



# Bacheloroppgave

**SAE00 Sykepleie**

**Livskvalitet hos pasienter med amyotrofisk lateral sklerose**

**Quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis**

Irene Kormeset

Iris Kristin Rødal Helset

Totalt antall sider inkludert forsiden: 72

Molde, 07.mai 2010



Høgskolen i Molde

# Publiseringsavtale

**Tittel på norsk: Livskvalitet hos pasienter med amyotrofsik lateral sklerose**

**Tittel på engelsk: Quality of life in pasient with amyotrophic lateral sclerosis**

**Forfatter(e): Irene Kormeset og Iris Kristin Rødal Helset**

**Fagkode: SAE00**

**Studiepoeng: 15**

**Årstall: 2010**

**Veileder: Hans Gunder Inderhaug**

## Fullmakt til elektronisk publisering av oppgaven

Forfatter(ne) har opphavsrett til oppgaven. Det betyr blant annet enerett til å gjøre verket tilgjengelig for allmennheten (Åndsverkloven, §2).

Alle oppgaver som fyller kriteriene vil bli registrert og publisert i Brage HiM med forfatter(ne)s godkjenning.

Oppgaver som er unntatt offentlighet eller båndlagt vil ikke bli publisert.

**Jeg/vi gir herved Høgskolen i Molde en vederlagsfri rett til å gjøre oppgaven tilgjengelig for elektronisk publisering:**

ja  nei

**Er oppgaven båndlagt (konfidensiell)?**

ja  nei

(Båndleggingsavtale må fylles ut)

- Hvis ja:

**Kan oppgaven publiseres når båndleggingsperioden er over?**

ja  nei

**Er oppgaven unntatt offentlighet?**

ja  nei

(inneholder taushetsbelagt informasjon. Jfr. Offl. §13/Fvl. §13)

**Dato: 07.05.2010**

**Antall ord: 11880**

## **Sammendrag**

**Bakgrunn:** Amyotrofisk lateral sklerose (ALS) er en sjelden sykdom, og det er om lag 200 personer som lever med diagnosen til en hver tid i Norge. Tross dette er det på lik linje med andre sykdommer viktig at sykepleiere har kunnskap og interesse for utfordringene i møte med denne sykdommen.

**Hensikten** med litteraturstudien var å belyse hvordan pasienter med ALS opplevde sin livskvalitet.

**Metode:** Litteraturstudie basert på analysering av 14 forskningsartikler, 5 kvalitative og 9 kvantitative. Goodman's sju steg ble brukt i metodekapittelet for å finne og kvalitetsbedømme vitenskapelig litteratur.

**Resultat:** Ventilasjonsstøtte kan fordelegjøre aktiviteter i dagliglivet. Helsepersonell trenger økt kunnskap om ALS, samt at pasientenes ønsker og valg må respekteres.

**Konklusjon:** Ventilasjonsstøtte hadde positiv innvirkning på livskvaliteten hos pasienter med ALS. Funnene viser at pasientene får økt livskvalitet for en periode ved bruk av ventilasjonsstøtte. Det kom også frem at det stilles krav til at sykepleiere og annet helsepersonell må ha kunnskap om ALS og det som sykdommen fører med seg. Dette stiller krav til kompetanseutvikling både på individ- og organisasjonsnivå. Det mest sentrale i sykepleien var å lindre plagsomme symptomer med tanke på å puste normalt.

**Nøkkelord:** Amyotrofisk lateral sklerose, ventilasjonsstøtte, sykepleie, livskvalitet, opplevelse.

## **Abstract**

**Background:** Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a rare disease, and there are about 200 people living with the diagnose at any time in Norway. Despite this, it is on a par with other diseases is important that nurses have knowledge and interest in the challenges in the face of this disease.

**The purpose** of literature study was to shed light on how patients with ALS experience their quality of life.

**Method:** Literature study based on analysis of 14 research articles, 5 qualitative and 9 quantitative. Goodman's seven-step method was used in the chapter to find and judge the quality of the scientific literature.

**Results:** Ventilation support may be advantageous to do activities in daily life. Health professionals need more knowledge about ALS, and patients' wishes and choices must be respected.

**Conclusion:** Ventilation support had a positive impact on quality of life in patients with ALS. The findings show that patients receive better quality of life for a period by the use of ventilation support. It became clear that there is a requirement that nurses and other health care professionals need to know about ALS and what the disease entails. This requires expertise in both individual and organizational level. The most central in nursing was to relieve the bothersome symptoms in order to breathe normally.

**Keywords:** Amyotrophic lateral sclerosis, ventilation support, nursing, quality of life, experience.

# Innholdsfortegnelse

<b>1.0 INNLEDNING</b> .....	<b>1</b>
1.1 Avgrensning .....	1
1.2 Hensikt .....	2
1.3 Presisering av problemstilling .....	2
<b>2.0 TEORIBAKGRUNN</b> .....	<b>3</b>
2.1 Amyotrofisk lateral sklerose (ALS) .....	3
2.1.1 Forekomst .....	3
2.1.2 Sykdomsutvikling .....	4
2.1.3 Behandling .....	4
2.2 Sykepleie til pasienter med ALS .....	5
2.2.1 Sykepleieteoretiker Virginia Henderson .....	6
2.3 Livskvalitet .....	7
2.4 Tidligere forskning .....	8
<b>3.0 METODE</b> .....	<b>9</b>
3.1 Steg 1: Presisering av forskningsproblem .....	9
3.2 Steg 2: Inklusjons- og eksklusjonskriterier .....	9
3.3 Steg 3: Plan for litteratursøkingen .....	9
3.4 Steg 4: Gjennomføring av litteratursøk og funnene samles inn .....	11
3.5 Steg 5: Tolkningsresultat av artiklene .....	12
3.6 Steg 6: Sammenligning av resultatene .....	13
3.7 Steg 7: Gradering av artiklenes kvalitet .....	13
3.8 Etske overveielser .....	14
<b>4.0 RESULTAT</b> .....	<b>15</b>
4.1 Ventilasjonsstøtte kan fordelgjøre aktiviteter i dagliglivet .....	15
4.2 Helsepersonell trenger økt kunnskap om ALS .....	16
4.3 Respektere pasientens ønsker og valg .....	18
<b>5.0 DISKUSJON</b> .....	<b>21</b>
5.1 Metodediskusjon .....	21
5.2 Resultatdiskusjon .....	25
5.2.1 Ventilasjonsstøtte kan fordelgjøre aktiviteter i dagliglivet .....	26
5.2.2 Helsepersonell trenger økt kunnskap om ALS .....	28
5.2.3 Respektere pasientens ønsker og valg .....	31
<b>6.0 KONKLUSJON</b> .....	<b>35</b>
<b>LITTERATURLISTE</b> .....	<b>36</b>

## **VEDLEGG**

- Vedlegg 1 PICO-skjema
- Vedlegg 2 Oversiktstabell søkestrategi
- Vedlegg 3 Forskningsdesign
- Vedlegg 4 Bilag G
- Vedlegg 5 Bilag H
- Vedlegg 6 Oversiktstabell forskningsartikler

## **1.0 INNLEDNING**

Temaet i denne litteraturstudien er livskvalitet hos pasienter med amyotrofisk lateral sklerose (ALS). Målgruppen for oppgaven er sykepleiere og sykepleiestudenter.

Vi har lest boken ”Ro uten årer” av Ulla Carin Lindquist (2004) som er en selvbiografi og handler om ALS. Denne boken gav oss inspirasjon til det aktuelle temaet, samt at vi har erfaring fra studiepraksis og tidligere arbeidserfaring med denne pasientgruppen. Dette dannet grunnlaget for valg av tema.

ALS er en sjelden sykdom sammenliknet med andre sykdommer i sentralnervesystemet. Årsaken til sykdommen er ukjent, og dagens behandling kan kun bremse litt på sykdomsutviklingen. ALS er uheldelig og levetiden er som oftest kort etter diagnostisering (Knutstad 2008). De fleste pasientene med ALS dør av respirasjonssvikt i løpet av få år (Worren og Holmøy 2006). Sykdommen finnes spredt over hele verden (Knutstad 2008).

Muligheten for at vi som sykepleiere møter pasienter med ALS i vår yrkeskarriere, ser vi på som godt mulig, tross for at det bare er om lag 200 personer som lever med diagnosen til en hver tid i Norge (Holmøy og Frich 2006). Pasientene kan vi som sykepleiere blant annet møte i hjemmesykepleie, institusjon og sykehus. Ved ALS stilles både den syke, pårørende, leger, sykepleiere og annet helsepersonell overfor store utfordringer. Med tanke på at dette er en sjelden sykdom, ønsker vi å være kommende sykepleiere som har kunnskap og interesse for utfordringene man vil møte gjennom denne sykdommen. Gjennom vårt arbeid med oppgaven ønsker vi også å tilegne oss kunnskap der noe kan overføres til sykepleie av andre pasientgrupper.

### ***1.1 Avgrensning***

Hensikt og problemstilling gjelder for pasienter med ALS som bor hjemme, i institusjon eller er innlagt på sykehus, kvinner og menn. Det er ikke avgrenset med alder på grunn av den korte levetiden hos de fleste pasienter med ALS.

Vi har valgt å ta med Virginia Hendersons sykepleieteori for å definere sykepleierens særegne funksjon, da hennes sykepleieteori legger stor vekt på pasientens grunnleggende

behov. I litteraturstudien har vi begrenset sykepleie i hovedsak til første punktet i Hendersons fjorten punkter, som er å puste normalt (Kristoffersen, Nortvedt og Skaug 2005). Viser til teoribakgrunn, punkt 2.2.1.

### ***1.2 Hensikt***

Hensikten med litteraturstudiet var å belyse hvordan pasienter med amyotrofisk lateral sklerose (ALS) opplevde sin livskvalitet.

### ***1.3 Presisering av problemstilling***

Hvordan kan sykepleie og ventilasjonsstøtte føre til bedre opplevd livskvalitet hos pasienter med ALS?



## **2.0 TEORIBAKGRUNN**

### ***2.1 Amyotrofisk lateral sklerose (ALS)***

ALS tilhører de såkalte degenerative nervesykdommene, som kjennetegnes ved at bestemte deler av sentralnervesystemet går til grunne uten å etterlate annet en uspesifikke arrlignende forandringer (Werdelin 1993). Slike lidelser kan ramme forskjellige deler av nervesystemet og føre til ulike typer utfall, noe som gir store variasjoner i det kliniske bildet (Wyller 2006).

ALS er en sykdom som angriper nerveceller og nervebaner i ryggmarg og hjerne, som aktiverer den tverrstripete muskulatur. Det sensoriske nervesystemet og det autonome nervesystemet angripes ikke (Hove, Relsted og Frederiksen 1996). ALS affiserer oftest ikke mentale funksjoner, men det er noen få pasienter som utvikler frontotemporal demens samtidig med de nevrologiske symptomene (Gjerstad, Skjeldal og Helseth 2007).

#### **2.1.1 Forekomst**

ALS har en årlig forekomst på ca 1 nytt tilfelle per 100 000 innbyggere. Det er overvekt hos menn, og sykdommen debuterer oftest etter 50 års alderen, selv om den kan debutere helt ned i 20-årene. (Gjerstad, Skjeldal og Helseth 2007). Ifølge Holmøy og Frich (2006) er det om lag 200 mennesker i Norge som lider av ALS til en hver tid.

Ifølge Werdelin (1993) finnes ALS over hele verden, med noenlunde lik hyppighet uten spesiell påfallende geografisk fordeling, når man ser bort fra tre områder, hvor sykdommen er hyppigere. Det dreier seg om øya Guam i det vestlige stillehavet, øya Kii ved Japan og det vestlige New Guinea som ligger nord for Australia. Særlige betingelser i omgivelsene antas å være årsaken til dette, som for eksempel en helt spesiell ernæring hovedsakelig bestående av planteemner. I de senere år hvor ernæringen eller omgivelsene er endret, synes sykdomsmønsteret også å endre seg, slik at overhyppigheten reduseres.

ALS opptrer spontant i de aller fleste tilfeller, men det viser seg at sykdommen opptrer arvelig hos rundt 10 % av pasientene. Det må derfor være en ytre faktor som utløser sykdommen, men årsaken til ALS er fortsatt ukjent (Gjerstad, Skjeldal og Helseth 2007).

