisk fallstudie genom semi-strukturerade kvalitativa intervjuer.	18 primära vårdare, 6 perifera vårdare	<ul style="list-style-type: none"> • Ett konstant tillstånd av osäkerhet 	Hög

<p>living with motor neurone disease (2007)</p> <p>Land: Australien</p> <p>Författare: Ray, R. A. & Street, A. F.</p>	<p>tillgängligheten av social support.</p>			<ul style="list-style-type: none"> • Oförmåga att göra upp planer för framtiden • Förändrad relation med sin partner. • Förändrad livssituation • En känsla av isolering och utanförskap 	
<p>Family Caregiver Suffering in Caring for Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis in Korea</p> <p>Land: Sydkorea</p> <p>Författare: Oh, J., Kim, J., & Chu, M. S.</p>	<p>Utröna essensen av känslorna av sorg hos koreanska familjära vårdare av personer med ALS</p>	<p>Deskriptiv fenomenologisk sekundäranalys av semi-strukturerade intervjuer</p>	<p>10 närstående</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Frustration över att se sin närstående lida • Utmattning på grund av vårdandet • Desperat behov av stöd 	<p>Medelhög</p>
<p>The personal experience of partners of individuals with motor neuron disease</p> <p>Land: UK</p> <p>Författare: Oyebode, J. R., Smith, H-J. & Morrison, K.</p>	<p>Kvalitativ undersökning av upplevelsen av att leva med och ta hand om en partner med MND</p>	<p>Semi-strukturerade intervjuer med fenomenologiskt perspektiv</p>	<p>8 partners till personer med MND</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Begränsningar som följer sjukdomen • Känslor av frustration och ilska • Förändrad livssituation • Anpassa sig till situationen 	<p>Hög</p>
<p>Motor Neurone Disease family carers' experiences of caring, palliative care and bereavement: An exploratory qualitative study (2011)</p> <p>Land: Australien</p>	<p>Utforska erfarenheterna hos familjära vårdare av personer med MND, både under tiden de vårdade sin närstående och efter dödsfallet</p>	<p>Semi-strukturerade intervjuer med kvalitativ innehållsanalys</p>	<p>16 närstående</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Upplevelsen av att ta hand om en närstående • Förändring i parrelationen • Känslor av hopplöshet • Copingmekanismer för familjära vårdare • Upplevelsen av kvalitativ vård 	<p>Medelhög.</p>

Författare: Aoun, S., M., Connors, S. L., Priddis, L., Breen, L. J. & Colyer, S.					
Struggling to find meaning in life among spouses of people with ALS (2015) Land: Sverige Författare: Ozanne, A. O., Graneheim, U. H., & Strang, S.	Belysa erfarenheterna av att försöka hitta mening i livet bland partners av personer med ALS	Semi-strukturerade intervjuer med deskriptiv kvalitativ innehållsanalys	13 närstående	<ul style="list-style-type: none"> • Känslor av begränsning och isolation i dödens närhet • Acceptera nuet och framtiden 	Hög
Emotional distress and well-being among people with motor neurone disease (MND) and their family caregivers: a qualitative interview study (2021) Land: UK Författare: Pinto, C., Geraghty, A. W. A., Yardley, L., & Dennison, L.	Fördjupad förståelse av känslorna som upplevs av personer med MND och deras familjära vårdare och att utforska vad som påverkar deras olustkänsla och välbefinnande	Semi-strukturerade intervjuer med reflexiv tematisk analys	25 Personer med ALS och 10 närstående	<ul style="list-style-type: none"> • Känslor av olust av att se sin närstående förlora funktion • Känslor av olust på grund av en osäker framtid • Känslor av olust av att försöka hinna följa alla förändringar • Strategier för att förbättra välbefinnande 	Medelhög
"A monster that lives in our lives": experiences of caregivers of people with motor neuron disease and identifying avenues for support (2016) Land: Australien	Förstå närståendes erfarenheter av motorneuronsjukdom vilket kan informera utvecklingen av stödjande interventioner	Kvalitativ, tematisk analys av semi-strukturerade intervjuer	15 närstående	<ul style="list-style-type: none"> • Känslor av sorg och saknad angående flera delar av livet • Erfarenheten av att möta de ständigt förändrade utmaningarna de mötte • Hitta strategier och ökat välbefinnande ur acceptans 	Hög

Författare: Anderson, N. H., Gluyas, C., Mathers, S., Hudson, P., & Ugalde, A.					
--------------------------------------------------------------------------------------	--	--	--	--	--