### **2.1.2 Sykdomsutvikling**

ALS starter oftest asymmetrisk. Hos 75 % begynner symptomene i ekstremitetene med svakhet og klossethet i en hånd. Etter hvert utvikles atrofi av muskulatur som ligger langt borte fra kroppens midtlinje, som for eksempel i hånden og armen. Etter hvert blir muskelatrofien mer fremtredende og det sees tydelige fascikulasjoner (ukontrollerte smårykninger, ”lemus”). Senere blir sykdommen generalisert. 25 % får symptomer på bulbærparese før det utvikler seg til en generalisert sykdom. Ved den bulbære formen er det musklene i ansiktet, svelget og tungen som rammes først, dette merkes med tale- og svelgbesvær. Det er disse pasientene som har dårligst prognose (Gjerstad, Skjeldal og Helseth 2007).

Uansett hvordan sykdommen starter, progredierer den jevnt og sikkert. Det kommer etter hvert gangbesvær og spastisitet i underekstremitetene. Pasienten blir ute av stand til å gå og blir etter hvert avhengig av rullestol og så sengeliggende. Forløpet er jevnt, uten svingninger, og levetiden er gjennomsnittlig ca 4 år etter diagnosen er stilt. Det er imidlertid variasjoner i overlevelsestiden hos pasienter med ALS, da pasienter med overvekt av symptomer fra nedre motoriske nevroner kan leve i mange år med sykdommen (Gjerstad, Skjeldal og Helseth 2007). Nedsatt funksjon i taleorganene, i leppene, strupen, kjeven og tungen, vil påvirke talen. Dette fører til at pasienten får talevansker (Knutstad 2008). De fleste pasienter med ALS dør på grunn av sviktende lungefunksjon. Pasientene er disponert for residiverende luftveisinfeksjoner, som igjen vil forverre lungefunksjonen (Gjerstad, Skjeldal og Helseth 2007).

### **2.1.3 Behandling**

Sykdommen er uhelbredelig, og medikamentet riluzol (rilutec), en glutamat-hemmer, er det eneste preparatet med biologisk effekt ved ALS. Riluzol hemmer sykdommens progresjon og forlenger pasientens overlevelsestid med gjennomsnittlig 8-10 måneder (Gjerstad, Skjeldal og Helseth 2007). Behandlingen med dette medikamentet bør starte med en gang sykdommen er diagnostisert, ettersom den ikke har noe effekt på nevroner som allerede er ødelagt (Wyller 2006).

Noen pasienter behandles med invasiv eller non-invasiv ventilasjonsstøtte. I en slik situasjon kan pasienter leve i flere år, men sykdommen går fortsatt sin gang. Det vil si at

de til slutt blir paralytiske i all muskulatur, med de økende problemer dette medfører (Gjerstad, Skjeldal og Helseth 2007). Ved bruk av invasiv ventilasjonsstøtte er det i dag oftest brukt overtrykksrespiratorer som blåser gassen ned i pasientens luftveier. Denne behandlingen krever intubasjon eller trakeostomi (Jacobsen et al. 2001). Dersom pasienten utvikler respirasjonssvikt, kan det være aktuelt å gi ventilasjonsstøtte. De siste 10 årene er det utviklet ventilasjonsstøtte som kalles non-invasiv ventilasjon (NIV), der pasienten får ventilasjonsstøtte via maske. NIV kan gis via CPAP eller BiPAP (Knutstad 2008).

## ***2.2 Sykepleie til pasienter med ALS***

Ved ALS er verken syn, hørsel, sensoriske funksjoner eller tankeevner forstyrret, da sykdommen bare angriper det motoriske nervesystemet. Det er viktig at sykepleieren har dette klart for seg, da det kan være lett å undervurdere pasientens kapasitet når mange andre funksjoner svikter. Sykdommen gir mange og langvarige problemer, både for pasienten og for hans nærmeste, det er derfor helt nødvendig med en tverrfaglig tilnærming. I et tverrfaglig team er det representanter både fra sykehus og primærhelsetjenesten, som leger, sykepleiere, logoped, sosionom, ergoterapeut, fysioterapeut og ernæringsfysiolog. Det er av stor betydning for pasienten og hans nærmeste at fagpersonene er tilstrekkelig oppdatert når det gjelder kunnskap om sykdommen, slik at de hele tiden kan være i forkant av sykdomsutviklingen. Fagpersonene må blant annet vite når pasienten vil ha behov for ulike hjelpemidler, og skaffe hjelpemidlene til veie. På grunn av at sykdommen progredierer raskt og behovet for hjelpemidler endres i takt med sykdomsutviklingen, er det viktig at disse pasientene får de nødvendige midlene raskt (Almås 2001).

På grunn av økende parese i respirasjonsmuskulaturen vil pasienter med ALS få større og større vansker med å puste tilstrekkelig. For noen er respirasjonsstøttende behandling aktuelt i en periode, men før eller senere vil som regel respirasjonssvikten forårsake pasientens død. Det mest sentrale i sykepleien blir å lette pasientens situasjon så godt det lar seg gjøre inntil dette skjer. Et viktig tiltak tidlig i sykdomsforløpet er i denne sammenheng å understøtte den lungekapasiteten pasienten ennå har. Det er da spesielt viktig å sørge for stillinger som letter respirasjonen. Luftveiene bør hele tiden prøves å holdes mest mulig frie, men med metoder som ikke er for plagsomme. Slike tiltak er etter

hvert utilstrekkelige, og ekspektorat hoper seg opp i svelget og luftveiene. Det vil føre til at pasienten blir hypoksisk og får hyperkapni (Almås 2001).

### **2.2.1 Sykepleieteoretiker Virginia Henderson**

I følge Kristoffersen, Nortvedt og Skaug (2005) var amerikanske Virginia Henderson (1897 - 1996) en av de første sykepleierne som forsøkte å beskrive sykepleierens særegne funksjon. Hun presenterte sin sykepleiedefinisjon i 1955, og i 1960 gav hun ut det hun kalte sykepleierens grunnprinsipper. Hendersons sykepleiedefinisjon var som følger:

...å hjelpe individet, sykt eller frisk, i utførelsen av de gjøremål som bidrar til god helse eller helbredelse (eller til en fredfull død), noe han/hun ville ha gjort uten hjelp dersom han/hun hadde hatt tilstrekkelige krefter, vilje og kunnskaper. Og å gjøre dette på en slik måte at han/hun gjenvinner uavhengighet så fort som mulig (Kristoffersen, Nortvedt og Skaug 2005, 35).

Hva sykepleieren skal assistere pasienten med i konkrete situasjoner, blir stilt opp i fjorten punkter av Virginia Henderson. Disse fjorten punktene betegner Henderson som grunnleggende sykepleieprinsipper. Punktene er knyttet til grunnleggende menneskelige behov, samt at de utgjør sykepleiens mest sentrale gjøremål. De første åtte punktene gjelder i særlig grad de fysiologiske behov, mens de seks siste gjelder behov av psykososial natur:

1. å puste normalt
2. å spise og drikke tilstrekkelig
3. å få fjernet kroppens avfallsstoffer
4. å opprettholde riktig kroppsstilling når han ligger, sitter, går og står, og med å skifte stilling
5. å sove og hvile
6. å velge passende klær og sko, og kle av og på seg
7. å opprettholde normal kroppstemperatur uansett klima ved å tilpasse klær og omgivelsestemperatur
8. å holde kroppen ren og velstelt og huden beskyttet

9. å unngå farer fra omgivelsene og unngå å skade andre
10. å få kontakt med andre og gi uttrykk for sine egne behov og følelser
11. å praktisere sin religion og handle slik han mener er rett
12. å arbeide med noe som gir følelse av å utrette noe (produktiv sysselsetting)
13. å finne underholdning og fritidssysler
14. å lære det som er nødvendig for god helse og normal utvikling

### **2.3 Livskvalitet**

Helbredelse vil ikke være det overordnede målet i pleien og omsorgen for pasienter med en kronisk sykdom. Målet for pasientene vil være å ha det så godt som mulig til tross for de begrensningene de eventuelt måtte ha, og at de har best mulig livskvalitet. Skal man hjelpe pasientene til bedret livskvalitet eller økt velvære, må vi som sykepleiere ha kunnskap om hva disse begrepene innebærer, og hvordan de kan styrkes hos hver enkelt pasient. I følge klinisk erfaring tilsier den at pasienter er opptatt av livskvalitet og velvære, fordi disse begrepene viser dem muligheter i fremtiden (Knutstad og Nielsen 2006).

Når livskvalitet defineres framhever de fleste at begrepet har en subjektiv natur. Det som skal være avgjørende for hva slags livskvalitet vedkommende har, er den enkeltes egen opplevelse av sitt liv (Knutstad og Nielsen 2006).

Ifølge Knutstad og Nielsen (2006) blir begrepet livskvalitet brukt av ulike faggrupper som filosofi, medisin, psykologi, sosiologi og sykepleie. De ulike definisjonene bærer gjerne preg ut fra hvilken fagtradisjon de representerer. Sykepleieren Carol E. Ferrans' syn på livskvalitet er velbegrunnet og i samsvar med andre definisjoner innenfor helsefagene, og den viser hvilke områder som bør inngå i livskvalitet. Definisjon til Ferrans er: "En persons følelse av tilfredshet eller utilfredshet med de områder i livet som er viktige for en" (Knutstad og Nielsen 2006, 135). Definisjonen er deretter delt inn i fire ulike områder: et område for helse og fysisk funksjon, et psykologisk/åndelig område, et sosioøkonomisk område og et familieområde.

## ***2.4 Tidligere forskning***

I følge Piepers et al. (2006) kan symptomer på nattlig hypoventilasjon negativt påvirke livskvaliteten hos pasienter med ALS, lenge før respirasjonssvikten. Non-invasiv ventilasjonsstøtte (NIV) regnes som et behandlingsalternativ for nattlig hypoventilasjon. Det primære målet ved bruk av NIV er bedret livskvalitet. NIV kan også forlenge levetiden med flere måneder. I studien ble et databasert litteratursøk utført for å identifisere kontrollerte kliniske forsøk og observasjonsstudier av behandling av nattlig hypoventilasjon hos pasienter med ALS fra 1985 til mai 2005. Alle de 12 inkluderte artiklene i studien rapporterte om gunstige effekter av NIV på alle utfallsmål. I 7 studier var NIV assosiert med forlenget levetid hos pasienter som tolererte NIV, og 5 studier rapporterte om bedret livskvalitet.

### **3.0 METODE**

Dette var en litteraturstudie, og det innebærer å søke systematisk og kritisk granske litteraturen innenfor et valgt emne eller problemområde. Det innebærer også å samle stoff fra andres skrifter og stille det sammen til et litterært produkt (Forsberg og Wengström 2008). Forfatterne har brukt Goodman's 7 steg i metodekapittelet. Disse 7 stegene er et hjelpemiddel for å finne og kvalitetsbedømme vitenskapelig litteratur innenfor helse- og sykepleieområdet (Willmann, Stoltz og Bahtsevani 2006).

#### ***3.1 Steg 1: Presisering av forskningsproblem***

Etter idémyldring fant forfatterne ut at livskvalitet var noe som kunne være utfordrende i forhold til pasientgruppen som har blitt valgt. Forfatterne ville derfor gjennom hensikt og problemstilling finne svar på hvordan pasienter med ALS opplevde sin livskvalitet. Videre ville forfatterne finne ut om sykepleie og ventilasjonstøtte kunne føre til bedre opplevd livskvalitet hos pasienter med ALS. Både hensikt og problemstilling har blitt noe endret underveis, men det har vært samme fokuset gjennom hele prosessen. For å finne svar på dette ble det søkt etter forskningsartikler som handlet om temaene.

#### ***3.2 Steg 2: Inklusjons- og eksklusjonskriterier***

Artiklene som har blitt inkludert i studien skulle være fra de siste fem årene. Siden søkene begynte i 2009 har utvalget av artikler blitt fra 2004 til nåtid (current). Artiklene skulle være vitenskapelige og skrevet på dansk, norsk, svensk eller engelsk. Artikler på andre språk ble ekskludert. Både kvalitative og kvantitative forskningsartikler ble inkludert i studien. Artikler som var review-artikler ble ekskludert. Forskningsartiklene måtte svare på hensikt og problemstilling, artiklene måtte også være fagfellevurderte av nivå 1 eller 2, og være av grad 1, 2 eller 3 ifølge Willman's (2006) kvalitetsbedømming (viser til punkt 3.5).

#### ***3.3 Steg 3: Plan for litteratursøkingen***

I følge Willmann, Stoltz og Bahtsevani (2006) bør planen for litteratursøkingen inneholde 4 moment:

Identifisere tilgjengelige ressurser: Skolens databaser ble brukt for å søke etter artikler. Det ble også søkt i disse databasene hjemmefra ved ”tilgang utenfra” via biblioteket på høyskolens hjemmeside. Forfatterne hadde også en veiledningstime med bibliotekar angående søkestrategi. Det ble først søkt etter artikler på temaet for å se om det eksisterte relevant forskning, noe det gjorde. I følge Willmann, Stoltz og Bahtsevani (2006) er det noen ganger nødvendig med et førstesøk, et pilotsøk, for å forsikre seg om at det finnes forskning innenfor temaet. Etter dette ble det utformet hensikt og problemstilling som endret seg noe under veis. Det er viktig å formulere problemstillingen slik at den kan besvares med hjelp av vitenskapelig litteratur (Willmann, Stoltz og Bahtsevani 2006). Forfatterne behersker å lese artikler på dansk, svensk, norsk og engelsk, og artiklene ble derfor begrenset til disse språkene.

Identifisere relevante kilde: Forfatterne brukte skolens databaser for søk etter artikler. Det ble brukt databasene OVID Nursing, SveMed+, ProQuest, British Nursing Index og PsycINFO. Disse databasene ble brukt fordi de inneholdt tidsskrifter innen sykepleie, psykologi, psykiatri og medisin, noe som var relevant for hensikt og problemstilling. Det ble også gjort søk i andre databaser som for eksempel Norart og MEDLINE, men uten å få nye relevante treff. To av artiklene har kommet frem gjennom referanselistene til andre artikler, viser til vedlegg 6, artikkel nummer 15 og 16. Disse ble bestilt via biblioteket. Det ble søkt etter artikler i tidsrommet 21.09.2009 til 08.01.2010.

Forskningsproblemet avgrenses og hovedsøkeord bestemmes: Søkeordene som ble benyttet for å søke etter relevante artikler i ulike databaser ble bestemt med bakgrunn i studiens hensikt og problemstilling. Det ble brukt PICO-skjema (vedlegg 1) som et hjelpemiddel for å finne de rette søkeordene. PICO var et nyttig hjelpemiddel for å dele opp problemstillingen vår slik at den ble strukturert på en hensiktsmessig måte. Forkortelsen PICO står for Population/Problem (Pasient/grupper), Intervention (Intervensjon/tiltak), Comparison (sammenligne tiltak) og Outcome (utfall/effekt/endepunkt) (Nortvedt et al. 2007). Ved å skrive inn de norske søkeordene i SveMed+, fant forfatterne de engelske og svenske ordene via relevante treff. Det ble brukt ordbøker på nett for å finne de danske ordene. Utover i arbeidet med oppgaven fant forfatterne ut at ALS hadde andre forkortelser og navn i forskjellige land. I USA blir sykdommen omtalt som Lou Gehrig's disease (Mitsumoto, Chad og Pioro 1998). Noen steder, som for eksempel i England, kalles ALS sykdommen Motor Neuron Disease



(MND) (Werdelin 1993). Disse navnene ble derfor tatt med i senere søking. Søkeordene som ble brukt var:

Norsk, Svensk og Dansk	Engelsk
Amyotrofisk lateral sklerose	Amyotrophic lateral sclerosis
ALS	ALS
	Motor Neuron disease
	Lou Gehrigs disease
Ventilator	Ventilation
Livskvalitet	Quality of life
Respirator, Andingsskydd	Respiration
	Ventilation mechanical
	Non-invasive
	Noninvasive
	Home care service
	End of life
	Adaptation

Søkestrategi for hver database: De ulike databasene hadde ulik søkemethode både i oppbyggingen av søkemethode og hvilket trunkeringstegn som ble brukt. Hos noen av databasene sto det hvilket trunkeringstegn som skulle bli brukt. I databasene OVID Nursing, SveMed+, British Nursing Index og PsycINFO ble trunkeringstegnet dollartegn (\$) brukt. I databasen ProQuest Nursing Journals ble det brukt stjerne (\*). For å kunne kombinere søkeordene ble det brukt ”advanced search”. For å utvide søket ved å gi treff på artikler som inneholdt enten det ene eller det andre søkeordet, ble det brukt OR. For å avgrense søket ved kun å gi treff på artikler hvor begge (eller flere) av søkeordene var med, ble det brukt AND. Søkeord innenfor hvert element av PICO-modellen (P, I osv.) ble kombinert med OR, og til slutt ble alle elementene kombinert med AND. Dette begrenset søkene og det resulterte i flere relevante treff. Forfatterne valgte å ikke bruke MESH-terms (Medical Subject Headings) i søkestrategien på grunn av lite kunnskap på det området. Det ble kun søkt på fritekstord, (søkestrategi vedlegg 2).

### **3.4 Steg 4: Gjennomføring av litteratursøk og funnene samles inn**

Ved søking etter artikler om sykdommen ALS, var det mange hundre treff i de forskjellige databasene. Når søkene ble begrenset til søkeord som kunne svare på hensikt og problemstilling ble det betydelig færre treff, og det resulterte i mange kvantitative artikler, og få relevante kvalitative artikler. Når det ble søkt etter artikler ble alle titlene lest først.

Der det var usikkerhet i om hva artiklene handlet om, ble sammendragene også lest da titlene ikke alltid stemmer overens med innholdet. Deretter ble sammendragene hos de artiklene med relevante titler lest. Ut i fra det som sto i sammendragene kunne de artiklene som ikke var relevante for oppgaven, ekskluderes. Forfatterne leste deretter alle artiklene i full tekst hos de som hadde relevante sammendrag. Ikke alle artiklene fantes i full tekst i de databasene det ble søkt i, noen artikler måtte derfor bestilles via biblioteket på høyskolen. En av artiklene ble funnet i full tekst i ProQuest da den ikke ble funnet i full tekst ved søking i databasen PsycINFO. Begge forfatterne har lest alle artiklene.

### ***3.5 Steg 5: Tolkningsresultat av artiklene***

Det finnes mange ulike studier innefor samme forskningsområde (Willmann, Stoltz og Batsevani 2006). De kvantitative artiklene som ble inkludert i studien hadde forskningsdesignene RCT, prospektiv kohortstudie, retrospektiv kohortstudie og tverrsnittstudie. De kvalitative artiklene hadde forskningsdesignene fenomenologisk studie og grounded theory, viser til vedlegg 3 for nærmere beskrivelse av de ulike forskningsdesignene.

Både de kvalitative og de kvantitative forskningsartiklene ble kvalitetsbedømt ut i fra Willman, Stoltz og Bahtsevani (2006) sine kvalitetsbedømmingsskjemaer bilag G og H (vedlegg 4 og 5). Det ble da funnet ut en score som ble omgjort til prosent og deretter ble artikkelen gradert. Forfatterne brukte en tredelt graderingsskala der grad 1 var 80-100 %, grad 2 var 70-79 % og grad 3 som var 60-69 % (Willmann, Stoltz og Bahtsevani 2006). Artikler som var dårligere enn grad 3 (lavere enn 60 % av mulige granskingspoeng), ble ekskludert fra studien. Det ble også laget et skjema, der tittel, forfatter(e), år, land, og tidsskrift skulle føres på. Det var også kolonner for hensikt, metode/instrument, deltagere/frafall, hovedfunn og kvalitet. Dette gav en god oversikt over artiklene som skulle analyseres (vedlegg 6). Noen av punktene på kvalitetsbedømmingsskjemaene var vanskelige å tyde på grunn av språket, og det ble brukt svensk-norsk ordbok for oversetting og bokmåls- og nynorskordbok for å få avklart visse begrep. De resterende begrepene som fortsatt var uklare ble gitt veiledning på. Ved funn av nye forskningsartikler ble det skimmet gjennom for å se at de inneholdt de elementene en forskningsartikkel skal inneholde. Deretter gikk forfatterne grundigere til verks og kvalitetsbedømme artiklene. Forfatterne kvalitetssikret først to artikler, en kvalitativ og en

kvantitativ artikkel, sammen. De resterende artiklene kvalitetssikret forfatterne hver for seg, for så å diskutere og bli enige om den endelige kvalitetsbedømmingen. Etter ekskluderingen hadde forfatterne igjen 5 kvalitative og 9 kvantitative forskningsartikler som ble sett på som aktuelle for litteraturstudien. De inkluderte artiklene var fra forskjellige land. 1 fra USA, 1 fra Tyskland, 3 fra Norge, 1 fra Sverige, 4 fra England, 2 fra Japan, og 1 fra Frankrike. Artikler som ble inkludert i studien, ble merket med stjerne (\*) i kolonnen for kvalitet i oversiktstabell for forskningsartikler.

### ***3.6 Steg 6: Sammenligning av resultatene***

Resultatet bygger på funn fra 14 artikler. For å finne forskjellige kategorier til resultatkapittelet ble ulike temaer i artiklene funnet som vekket vår oppmerksomhet i forhold til litteraturstudiens hensikt og problemstilling. Disse var: livskvalitet, respiratorbehandling/ventilasjonsstøtte, pasientens opplevelse av helsepersonell, pasientpårørende i forhold til NIV, helsepersonell, tverrfaglig team og tap av funksjon. Det ble brukt fargekoder for å skille de forskjellige temaene fra hverandre i artiklene. Deretter ble de funnene med samme fargekode slått sammen til en sammenhengende tekst under den respektive kategori. Flere av temaene kunne slås sammen, og dette dannet da følgende resultat kategorier: ventilasjonsstøtte kan fordelgjøre aktiviteter i dagliglivet, helsepersonell trenger økt kunnskap om ALS og respektere pasientens ønsker og valg.

### ***3.7 Steg 7: Gradering av artiklenes kvalitet***

Syvende og siste steget var å komme frem til en konklusjon om de inkluderte forskningsartiklene hadde et godt nok vitenskapelig grunnlag. Dette kunne bedømmes ut fra 4 forskjellige graderinger:

- 1: sterkt vitenskapelig grunnlag, minst 2 artikler av grad 1.
- 2: middels sterkt vitenskapelig grunnlag, 1 artikkel av grad 1 og minst 2 artikler av grad 2.
- 3: begrenset vitenskapelig grunnlag, 1 artikkel av grad 1 eller minst 2 artikler av grad 2.
- 4: utilstrekkelig vitenskapelig grunnlag, 1 artikkel av grad 2 og/eller artikler av grad 3.

Av de 14 inkluderte artiklene, var 10 av de kvalitetsbedømt til grad 1, 3 var grad 2 og 1 var av grad 3. Dette tilsvarer da et sterkt vitenskapelig grunnlag (Willman, Stoltz og Bahtsevani 2006).

### ***3.8 Etiske overveielser***

Når man diskuterer etikk i forhold til forsøk med mennesker, så konkluderer Hovedkomiteen for norsk forskning at slik forskning må skje i overensstemmelse med bestemte retningslinjer for hva som er akseptabelt. Nurnbergkoden og Helsinkideklarasjonen er de viktigste retningslinjene. Nurnbergprinsippet innebærer at en ikke kan løpe fra sitt personlige ansvar for sine egne handlinger ved å påberope seg ordre eller instruks. Helsinkideklarasjonen bygger på Nurnbergkoden. I den vektlegges det at hensynet til forsøkspersonenes helse og integritet må gå foran hensynet til forskning og samfunn (Dalland 2007). Klinisk forskning er regulert ved lover og forskrifter, som i første rekke tar sikte på beskyttelse av forsøkspersonen (Den nasjonale forskningsetiske komité for medisin 1992). Det er fire artikler som er inkludert i studien, der det ikke kommer frem i artiklene om de er etisk godkjent av en komité. Selv om dette ikke kommer frem i artiklene vil forskningsresultatet bli det samme, og artiklene er derfor inkludert i studien. Forfatterne har hatt respekt for innholdet i en hver artikkel, og har brukt resultatene slik de kom frem i studiene.

## **4.0 RESULTAT**

Ifølge Forsberg og Wengstrøm (2008) kan det være en fordel å presentere resultatet fra kvalitative og kvantitative studier separat. I kvalitative studier presenteres resultat i form av identifiserende og/eller tema støttet av sitat. Forfatterne har valgt å presentere kvantitative og kvalitative studier samlet, da det er lite statistikk som blir presentert fra de kvantitative studiene.