Bilaga 3. Exkluderade artiklar

Titel	Författare, år	Anledning
Psychological distress in partners of patients with amyotrophic lateral sclerosis and progressive muscular atrophy: what's the role of care demands and perceived control?	de Wit, J., Beelen, A., van den Heerik, M. S., van den Berg, L. H., Visser-Meily, J., & Schröder, C. D. (2020)	Kvantitativ artikel
Impact of patient suffering on caregiver well-being: The case of amyotrophic lateral sclerosis patients and their caregivers.	Boerner, K., & Mock, S. E. (2012)	Kvantitativ artikel
The challenges and unmet needs of people with neurodegenerative conditions and their carers	Aoun, S., Kristjanson, L. & Oldham, L. (2006)	Bedömdes inte svara mot syftet
Mutual support groups for family caregivers of people with amyotrophic lateral sclerosis in Italy: A pilot study	Cipolletta, S., Gammino, G. R., Francescon, P., & Palmieri, A. (2018)	Bedömdes inte svara mot syftet
Lived Experience of Spouses of Persons with Motor Neuron Disease: Preliminary Findings through Interpretative Phenomenological Analysis	Warrier, M. G., Sadasivan, A., Polavarapu, K., Kumar, V. P., Mahajan, N. P., Reddy, C., Vengalil, S., Nashi, S., Nalini, A., & Thomas, P. T. (2020)	Kraftigt begränsat urval, preliminärt studieresultat
Recommendations to support informal carers of people living with motor neurone disease	Bergin, S., & Mockford, C. (2016)	Litteratursyntes
Dying with motor neurone disease, what can we learn from family caregivers?	Ray, R. A., Brown, J., & Street, A. F. (2014).	Bedömdes inte svara mot syftet
Living with motor neurone disease: lives, experiences of services and suggestions for change	Hughes, R. A., Sinha, A., Higginson, I., Down, K. & Leigh P. N. (2005)	Bedömdes inte svara mot syftet

Bilaga 4 Exempel på Dataextraktion och analys

Artikel	Sida	Kolumn	Rad	Extraherade data	Öppen kodning	Subkategori	Kategori
Ozanne & Graneheim (2018)	666	2	32	They preferred to get a hint before receiving full information about the diagnosis	De önskade tidig information för att kunna förbereda sig	Vikten av information	Upplevelser av vården
O'Connor, M., Aoun, S. M. & Breen, L. J. (2018)	e417	1	38	Family carer frustration with misdiagnoses or delayed diagnosis was expressed	Närstående frustrerades över hur lång tid utredningar tog	Bemötande som stärker och försvårar	Upplevelser av vården
Munan et al. (2021)	500	1	16	Participants expressed the view that clinicians were withholding information about the later stages	Misstro till vårdpersonalen då de lände att de undanhölls information	Bemötande som stärker och försvårar	Upplevelser av vården
Ozanne et al. (2012)	1368	1	37	Feelings of sorrow, anxiety and frustration were common and often arose while resting	Negativa känslor var vanliga och kom ofta när närstående slappnade av	Negativa känslor kring sjukdomen	En förändrad vardag
Lisiecka, D., Kelly, H., & Jackson, J. (2020)	1102	2	21	Guilt was frequently reported especially for the caregivers of people with ALS who could not eat orally anymore	Känslor av skuld över att deras närstående inte kunde äta som vanligt längre	Negativa känslor kring sjukdomen	En förändrad vardag

Ray, R. A. & Street. A. F. (2007)	39	2	41	The overwhelming tiredness that comes for constant caregiving limits their ability to undertake other activities	Extrem trötthet till följd av att ta hand om sin närstående begränsade dem i vardagliga livet	Att uppleva minskat socialt umgänge och en ökad isolering	En förändrad vardag
Oh, J., Kim, J., & Chu, M. S. (2021)	4937	1	8	Family caregivers feel bad about worsening symptoms	Närståendes negativa känslor över sjukdomen blir värre utefter att sjukdomen progredierar	Negativa känslor kring sjukdomen	En förändrad vardag
Oyebode, J. R., Smith, H-J. & Morrison, K. (2013)	40	2	34	Described how having a partner with MND brought social restrictions.	Partners funktionshinder minskade sociala möjligheter för närstående	Minskat socialt umgänge och ökad isolering	En förändrad vardag
Aoun et al. (2011)	847	2	4	It was clear that the way in which the diagnosis was relayed had considerable emotional impact on each participant	Sättet som diagnosen levererades hade stor vikt för hur närstående tog emot den	Bemötande som stärker och försvårar	Upplevelser av vården
Ozanne, A. O., Graneheim, U. H., & Strang, S. (2015)	913	2	46	They thought it was important not to feel sorry for themselves, and they tried to have a good time for as long as possible	Närstående tyckte det var viktigt att inte tycka synd om sig själva och försöka leva ett gott liv så länge som möjligt	Acceptans och återfunnen mening med livet	En förändrad vardag
Pinto et al. (2016)	5	1	52	For many people, acceptance of MND	Acceptans var en gradvis och lärande process	Acceptans och återfunnen mening med livet	En förändrad vardag

				was a gradual, learnt process.			
Anderson et al. (2016)	4	1	46	In this way, they tried to make the most of the time they had remaining with their loved one.	De försökte göra det bästa av tiden de hade kvar med sin närstående	Acceptans och återfunnen mening med livet	En förändrad vardag