Resultatet bygger på funn fra 14 artikler, 5 kvalitative og 9 kvantitative. Ut i fra disse artiklene har forfatterne kategorisert de ulike funnene i 3 kategorier: ventilasjonsstøtte kan fordelgjøre aktiviteter i dagliglivet, helsepersonell trenger økt kunnskap om ALS og respektere pasientens ønsker og valg.

### ***4.1 Ventilasjonsstøtte kan fordelgjøre aktiviteter i dagliglivet***

I studien til Hughes et al. (2005) ville de finne ut hvordan det var å leve med ALS, samt pasientenes og deres omsorgspersoners opplevelse av service, og om forbedringer kunne bli identifiserte. Det kom frem at ALS kunne begrense muligheten for reising, utvalg av hobbyer og tidsfordriv. Helsepersonell var klar over effekten som ALS hadde på pasientens liv, som noen ganger ble beskrevet i forhold til livskvalitet:

Jeg tror at folk føler at de strever for å ha en livskvalitet, for å finne glede, de basiske tingene. Jeg mener, det å ikke være i stand til å snakke med folk, ikke være i stand til å spise, å fysisk svinne av sted. Jeg tror at folk virkelig, virkelig strever med det (Hughes 2005, 69).

I Leirvik, Liverød og Holmøy (2006) sin studie ønsket de å kartlegge pasientenes egenopplevde livskvalitet, og finne ut om pasientene var fornøyd med tilbudet fra det tverrfaglige temaet. De pasientene som brukte maskebasert ventilasjonsstøtte med CPAP eller BIPAP, skåret høyt på mental livskvalitet til tross for at de oppgav særdeles lav fysisk livskvalitet, dette ved bruk av spørreskjema om helserelatert livskvalitet. Studien til Sundling et al. (2009) som undersøkte erfaringer av NIV til pasienter med ALS og deres omsorgspersoner, viste imidlertid at NIV hadde innvirkning på kroppslige tilstander. Dette ble beskrevet som at pasientene med ALS opplevde mindre trøtthet og å kunne utføre flere dagligdagse aktiviteter som personlig pleie, spising, sitte oppe i flere timer, dra på bilturer, dra og handle, samt være i stand til å gjenvinne styrke etter en anstrengende aktivitet ved å gå tilbake til ventilasjonsstøtten. De var i stand til å ta del i reiser og familieaktiviteter.

”Jeg kan nesten gjøre alt...jeg kan alltid gå tilbake til ventilasjonsstøtten for å få luft” (Sundling et al. 2009, 117). Videre i studien kom det frem at talen til pasientene ble bedre, mindre tretthet og mer styrke ble vist, og evnen til å være aktive gjennom dagen. Plager og panikk ble redusert og det var mindre perioder med gråt. ”Han var bekymret og i ubalanse både fysisk og mentalt, nå har han snudd fullstendig” (Sundling et al. 2009, 117).

I studien til Bourke et al. (2006) undersøkte de effektene av NIV på livskvalitet og forlengelse av levetiden hos pasienter med ALS. Det kom frem i studien at NIV forbedret livskvaliteten. Bedringene, i gjennomsnitt, i forhold til livskvalitetsmålinger bedret seg betraktelig med NIV. Målingene viste også en beskjeden forbedring i overlevelse. I en tidligere studie fra Bourke et al. (2003) undersøkte de innvirkningene av NIV på livskvaliteten hos pasienter med ALS. I denne studien ble det også vist en stor og vedvarende forbedring i livskvalitet etter påbegynnelse av NIV. Dette ble også bygget oppunder av Mustfa et al. (2006), som har gjort en studie for å forstå hvilken innvirkning NIV har på livet til pasientene med ALS og deres omsorgspersoner. Ved bruk av NIV var det påfallende forbedringer i blodgassverdier og en rekke livskvalitetsmålinger innen 1 måned, og disse forbedringene ble opprettholdt i opptil 12 måneder. Dette kom også frem i studien av Butz et al. (2003) der de evaluerte varighet og fordeler av symptomer, livskvalitet og overlevelse, som kommer fra bruken av ventilasjonsstøtte hos pasienter med ALS. I studien kommer det frem at alle respiratoriske symptom og livskvalitet-bekymringer forble forbedret i løpet av de 10 første månedene eller mer av non-invasiv behandling. 6 av 25 pasienter hevdet at NIV bedret deres livskvalitet. Langtidsfordelene med NIV i forhold til livskvalitet, kunne fordelgjøre aktiviteter i dagliglivet og sosial integrering. NIV kunne stabilisere og forbedre lungefunksjonen og utøve en langsiktig terapeutisk effekt på symptomer og livskvalitet. Kaub-Wittermer et al. (2003) undersøkte livskvaliteten hos pasienter med ALS som brukte non-invasiv eller invasiv ventilasjonsstøtte. Skalaen som ble brukt til å måle livskvaliteten hos pasientene, viste ingen forskjell mellom pasienter med non-invasiv og de med invasiv ventilasjonsstøtte.

#### ***4.2 Helsepersonell trenger økt kunnskap om ALS***

I studien til Haugdahl, Selnes og Brataas (2008) undersøkte de hvordan intensivpersonalet beskrev sine erfaringer og refleksjoner med å pleie terminale pasienter med ALS, samt at kompetanse til intensivpersonell og bruk av maskebehandling belyses. Personalets

hovedfokus var å respektere pasientens valg om å ikke forlenge lidelsen med invasiv ventilasjonsstøtte hos de som hadde non-invasiv ventilasjonsstøtte. Et annet hovedfokus var å lindre pasientens plagsomme symptom. Personalet følte det som et etisk dilemma da man mekanisk hadde tatt over livet med non-invasiv ventilasjonsstøtte. I og med at sykdommen kjennetegnes av utvikling av total muskellammelse, var langsom kvelning det man fryktet mest.

Videre kommer det frem av studien til Haugdahl, Selnes og Brataas (2008) at stell av pasienten var tidkrevende av flere grunner. Den viktigste grunnen var pasientens marginale pust og sensibilitet for smerte. Rutiner representerte forutsigbarhet og trygghet, både for pasienten og for de faste sykepleierne. Maskebehandling krevde kunnskap i respirasjonsfysiologi og respiratorbehandling, men også evnen til presisjon og tålmodighet. Samtidig som teknologien og ressursene åpner opp for nye muligheter, konfronteres man med nye faglige og etiske problemstillinger. Artikkelen viste at dette stiller krav til kompetanseutvikling både på individ- og organisasjonsnivå. Dette understøttes i Hughes et al. (2005) sin studie. I studien merket helsepersonell at pasientene med ALS, som med alle andre pasienter, hadde mange forskjellige følelser- og mestringsstrategier i forhold til sykdommen sin. Helsepersonell identifiserte behov for økt kunnskap om ALS gjennom forbedret opplæring og trening.

I studien til Leirvik, Liverød og Holmøy (2006) var pasientene gjennomgående fornøyd med tilbudet fra det tverrfaglige teamet. Pasientene var mest fornøyd med fagpersonenes tilgjengelighet og med å tilrettelegge hjemmesituasjonen. De var minst fornøyd med hjelpen til å takle psykiske reaksjoner på sykdommen og med informasjonen til pårørende. Dette kan også sammenlignes med funn gjort i studien til Hughes et al. (2005), der noen av pasienter følte at tilnærmingen til helsepersonell var fjern. Det kom også frem at noen pasienter var bekymret for helsepersonellens kunnskap, og forståelse av ALS og dets innvirkning på folks liv. Forslag om service-endringer var tett linket opp mot individuelle opplevelse av sykdommen og servicen, og fra helsepersonellens perspektiv i det å gi pleie til pasienter med ALS.

### **4.3 Respektere pasientens ønsker og valg**

Munroe et al. (2007) undersøkte når diskusjonen om pleie ved livets slutfase ble tatt opp, og bestemmelsene om vedkommende ville ha livforlengende behandling eller ikke. 59,5 % av de 42 pasientene bestemte seg for at de ikke ville bli intubert om deres lungefunksjon ble forverret. Av de 30 pasientene som bestemte seg for ikke å bli intubert ved forverring, hadde 20 av dem en bulbær dysfunksjon. I studien til Bourke et al. (2003) viste den imidlertid at mulighetene for invasiv behandling via trakeostomi ble diskutert med pasientene med en gang de begynte å trenge ekstra NIV på dagtid, men alle sa nei. I studien til Kaub-Witteimer et al. (2003) kom det frem at når de totalt 53 pasientene ble spurt direkte i denne studien, svarte 94 % av NIV pasientene og 81 % av trakeostomi pasientene at de ville ha valgt å få mekanisk ventilasjonsstøtte igjen, og over 80 % av pasientene ville anbefale andre pasienter om å gjøre det samme. I studien til Akiyama et al. (2006) undersøkte de erfaringene til pårørende til pasienter med ALS, som mottok invasiv eller non-invasiv ventilasjonsstøtte. I den kom det imidlertid frem at omsorgspersonene håpte at situasjonen ville forbedre seg når pasienten mottok invasiv ventilasjonsstøtte. Når de innså fakta om at sykdommen utviklet seg etter at pasienten mottok denne behandlingen, kunne de ikke finne meningen i å motta invasiv ventilasjonsstøtte.

Jeg er veldig bekymret fordi sykdommen har utviklet seg etter at pasienten startet med invasiv ventilasjonsstøtte. Jeg besluttet å godta invasiv ventilasjonsstøtte, og saken blir ikke bedre. Dette er den mest forvirrende tingen jeg har vært bort i (omsorgsperson 4) (Akiyama et al. 2006, 41).

Studien til Bourke et al. (2006) viste at NIV forlenger levetiden hos pasienter med ALS. Ved sykdomsprogresjon økte bruken av NIV hos den gruppen med bedre bulbær funksjon, men forble uforandret hos de med dårlig bulbær funksjon. I begge gruppene brukte noen pasienter til slutt NIV nesten kontinuerlig. I studien kom det også frem at mange leger som har ansvar for pasienter med ALS er bekymret for at NIV kan forlenge lidelsen i en sørgelig og invalidiserende tilstand. Dette opplevde en omsorgsperson i studien til Akiyama et al. (2006) som:

Etter å ha mottatt invasiv ventilasjonsstøtte, har sykdommen kommet til slutfasen. Jeg synes denne situasjonen virker som om han ble holdt kunstig i live. Jeg har noen ganger lurt på om min beslutning var bra for ham eller ikke (omsorgsperson 9) (Akiyama et al., 40).



I en studie fra Bourke et al. (2003) kom det frem at hos pasientene med ortopné var levetiden gjennomsnittlig lenger ved de med NIV, enn ved de som ikke ville ha eller ikke tålte NIV. Dette blir også støttet opp i Mustfa et al. (2006) sin studie, der et viktig funn var den betydelige økningen i forlengelsen av levetiden hos pasienter med respiratorisk muskelsvakhet, som brukte NIV.

Ifølge Sundling et al. (2009) ble det uttrykt motstridende følelser av å bli avhengig av ventilatoren. Pasientene beskrev følelsene av å ha blitt tvunget, mot sin vilje, for å starte med ventilasjonsstøtte. "De insisterte på at jeg burde ha ventilasjonsstøtte, men jeg motsto lenge, jeg trodde jeg ikke trengte det" (Sundling et al. 2009, 116). Følelsen av å ikke ha noe annet alternativ enn å bruke ventilasjonsstøtte, samt å bli fanget i masken ble uttrykt. Pasientene var plaget av å ikke vite hvordan og når de skulle bruke ventilatoren (annet en om natten) og ble irritert på ventilatoren når den ikke fungerte til forventningene, for eksempel at den gav for lite eller for mye luft, fulgte ikke deres egen pust eller veide for mye for å håndtere hjemme. I studien til Kaub-Wittmer et al. (2003) rapporterte 1 av 32 pasienter med NIV om tekniske problemer med ventilatoren, og 5 pasienter rapporterte om problemer med masken. Hirano et al. (2006) undersøkte opplevelsen av å være avhengig av ventilasjonsstøtte hos pasienter med ALS i Japan. Resultater fra forskningen angående fysisk, følelsesmessig og sosiale vansker viste at den hyppigste bekymringen var vanskeligheter med å kommunisere. En annen bekymring var angst eller frykt knyttet til mulig svikt av den mekaniske ventilatoren. Haugdahl, Selnes og Brataas (2008) sin studie fortalte at selv om den mekaniske ventilasjonsstøtten viste at pasienten fikk i seg nok luft, kunne pasienten føle at hun ikke ble godt nok ventilert.

Forskningen av Holmøy et al. (2009) belyste etiske, medisinske og rettslige spørsmål omkring avslutning av respiratorbehandling. En pasient med ALS var negativ til livsforlengende respiratorbehandling. Etter 2 år hadde han dyspné, morgenhodepine, hyperkapni på dagtid og var sliten om morgenen. Han ville fortsatt leve og fryktet en smertefull kvelningsdød og ønsket derfor invasiv ventilasjon via trakeostomi. Pasienten ble informert om at behandlingen kunne avsluttes etter hans ønske. De 2 neste årene syntes han at kontakt med familie og venner gav god livskvalitet. Det ble imidlertid vanskeligere etter hvert som kommunikasjon og kroppslige behov tok mer tid og krefter, han ville derfor avslutte behandlingen fordi kommunikasjonsevnen var truet. En studie av Peysson et al. (2008) undersøkte opplevelsen av å være avhengig av ventilasjonsstøtte. Denne

studien viste også at NIV var en nyttig behandling for pasienter med ALS som hadde hypoventilering, inkludert tilfeller med alvorlig bulbær angripelse. At NIV var en nyttig behandling hos pasienter med ALS kom også frem i følge Sundling et al. (2009). Funnene viste at noen aktiviteter ble utført med bruk av ventilasjonsstøtten, som å se på TV eller å sitte oppe i en stol i korte perioder. Når det var mulig, tok pasientene bort ventilasjonsstøtten når de skulle spise, dusje eller prate med familien.

## **5.0 DISKUSJON**

Forfatterne har delt opp diskusjonen i en metodediskusjon og en resultatdiskusjon.

### **5.1 Metodediskusjon**

I metodediskusjonen diskuteres litteraturstudiens fremgangsmåte, styrke og svakheter ved søkestrategien og analysen.

Vi brukte Goodman's 7 steg i vårt metodekapittel. Dette er en systematisk metode for å forsøke å finne og bedømme relevant vitenskapelig litteratur (Willman, Stoltz og Bahtsevani 2006). De 7 stegene ble brukt for at det skulle være systematisk for forfatterne å jobbe med litteratursøket, og for at leserne lett kunne få en oversikt over hvordan forfatterne hadde jobbet med litteratursøket. Goodman's 7 steg har styrket vår oppgave da den har fungert som en metodeveiledning som var grundig og systematisk.

Hensikt og problemstilling har blitt noe endret underveis. I starten av prosessen med litteraturstudien hadde vi et breiere fokus, men fant straks ut at dette måtte innsnevres. Fra å ha en problemstilling og flere underspørsmål, endte vi opp med kun en problemstilling. Dette ser vi på som en styrke for oppgaven da vi har fått fordypet oss i den aktuelle problemstillingen for å kunne svare på hensikten. Problemstillingen var til hjelp for å strukturere det videre arbeidet med oppgaven.

Før vi skulle søke på artikler hadde forfatterne kommet frem til inklusjons- og eksklusjonskriterier. Resultatet av søkingen kunne vært noe annerledes om kriteriene var bestemt av noen andre enn forfatterne. Artikkene skulle være av nyere forskning og ikke eldre enn fem år. Dette gjorde at vi kunne forsikre oss om at artikkene ikke var basert på gammel forskning, og at vi kunne se på resultatene som troverdige. I vår søkestrategi avgrenset vi ikke med årstall da søkeresultatene ble få. Fikk vi mange treff, avgrenset vi da med årstall. Vi valgte å inkludere tre artikler fra 2003, fordi de var aktuelle for vår hensikt og problemstilling, og fordi vi tror at livskvaliteten i forhold til ventilasjonsstøtte ikke har endret seg fra 2003 til 2004. Vi avgrenset også artiklenes språk til norsk, svensk, dansk og engelsk. Dette var språk som forfatterne behersket å lese. Svakheter ved å inkludere andre språk enn norsk, kan være at forfatternes oversetting kan være noe ufullstendig og mangle noen funn som kom frem i teksten. Styrken med det er at vi får funn som er basert på andre

land enn Norge også, men samtidig kan funnene fra andre land kanskje ikke overføres til norske forhold, på grunn av blant annet kulturforskjeller. Vi inkluderte både kvalitative og kvantitative forskningsartikler. Når vi søkte etter artikler, var det flest treff på kvantitative artikler. De kvantitative metodene tar sikte på å omforme informasjonen til målbare enheter som i sin tur gir oss muligheter til å foreta regneoperasjoner, som det å finne gjennomsnitt og prosenter av en større mengde. De kvalitative metodene tar sikte på å fange opp meninger og opplevelser som ikke lar seg tallfeste eller måle (Dalland 2007). Fordelene med å inkludere både kvantitative og kvalitative artikler er at begge metodene tar sikte på å bidra til en bedre forståelse av det samfunnet vi lever i, og hvordan enkeltmennesker, grupper og institusjoner handler og samhandler (Dalland 2007). Vi har 9 kvantitative og 5 kvalitative artikler med i denne studien. En svakhet ved oppgaven kan være at vi har inkludert flest kvantitative artikler, til tross for at vi ville belyse hvordan opplevelsen av livskvaliteten var hos pasienter med ALS.

Vi søkte etter artikler i OVID Nursing, SveMed+, ProQuest, British Nursing Index og PsycINFO. Vi har inkludert artikler fra alle disse databasene. Forfatterne ser at søkestrategien kunne vært noe mer systematisk i starten for å få enda flere relevante treff. Til tross for dette fikk vi likevel mange relevante treff på våre søk. Vi brukte PICO-skjema for å systematisere våre søk. Svakheten i forhold til vår bruk av dette skjemaet var at vi brukte bare to av kombinasjonsleddene. Det ble brukt tre ledd kun i et søk gjort i PsycINFO. Når det ble søkt i SveMed+ med tre av leddene i PICO-skjemaet, fikk vi svært få treff, men da vi brukte to ledd fikk vi flere treff på relevante artikler. På grunn av dette var det en styrke for oppgaven at det ble søkt med kun to ledd i denne databasen. Bruk av skjemaet ble ikke fulgt slavisk, for etter hvert i vår søking visste vi hvilke ord vi skulle søke med for å få flest relevante treff, og det var da ikke nødvendig å fylle ut PICO-skjema for hvert søk.

I ProQuest ble ikke ALS brukt som søkeord. Dette på grunn av at det gav uoverkommelig mange treff. En svakhet ved vår søkehistorikk er at den ikke inneholder søkeord innenfor sykepleieperspektivet, som eksempelvis "nurse" og "nursing". Vi gjorde søk der det ble brukt "nurse" og "nursing", men de gav ikke flere relevante treff på artikler enn de vi allerede hadde. Det er på grunn av dette at disse søkeordene ikke kommer frem i vår søkestrategi. For å kontrollere at man bruker korrekte søkeord, kan man bruke oppslagsverk for å slå opp ordet og dets definisjon. Dette oppslagsverket blir som oftest

kalt thesaurus (Willmann, Stoltz og Bahtsevani 2006). I Medline kalles denne thesaurusen MeSH-term. I vår søkestrategi så brukte vi ikke MeSH-terms på grunn av lite kunnskap på dette området, og at oppbyggingen var noe ulik i de forskjellige databasene. Hadde vi satt oss bedre inn i hva MeSH-terms innebar kunne resultatet av vår søkestrategi vært mer fullstendig. Vi brukte trunkeringstegn for å utvide søkene i databasene, dette ser vi på som en styrke for våre søk da vi fikk treff på alle ord som begynte med det vi skrev inn, for eksempel nurs\$. Vi leste alle overskriftene til artiklene, og om det var uklarheter i hva artikkelen handlet om, leste vi også sammendragene. Svakheten med å lese kun overskriftene var at vi kan ha gått glipp av relevante forskningsartikler. De artiklene som hadde både relevant tittel og sammendrag ble lest i full tekst. Ikke alle artiklene var i full tekst, og måtte derfor bestilles på biblioteket. Dette førte til at det ble noe venting med å få artiklene, dette kan være en svakhet da det førte til forsinkelser i resultatkapittelet og videre arbeid med oppgaven.

Artiklene vi har inkludert har forskjellige forskningsdesign. De kvantitative er RCT, kohortstudie og tverrsnittstudie. De kvalitative er fenomenologisk og grounded theory. For å kvalitetsbedømme disse har vi brukt Willmann, Stoltz og Bahtsevani (2006) sine kvalitetsbedømmingsskjemaer bilag G og H. Selv om artiklene er publisert i velrenommerte tidsskrifter, og også har gjennomgått peer review eller en fagfelleevaluering, er det viktig å ha kunnskap for å vurdere artiklenes gyldighet, metodiske kvalitet, overførbarhet og resultater (Nortvedt et al. 2007). For å finne ut om tidsskriftet som artiklene var publisert i var fagfellevurderte, brukte vi den anbefalte internettsiden <http://dbh.nsd.uib.no/kanaler/>. Tidsskriftet måtte få nivå 1 eller 2 for å være fagfellevurdert. Alle våre artikler hadde nivå 1 og 2, dette ser vi på som en styrke for vår oppgave. For forfatterne var noen av spørsmålene på kvalitetsbedømmingsskjemaene vanskelig å forstå. Da brukte vi ordbok for oversetting, og bokmåls- og nynorskordbok for å avklare visse begrep. Etter dette var fortsatt noen av begrepene noe uklare, og vi fikk da veiledning på dette. Vi begynte med å kvalitetsbedømme to artikler sammen. Dette for å forsikre oss om at vi hadde samme forståelse om hva det ble spurt etter. Vi tok deretter å kvalitetsbedømte alle artiklene hver for oss, for så å sammenligne resultatene. Det var noen forskjeller i våre bedømminger, men forfatterne ble enige etter noe mer granskning av artiklene. I følge Willmann, Stoltz og Bahtsevani (2006) får granskningen en større tyngde når den utføres av minst to forskere som sammenfører sine tolkninger. Forfatterne hadde lite erfaring med å kvalitetsbedømme artikler, og resultatet av granskningen kunne ha blitt

vurdert annerledes, dersom noen med mer kunnskap om kvalitetsbedømming hadde gjennomført granskningen.

Ut i fra hvor mange positive og hvor mange negative svar på bedømmingsskjemaet vi fikk, kom vi frem til en poengsum. Det ble utdelt et poeng for hvert svar som forskerne så på som positivt, og ingen poeng for de svarene som forskerne så på som negative eller utilstrekkelige for denne studien (Willmann, Stoltz og Bahtsevani 2006). Denne poengsummen ble omgjort til prosent. Gjennom å bruke prosentregning i stedet for absolutte tall (eksempelvis 12/14 poeng) økte muligheten for å sammenligne ulike studier (Willmann, Stoltz og Bahtsevani 2006). Med utgangspunkt i Willmann, Stoltz og Bahtsevani (2006) sin graderingsskala brukte vi en tredelt graderingsskala, som nevnt i metodekapittelet, for å bedømme hvilken grad artikkelen hadde. Forfatterne valgte å ekskludere artikler som var under 60 % av mulige forskningspoeng, fordi vi på forhånd hadde bestemt at artikler under 60 % var av lav kvalitet. Vi valgte også å gradere artiklene som fikk fra 60 - 69 % som grad 3, 70 - 79 % grad 2 og 80 - 100 % til grad 1. Gjennom vår gransking av artikler var det ingen artikler som kom under 60 % av mulige forskningspoeng. Dette ser vi på som en styrke for oppgaven og vårt litteratursøk.

Vi brukte en induktiv tilnærming i analysen. Det vil si at det som fins i artiklene er utgangspunktet for kategoriseringen (Bjørk og Solhaug 2008). Vi leste først alle artiklene og etter det var det ulike tema som vekket vår oppmerksomhet. I følge Malterud (2003) kan det være snakk om 4-8 temaer. Det var disse temaene som var utgangspunkt for kategoriseringen vi gjorde. Temaene vi valgte ut måtte stemme overens med vår hensikt og problemstilling. Temaene vi kom frem til var: livskvalitet, respiratorbehandling/ventilasjonsstøtte, pasientens opplevelse av helsepersonell, pasient-pårørende i forhold til NIV, helsepersonell, tverrfaglig team og tap av funksjon. De forskjellige temaene ble fargekodet i teksten (hvert tema fikk hver sin farge) for å kunne skille de fra hverandre, og de setningene med samme farge ble da satt sammen til en tekst. Dette var ikke resultat kategorier. Ut i fra temaene så var det flere som kunne slås sammen til resultat kategorier. Dette ble gjort, og det skapte fundamentet for hovedfunnene i denne studien. Disse resultat kategoriene var: ventilasjonsstøtte kan fordelgjøre aktiviteter i dagliglivet, helsepersonell trenger økt kunnskap om ALS og respektere pasientens ønsker og valg.

Det har blitt brukt flere tabeller i metodekapittelet, se vedlegg 1 til 6. Dette førte til at det ble oversiktlig for leserne. I følge Bjørk og Solhaug (2008) kan en presentere en tabell som viser hvilke hovedkategorier og underkategorier en har kommet fram til i analysen av data, før en går løs på å beskrive kategoriene. Hensikten med å presentere tekstdata i tabeller kan være å gi en oversikt over resultatene før en fordyper seg i detaljer.

Forfatterne greide å finne svar på hensikt og problemstilling ved bruk av kvalitative og kvantitative forskningsartikler, uten å gjøre en empirisk studie som innebærer at forfatterne utfører egne forsøk eller observasjoner (Nortvedt et al. 2007).

Det er 4 artikler som er inkludert i studien, der det ikke kommer frem i artiklene om de er etisk godkjent av en komité. Disse 4 artiklene fikk negativt svar i forhold til etiske overveielser i kvalitetsbedømmingsskjemaet. Selv om det ikke kom frem i artiklene om de var etisk godkjent av en komité eller ikke, ble artiklene inkludert i studien. Dette kan være en svakhet ved studien, men på samme tid ikke relevant da forskningsresultatet blir det samme.

Forfatterne mener de har hatt tilstrekkelig med litteratur for å kunne belyse hensikten og for å kunne svare på problemstillingen. Dette til tross for at det har blitt benyttet blant annet 2 eldre bøker som faglitteratur, samt sekundærlitteratur der det kunne blitt brukt primærlitteratur. Noen av bøkene som har blitt brukt i studien var skrevet på svensk og dansk, og oversettingen til norsk kan ha blitt noe ufullstendig og/eller misstolket av forfatterne. Dette kan være en svakhet ved studien.

## ***5.2 Resultatdiskusjon***

Hensikten med dette litteraturstudiet var å belyse hvordan pasienter med amyotrofisk lateral sklerose (ALS) opplevde sin livskvalitet. Vi kom frem til en problemstilling som var utgangspunktet for drøftingen av relevante funn fra forskningsartiklene opp i mot teori og egne kliniske erfaringer. Ny litteratur trekkes inn, samt at konsekvenser for klinisk praksis diskuteres. Vi har også lest fire selvbiografer som omhandler pasienter med ALS, Albom (1999), Jensen (1998), Lindquist (2004), Paalsrud (1993), og som også drøftes opp i mot dette.

### **5.2.1 Ventilasjonsstøtte kan fordelgjøre aktiviteter i dagliglivet**

I følge Knutstad og Nielsen (2006) vil målet for pasientene være å ha det så godt som mulig til tross for de begrensningene de eventuelt måtte ha, og at de har best mulig livskvalitet. Skal man hjelpe pasientene til bedret livskvalitet eller økt velvære, må vi som sykepleiere ha kunnskap om hva disse begrepene innebærer. I studiene til Leirvik, Liverød og Holmøy (2006), Bourke et al. (2003), Bourke et al. (2006), Mustfa et al. (2006) og Butz et al. (2003) kom det frem at ventilasjonsstøtte bedret livskvaliteten til pasienter med ALS. I følge Leirvik, Liverød og Holmøy (2006) kom det frem at de pasientene som brukte maskebasert ventilasjonsstøtte med CPAP eller BIPAP, skåret høyt på mental livskvalitet til tross for at de oppgav særdeles lav fysisk livskvalitet. I studien til Bourke et al. (2006) bedret livskvalitetsmålinger seg betraktelig med NIV. I en tidligere studie av Bourke et al. (2003) ble det vist en stor og vedvarende forbedring i livskvalitet etter påbegynnelse av NIV. Mustfa et al. (2006) sier i sin studie at ved bruk av NIV var det påfallende forbedringer i blodgassverdier og en rekke livskvalitetsmålinger innen en måned, og disse forbedringene ble opprettholdt i opptil 12 måneder. I studien til Butz et al. (2003) kom det frem at alle respiratoriske symptom og livskvalitets-bekymringer forble forbedret i løpet av de 10 første månedene eller mer, av non-invasiv behandling. Funnene våre viser at NIV forbedret livskvaliteten til pasientene, noe som også underbygges av tidligere forskning gjort av Piepers et al. (2006). Dette kan ha betydning for utøvelsen av sykepleie til denne pasientgruppen med tanke på hvilken kapasitet pasientene har, og dens innvirkning på pasientenes grad av selvstendighet. Forfatterne har opplevd at diskusjonen om livsforlengende behandling ikke alltid blir argumentert positivt for hos denne pasientgruppen, med tanke på forlengelse av lidelsen og derfor forringelse av livskvaliteten. Videre ser forfatterne på viktigheten av å informere pasienten om de positive sidene en ventilasjonsstøtte kan ha for å bedre livskvaliteten.

Med behandlingen invasiv eller non-invasiv ventilasjonsstøtte kan pasienter leve i flere år, men sykdommen går sin gang. Det vil si at de til slutt bli paralytiske i all muskulatur, med de økende problemer dette medfører (Gjerstad, Skjeldal og Helseth 2007). Jensen (1998) opplevde dette som: "I det ene øyeblikket sitter du trygt i sadelen på din favoritthest, og noen sekunder senere ligger du der paralysert fra halsen og ned" (Jensen 1998, 21). I boken av Albom (1999) som omhandler Morrie som har sykdommen ALS, forklarer Morrie at: "på slutten, hvis man fremdeles er i live, puster man gjennom et rør i halsen, mens sjelen, som er lys våken, er fanget inne i et slapt skall" (Albom 1999, 16). Skalaen



som Kaub-Wittemer et al. (2003) brukte til å måle livskvaliteten hos pasientene, viste ingen forskjell mellom pasienter med non-invasiv og de med invasiv ventilasjonsstøtte. Dette er en sykdom der alle mentale funksjoner er i orden, og forfatterne har erfart at dette er viktig å huske på i pleie og omsorg for pasienter med ALS. Dette gjelder også for alle andre pasientgrupper. Det er viktig å kommunisere med pasienten på den måten det lar seg gjøre, slik at pasienten kan få pleie og omsorg på en tilfredsstillende måte. Forfatterne ser dette i sammenheng med å kunne få bedret livskvaliteten.

Uansett hvordan sykdommen starter, progredierer den jevnt og sikkert (Gjerstad, Skjeldal og Helseth 2007). I følge Hughes et al. (2005) kan ALS begrense muligheten for reising, utvalg av hobbyer og tidsfordriv. I følge klinisk erfaring tilsier den at pasienter er opptatt av livskvalitet og velvære, fordi disse begrepene viser dem fremtidige muligheter (Knutstad og Nielsen 2006). I studien til Hughes et al. (2005) var helsepersonell klar over effekten ALS hadde på pasientens liv, som noen ganger ble beskrevet i forhold til livskvalitet:

Jeg tror at folk føler at de strever for å ha en livskvalitet, for å finne glede, de basiske tingene. Jeg mener, det å ikke være i stand til å snakke med folk, ikke være i stand til å spise, å fysisk svinne av sted. Jeg tror at folk virkelig, virkelig strever med det (Hughes et al. 2005, 69).

Det kom frem i studien av Sundling et al. (2009) og Butz et al. (2003) at NIV hadde innvirkning på kroppslige tilstander. I følge Sundling et al. (2009) ble det beskrevet som at pasientene med ALS opplevde mindre trøtthet og kunne utføre flere dagligdagse aktiviteter. Dette kunne være personlig pleie, spising, sitte oppe i flere timer, dra på bilturer, dra og handle, samt være i stand til å gjenvinne styrke etter en anstrengende aktivitet ved å gå tilbake til ventilasjonsstøtten. Pasientene var i stand til å ta del i reiser og familieaktiviteter. ”Jeg kan nesten gjøre alt...jeg kan alltid gå tilbake til ventilasjonsstøtten for å få luft” (Sundling et al. 2009, 117). I Studien til Butz et al. (2003) kan langtidsfordelene med NIV i forhold til livskvalitet, fordelgjøre aktiviteter i dagliglivet og sosial integrering. NIV kan stabilisere og forbedre lungefunksjonen og utøve en langsiktig terapeutisk effekt på symptomer og livskvalitet. I Carol E. Ferrans’ definisjon av livskvalitet, kom det frem at på området for helse og fysisk funksjon vektlegges aktivitetsnivå og mobilitet, seksualitet, fysiske symptomer, deltagelse i rekreasjonsaktiviteter og det å ta vare på dem man har ansvaret for (Knutstad og Nielsen

2006). Forfatterne har erfart at en pasient med ALS tidlig i sykdomsforløpet brukte CPAP i perioder av døgnet. Han var derfor i stand til å utføre ulike gjøremål som ville vært vanskelig uten å ha ventilasjonsstøtte tilgjengelig. Dette var gjøremål som gav pasienten økt livskvalitet. Hadde pasienten ikke hatt anledning til dette, ser vi at livskvaliteten til vedkommende kunne vært forringet.

I følge Hendersons sykepleiedefinisjon er sykepleierens rolle å hjelpe eller assistere personer med å utføre gjøremål som de ville ha utført uten hjelp hvis de hadde hatt tilstrekkelige ressurser til det (Kristoffersen, Nortvedt og Skaug 2005). I selvbiografen av Lindquist (2004) sa hun at hun trengte hjelp til å gjennomføre det som gjensto av livet hennes på en utholdelig måte. Det innebar blant annet assistanse med frokost, hygiene, påkledning/avkledning, oppredning av seng, hjelp til forflytning, matlaging og renhold. Hun sier videre at hun ønsket at assistentene bisto henne med datamaskinen og annet intellektuelt arbeid, som var hennes store interesse. Ifølge Knutstad og Nielsen (2006) skal sykepleieren være den som erstatter pasientens vilje, styrke eller kunnskap, den som bistår han med dette, eller samarbeidspartner når det er påkrevd. Sykepleieren er ofte alt dette på en gang. Forfatternes egne erfaringer i forhold til en pasient med ALS som brukte NIV, var at livskvalitet blant annet innebar at pasienten fikk ut på biltur, se på fjernsyn, dusje, dra ut i naturen og spise det han hadde lyst på. Med andre ord, leve så normalt som mulig. For at dette skulle være gjennomførbart, trengte vedkommende hjelp. Forfatterne anser at det er svært viktig at sykepleiere bidrar til at pasienten får utføre gjøremål som bedrer livskvaliteten. I følge Knutstad og Nielsen (2006) blir livskvalitet sett på som et viktig mål i sykepleien, og det nære forholdet mellom helse og livskvalitet står også sentralt. Å kunne fange opp de pasientene med spesielt lav livskvalitet, og avdekke hvilke områder de trenger mest hjelp til, er viktig for at vi skal kunne gi den beste sykepleien.

### **5.2.2 Helsepersonell trenger økt kunnskap om ALS**

I studien til Hughes et al. (2005) og i studien til Haugdahl, Selnes og Brataas (2008) kom det frem at kunnskap om ALS hos helsepersonell var viktig. I følge Hughes et al. (2005) følte noen pasienter at tilnærmingen til helsepersonellet var fjern. Det kom også frem at noen pasienter var bekymret for helsepersonellens kunnskap, og forståelse av ALS og dets innvirkning på folks liv. Det er av stor betydning for pasienten og hans nærmeste at fagpersonene er tilstrekkelig oppdatert når det gjelder kunnskap om sykdommen, slik at de

hele tiden kan være i forkant av sykdomsutviklingen (Almås 2001). I studien til Hughes et al. (2005) identifiserte helsepersonell et behov for økt kunnskap om ALS gjennom forbedret opplæring og trening.

I studien til Haugdahl, Selnes og Brataas (2008) kom det frem at det stilles krav til kompetanseutvikling både på individ- og organisasjonsnivå. I samme studie var forslag om service-endringer tett linket opp mot individuelle opplevelse av sykdommen og servicen, og fra helsepersonells perspektiv i det å gi pleie til pasienter med ALS. Forfatterne har erfart at sykepleiere kan være usikre i forhold til sykepleie til denne pasientgruppen, da dette er en sjelden sykdom med mange utfordringer. Det blir da viktig å få tilstrekkelig opplæring og kunnskap om sykdommen. Ved utilstrekkelig opplæring tror forfatterne at sykepleierne kan bli usikre og utrygge i sykepleieutøvelsen, som igjen kan føre til utrygghet hos pasienten. Det blir viktig å vite at ved ALS er verken syn, hørsel, sensoriske funksjoner eller tankeevner forstyrret, da sykdommen bare angriper det motoriske nervesystemet. Det er viktig at sykepleieren har dette klart for seg, da det kan være lett å undervurdere pasientens kapasitet når mange andre funksjoner svikter (Almås 2001). I boken til Paalsrud (1993), sa han: ”Tilpasningen mellom meg som pasient og personalet som skulle pleie meg, skjedde ikke uten diskusjoner og til tider harde sverdslag” (Paalsrud 1993, 89). Psykososiale tiltak kan neppe overdrives, få situasjoner i livet er mer belastende enn visshet om at man gradvis kommer til å tape enhver evne til bevegelse (Wyller 2006).

I følge Henderson har en person behov for sykepleie når vedkommende mangler de nødvendige ressurser til selv å kunne utføre nødvendige gjøremål forbundet med det å dekke grunnleggende behov. Videre peker Henderson på at pasientens nærmeste bør trekkes inn i sykepleien når det kan bidra til å dekke pasientens behov (Kristoffersen, Nortvedt og Skaug 2005). I studien til Haugdahl, Selnes og Brataas (2008) var personalets hovedfokus å respektere pasientens valg om å ikke forlenge lidelsen med invasiv ventilasjonsstøtte, og det å lindre plagsomme symptom. Forfatterne har erfaring fra klinisk praksis med pasienter som har ALS og respirasjonsproblematikk. Det har da vært en viktig sykepleieoppgave å kunne hjelpe pasienten med å lindre plagsomme symptom, som det å fjerne slim. Nedsatt kraft i respirasjonsmuskulaturen vil etter hvert gi respirasjonsproblemer. Pasienten kan da ha nytte av fysioterapi i form av hoste- og pusteøvelser, som også sykepleieren kan hjelpe pasienten med. Det å skifte stilling kan også hjelpe (Knutstad 2008). Et viktig sykepleietiltak er å sørge for stillinger som letter respirasjonen. Luftveiene

bør hele tiden prøve å holdes mest mulig frie, men med metoder som ikke er for plagsomme (Almås 2001).

Jeg har ikke spist noe ordentlig på to måneder, ikke engang drukket. Den minste slurk vann går i vrangstrupen. Jeg har vanskeligheter med å svelge mitt eget spytt, og nesten hver kveld kommer hjemmesykepleien og gir meg en morfinsprøyte som binder slimet og stanser hosten (Lindquist 2004, 212).

En sykepleieoppgave er å hjelpe pasienten til å fjerne slim i munn og svelg som vedkommende ikke får fjernet selv. Dette kan gjøres ved å suge vekk slimet (Knutstad 2008). Albom (1999) skiver i sin bok hvordan Morrie hadde det i slike situasjoner: ”Av og til lå Morrie våken og hostet i timevis, så lang tid tok det å få slimet opp av strupen. Nå var det hjemmesykepleiere der hele natten” (Albom 1999, 112).

Morrie hadde hatt vonde netter i det siste. Skremmende netter. Han fikk bare sove noen timer om gangen før han ble vekket av voldsomme hosteanfall. Sykepleierne kom inn på soverommet, dunket han i ryggen og prøvde å få opp giften. Selv om de fikk han til å puste normalt igjen – ”normalt” vil si ved hjelp av oksygenapparatet – gjorde kampen han utmattet hele neste dag (Albom 1999, 186).

I og med at sykdommen kjennetegnes av utvikling av total muskellammelse, var langsom kvelning det man fryktet mest i følge studien til Haugdahl, Selnes og Brataas (2008).

I studien til Haugdahl, Selnes og Brataas (2008) kom det frem at rutiner representerte forutsigbarhet og trygghet, både for pasienten og for de faste sykepleierne. Forfatterne har erfart at det er viktig at sykepleiere har gode rutiner for pleie og omsorg for pasienter med ALS, da dette kan skape tillit og trygghet for pasientene. Maskebehandling krevde kunnskaper i respirasjonsfysiologi og respiratorbehandling, men også evnen til presisjon og tålmodighet (Haugdahl, Selnes og Brataas 2008). På grunn av at sykdommen progredierer raskt og behovet for hjelpemidler endres i takt med sykdomsutviklingen, er det viktig at disse pasientene får de nødvendige midlene raskt (Almås 2001). I Leirvik, Liverød og Holmøy (2006) sin studie var pasientene gjennomgående fornøyd med tilbudet fra det tverrfaglige teamet. Pasientene var mest fornøyd med fagpersonenes tilgjengelighet og med å tilrettelegge hjemmesituasjonene. De var minst fornøyd med hjelpen til å takle psykiske reaksjoner på sykdommen og med informasjon til pårørende. Forfatterne anser det som viktig å ta med seg disse funnene og anvende de i klinisk praksis. Det vil da bli

ekstra viktig å huske det pasientene var minst fornøyd med, og bedre dette i møte med denne pasientgruppen. Forfatterne ser at pasientene kanskje kunne hatt utbytte av samtaler med for eksempel psykolog eller prest for å få bedre hjelp til å takle psykiske reaksjoner. Sykdommen gir mange og langvarige problemer, både for pasienten og for hans nærmeste, det er derfor helt nødvendig med en tverrfaglig tilnærming. I et tverrfaglig team er det representanter både fra sykehus og primærhelsetjenesten, som leger, sykepleiere, logoped, sosionom, ergoterapeut, fysioterapeut og ernæringsfysiologi (Almås 2001).

### **5.2.3 Respektere pasientens ønsker og valg**

I studiene til Bourke et al. (2003, 2006) og Mustfa et al. (2006) kommer det frem at NIV forlenger levetiden hos pasienter med ALS. I studien av Bourke et al. (2006) viste den at NIV forlenger levetiden til pasienter med ALS. I en tidligere studie fra Bourke et al. (2003) viste den at hos pasientene med ortopné var levetiden gjennomsnittlig lenger hos de med NIV, enn hos de som ikke ville ha eller ikke tålte NIV. Et viktig funn i Mustfa et al. (2006) sin studie var den betydelige økning i levetiden hos pasienter med respiratorisk muskelsvakhet som brukte NIV. Dersom pasienten utvikler respirasjonssvikt, kan det være aktuelt å gi ventilasjonsstøtte (Knutstad 2008). Wyller (2006) sier også at etter hvert som respirasjonsmuskulaturen svikter, må man vurdere invasiv eller non-invasiv ventilasjonsstøtte. Paalsrud (1993) erfarte at: ”Den vanskeligste saken for meg har dreiet seg om et livsbetinget hjelpemiddel, nemlig en reserverespirator. Jeg holdes jo rett og slett i live av en respirator” (Paalsrud 1993, 77). Forfatterne vil understreke viktigheten av at sykepleiere er åpne for å lytte til pasientens tanker og problemstillinger rundt valget som er tatt i forhold til ventilasjonsstøtte.

Både i studien til Peysson et al. (2008) og Holmøy et al. (2009) understrekte de at NIV var en behandling med positiv virkning for å kunne puste normalt. I studien til Peysson et al. (2008) viste den at NIV var en nyttig behandling for pasienter med ALS som hadde hypoventilering, inkludert tilfeller med alvorlig bulbær angripelse. I følge Holmøy et al. (2009) var en pasient med ALS negativ til livsforlengende respiratorbehandling. Etter 2 år hadde han dyspné, morgenhodepine, hyperkapni på dagtid og var sliten om morgenen. Han ville fortsatt leve og fryktet en smertefull kvelningsdød og ønsket derfor invasiv ventilasjon via trakeostomi. Pasienten ble informert om at behandlingen kunne avsluttes etter hans ønske. De 2 neste årene syntes han at kontakt med familie og venner gav god

livskvalitet. Det ble imidlertid vanskeligere etter hvert som kommunikasjon og kroppslige behov tok mer tid og krefter, han ville derfor avslutte behandlingen fordi kommunikasjonsevnen var truet. Forfatterne påpeker at i denne prosessen er det viktig at sykepleierne viser omtanke og er til stede for både pasient og pårørende. ICNs etiske regler (2007) sier at: ”Sykepleieren bidrar til en naturlig dødsprosess og død, der det er særlig viktig at nytteløs livsforlengende behandling avsluttes eller ikke påbegynnes” (ICNs etiske regler 2007, 8).

I studien til Munroe et al. (2007) kom det frem at 59,5 % av de 42 pasientene i studien bestemte seg for at de ikke ville bli intubert om deres lungefunksjon ble forverret. Av de 30 pasientene som bestemte seg for å ikke bli intubert ved forverring, hadde 20 av de en bulbær dysfunksjon. For noen er respirasjonsstøttende behandling aktuelt i en periode, men før eller senere vil som regel respirasjonssvikten forårsake pasientens død. Det mest sentrale i sykepleien blir å lette pasientens situasjon så godt det lar seg gjøre inntil dette skjer (Almås 2001). Leger som er spesialister i lungesykdommer, vurderer om en pasient bør få tilbud om ventilasjonsstøtte. Dette valget må pårørende og pasienten ta etter samtaler med fagpersonell. Det er viktig at alle omkring pasienten får god opplæring, om slik behandling skal lykkes. Bor pasienten hjemme, må pårørende få opplæring, og kommunehelsetjenesten må kontaktes og gis opplæring slik at pasienten og pårørende kan få nødvendig hjelp (Knutstad 2008). Ut i fra klinisk praksis så har forfatterne imidlertid erfart at det har blitt gitt varierende grad av opplæring til helsepersonell. Dette kan ses i sammenheng med helsepersonells usikkerhet i møte med denne pasientgruppen.

I følge Sundling et al. (2009) ble det uttrykt motstridende følelser som å bli avhengig av ventilatoren. Pasientene beskrev følelsene av å ha blitt tvunget, mot sin vilje, for å starte med ventilasjonsstøtte. ”De insisterte på at jeg burde ha ventilasjonsstøtte, men jeg motsto lenge, jeg trodde jeg ikke trengte det” (Sundling et al. 2009, 116). Følelsen av å ikke ha noe annet alternativ enn å bruke ventilasjonsstøtte, samt å bli fanget i masken ble uttrykt. Jensen (1998) opplevde ventilasjonsstøtte som:

I rommet lyder stønn som fra en hvalross som er kastet på land. Det er en respirator, en slags komplisert støvsuger som er plassert utenfor kroppen og puster jevnt og trutt enten jeg vil eller ikke (Jensen 1998, 7). Den puster for deg og holder det gående, ofte i mange år etter at du skulle vært død (Jensen 1998, 21).

Haugdahl, Selnes og Brataas (2008) studie forteller at selv om den mekaniske ventilasjonsstøtten viste at pasienten fikk i seg nok luft, kunne pasienten føle at hun ikke ble godt nok ventilert. Forfatterne har erfart det samme hos en pasient med ALS. Dette kan føre til at pasienten føler seg uttrygg og blir engstelig for å ikke kunne puste normalt. Sykepleier kan trygge pasienten ved for eksempel å sjekke at masken er tett. Resultater fra forskningen til Hirano et al. (2006) angående fysisk, følelsesmessig og sosiale vansker viser at den hyppigste bekymringen var vanskeligheter med å kommunisere. En annen bekymring var angst eller frykt knyttet til mulig svikt av den mekaniske ventilatoren. Pasientene i studien til Sundling et al. (2009) var plaget av å ikke vite hvordan og når de skulle bruke ventilatoren (annet en om natten) og ble irritert på ventilatoren når den ikke fungerte til forventningene (gav for lite eller for mye luft eller fulgte ikke deres egen pust). I følge Lindquist (2004) opplevde hun ventilasjonsstøtte slik:

Jeg fikk denne pustemaskinen som det har vært så mye snakk om. Jeg liker den ikke. Den skyter en kraftig blås inn i lungene, også skal jeg blåse ut igjen. Da renses lungene for giftig kulldioksid som kan bli liggende når man puster som jeg. Jeg føler meg som en ballong. Puff! (Lindquist 2004, 113).

I følge Helsedirektoratet (2009) skal all livsforlengende behandling være til pasientens beste. Moderne medisin gir store muligheter for å forlenge livet, men en forlengelse av livet vil ikke være til pasientens beste dersom behandlingen bare bidrar til å forlenge lidelse. I Bourke et al. (2003) sin studie fremgår det at mange leger som har ansvar for pasienter med ALS var bekymret for at NIV kan forlenge lidelsen i en sørgelig og invalidiserende tilstand. Dette kan ses i sammenheng med opplevelsen en omsorgsperson hadde i studien til Akiyama et al. (2006):

Etter å ha mottatt invasiv ventilasjonsstøtte, har sykdommen kommet til slutfasen. Jeg synes denne situasjonen virker som om han ble holdt kunstig i live. Jeg har noen ganger lurt på om min beslutning var bra for ham eller ikke (omsorgsperson 9) (Akiyama et al., 40).

De nærmeste må se en av sine kjære bli gradvis dårligere og har mindre og mindre mulighet til verbal kontakt. De må innstille seg på at pasienten har begrenset levetid. For pasientens pårørende er situasjonen en stor påkjenning, de trenger derfor også tverrfaglig hjelp med informasjon, omtanke og omsorg (Almås 2001). Forfatterne har erfart at pasienter med ALS og deres pårørende hadde oppfølging av tverrfaglig team. Dette ser forfatterne på som en styrke for denne pasientgruppen, da det er mange forskjellige og

utfordrende problemområder og valg som må tas. Den tverrfaglige hjelpen er nødvendig fra sykdommen begynner, og gjennom hele sykdomsperioden.

I Kaub-Wittermer et al. (2003) sin studie kom det frem at når de totalt 53 pasientene ble spurt direkte i denne studien, svarte 94 % av NIV pasientene og 81 % av trakeostomi pasientene at de ville ha valgt å få mekanisk ventilasjonsstøtte igjen, og over 80 % av pasientene ville anbefale andre pasienter om å gjøre det samme. I motsetning til dette kom det frem av studien til Akiyama et al. (2006) at når omsorgspersonene innså fakta om at sykdommen utviklet seg etter pasienten mottok invasiv ventilasjonsstøtte, kunne de ikke finne meningen i å motta denne behandlingen. En omsorgsperson i denne studien forklarte det slik:

Jeg er veldig bekymret fordi sykdommen har utviklet seg etter at pasienten startet med invasiv ventilasjonsstøtte. Jeg besluttet å godta invasiv ventilasjonsstøtte, og saken blir ikke bedre. Dette er den mest forvirrende tingen jeg har vært bort i (omsorgsperson 4) (Akiyama et al. 2006, 41).

Forfatterne understreker viktigheten av at både pasient og pårørende får tilstrekkelig med informasjon angående valget om livsforlengende behandling.



## 6.0 KONKLUSJON

Hensikten med litteraturstudien var å belyse hvordan pasienter med amyotrofisk lateral sklerose (ALS) opplevde sin livskvalitet. Våre funn viste at pasienter med ALS får økt livskvalitet for en periode ved bruk av ventilasjonsstøtte. Imidlertid vil sykdommen komme til et punkt da de positive effektene av behandlingen ikke lenger er til stede. For at pasienten og pårørende skal få best mulig tilbud både hjemme, i institusjon og på sykehus er det viktig med et godt tverrfaglig samarbeid, samt informasjon om sykdomsforløpet. Dette er nødvendig fra sykdommen begynner, og gjennom hele sykdomsperioden. Det kom også frem at det stilles krav til at sykepleiere og annet helsepersonell må ha kunnskap om ALS og det som sykdommen fører med seg. Dette stiller krav til kompetanseutvikling både på individ- og organisasjonsnivå. Det mest sentrale i sykepleien i forhold til respirasjonsproblematikk var å lindre plagsomme symptomer med tanke på det å puste normalt. Informasjon til pasient og pårørende er viktig, og på samme tid det å respektere valg som blir tatt.

Vår studie inneholder flest kvantitative studier da vi ikke fant flere relevante kvalitative studier. Vi anser derfor at det er behov for flere kvalitative studier om hvordan livskvalitet oppleves hos pasienter med ALS. Forfatterne anbefaler mer forskning for at sykepleiere skal få bedre kunnskap om sykepleie og ventilasjonsstøtte kan føre til bedre livskvalitet. Det anbefales også videre forskning på om ventilasjonsstøtte forlenger livet eller lidelsen.

Som sykepleiere kan noe av kunnskapen om bruk av ventilasjonsstøtte og sykepleie til pasienter med ALS overføres til andre pasientgrupper i klinisk praksis.

## LITTERATURLISTE

- Akiyama, Miki Onishi, Mami Kayama, Soichi Takamura, Yuri Kawano, Sadayoshi Ohbu og Shunichi Fukuhara. 2006. A study of the burden of caring for patients with amyotrophic lateral sclerosis (MND) in Japan. *British Journal of Neuroscience Nursing* 2(1): 38 – 43.
- Albom, Mitch. 1999. *Tirsdager med Morrie - en gammel mann, en ung mann og livets viktigste lærdom*. Oslo: Ex Libris Forlag AS.
- Almås, Hallbjørg. 2001. *Klinisk sykepleie bind 2*. 3.utgave. Oslo: Gyldendal Norsk Forlag AS.
- Bjørk, Ida Torunn og Marit Solhaug. 2008. *Fagutvikling og forskning i klinisk sykepleie – en ressursbok*. Oslo: Akribe AS.
- Bourke S.C., R.E. Bullock, T.L. Williams, P.J. Shaw og G.J. Gibson. 2003. Noninvasive ventilation in ALS: Indications and effect on quality of life. *Neurology* 2003;61:171-177.
- Bourke, Stephen C., Mark Tomlinson, Tim L. Williams, Robert. E. Bullock, Pamela. J. Shaw og G. John Gibson. 2006. Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomized controlled trial. *The Lancet Neurology* 2006;5:140-47. Tilgjengelig fra: ProQuest.
- Butz, Miriam, Kurt H. Wollinsky, Ursula Wiedemuth- Catrinescu, Anne Sperfeld, Susanne Winter, Hans H. Mehrkens, Albert C. Ludolph og Herbert Schreiber. 2003. Longitudinal Effects of Noninvasive Positive-Pressure Ventilation in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation* 2003; 82:597-604. Tilgjengelig fra: Ovid Nursing Database.
- Dalland, Olav. 2007. *Metode og oppgaveskivning for studenter*. 4.utgave. Oslo: Gyldendal Akademiske.
- Den nasjonale forskningsetiske komité for medisin. 1992. *Forskning på mennesker – Lover, regler og retningslinjer*. Oslo.
- Forsberg, Christina og Yvonne Wengström. 2008. *Att göra systematiska litteraturstudier: värdering, analys och presentation av omvårdnadsforskning*. 2.utgave. Stockholm: Författarna och Bokförlaget Natur och kultur.
- Gjerstad, Leif, Ola Hunsbeth Skjeldal og Eirik Helseth. 2007. *Nevrologi og nevrokirurgi - fra barn til voksen - undersøkelse - diagnoser - behandling*. 4.utgave. Nesbru: Vett og Viten AS.

- Haugdahl, Hege Selnes og Hildfrid Brataas. 2008. Erfaringer med bruk av maskebehandling til ALS - pasienter i livets slutfase - krav til kompetanse. *Norsk tidsskrift for sykepleieforskning* 2008; 10: 11-22.
- Helsedirektoratet. 2009. *Beslutningsprosesser for begrenning av livsforlengende behandling hos alvorlig syke og døende*. Nasjonal veileder IS-1691. Oslo: Helsedirektoratet.
- Hirano, Yuko Mandai, Yoshihiko Yamazaki, Junichi Shimizu, Taisuke Togari og Thomas James Bryce. 2006. Ventilator dependence and expression of need: A study of patients with amyotrophic lateral sclerosis in Japan. *Social Science & Medicine* 62 (2006) 1403-1413. Tilgjengelig fra: PsycInfo.
- Holmøy, T og J.C. Frich. 2006. Beretninger fra livet med amyotrofisk lateral sklerose. *Tidsskrift for Den norske legeforening* 2006; 126:3297-9. Tilgjengelig fra: SveMed+
- Holmøy T., S. Aarrestad, P. Engstrand, S. Ottesen, A. Syse og R. Førde. 2009. Avslutning av respiratorbehandling ved amyotrofisk lateral sklerose. *Tidsskrift for Den norske legeforening* 2009; 129:628-31. Tilgjengelig fra: SveMed+.
- Hove, Lene, Nina Relsted og Marianne Frederiksen. 1996. *ALS- veiledning, behandling og støtte*. Werks offset.
- Hughes, Rhidian A., Anu Sinha, Irene Higginson, Keren Down og P. Nigel Leigh. 2005. Living with motor neurone disease: lives, experiences of services and suggestions for change. *Health and Social Care in the Community* 13 (1), 64-74.
- ICNs etiske regler. 2007. *Yrkesetiske retningslinjer for sykepleiere*. Oslo: Norsk sykepleierforbund.
- Jacobsen, Dag, Sverre Erik Kjeldsen, Baard Ingvaldsen, Kristin Lund og Kaare Solheim. 2001. *Sykdomslære - indremedisin, kirurgi og anestesi*. Oslo: Gyldendal Norsk Forlag AS.
- Jensen, Axel. 1998. *Pasienten i sentrum*. Spydeberg: J.W. Cappelens Forlag AS.
- Kaub-Wittemer, Dagmar, Nicole von Steinbuchel, Maria Wasner, Gerhard Laier-Groeneveld og Gian Domenico Borasio. 2003. Quality of life and psychosocial issues in ventilated patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers. *Journal of pain and symptom management* Vol. 26 No. 4 oktober 2003.
- Knutstad, Unni. 2008. *Sykepleieboken 3 - klinisk sykepleie*. Oslo: Akribe AS.
- Knutstad, Unni og Birthe Kamp Nielsen. 2006. *Sykepleieboken 2-teoretisk-metodisk grunnlag for klinisk sykepleie*. 2. utgave. Oslo: Akribe AS.

- Kristoffersen, Nina Jahren, Finn Nortvedt og Eli-Anne Skaug. 2005. *Grunnleggende sykepleie 4*. Gyldendal Norsk Forlag AS.
- Leirvik, A., M. Liverød og T. Holmøy. 2006. Livskvalitet hos pasienter med amyotrofisk lateral sklerose. *Tidsskrift for Den norske legeforening* 2006; 126:2520-2. Tilgjengelig fra: SveMed+.
- Lindquist, Ulla Carin. 2004. *Ro utan årer – en bok om livet og døden*. Gyldendal Norsk Forlag AS.
- Malterud, Kirsti. 2003. *Kvalitative metoder i medisinsk forskning*. 2.utgave. Oslo: Universitetsforlaget AS.
- Mitsumoto, Hiroshi, David A. Chad og Erik P. Pioro. 1998. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*. F. A. Davis Company. Philadelphia.
- Munroe, Craig A., Michael D. Sirdofsky, Tunay Kuru og Eric D. Anderson. 2007. End-of-Life Decision Making in 42 patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Respiratory Care* august 2007, Vol 52. No 8: 996-999.
- Mustfa N., E. Walsh, V. Bryant, R.A. Lyall, L.H. Goldstein, N. Donaldson, M.I. Polkey, J. Moxham og P.N. Leigh. 2006. The effect of noninvasive ventilation on ALS patients and their caregivers. *Neurology* 2006;66:1211-1217. Tilgjengelig fra: PsycInfo.
- Nortvedt, Monica W, Gro Jamtvedt, Birgitte Graverholt og Liv Merete Reinart. 2007. *Å arbeide og undervise kunnskapsbasert – en arbeidsbok for sykepleiere*. Norsk Sykepleierforbund.
- Peysson S., N. Vandenberghe, F. Philit, C. Vial, T. Petitjean, F. Bouhour, J.Y. Bayle og E. Broussolle. 2008. Factors Predicting Survival following Noninvasive Ventilation in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *European Neurology* 2008;59:164-171. Tilgjengelig fra: ProQuest.
- Piepers, Sanne, Jan-Paul van der Berg, Sandra Kalmijn, W-Ludo van der Pol, John H. Wokke, Eline Lindeman, Leonard H. van der Berg. 2006. Effect of non-invasive ventilation on survival, quality of life, respiratory function and cognition: A review of the litterature. *Amyotrophic lateral sclerosis* 2006 dec;7(4):195-200.
- Paalsrud, Ivar. 1993. *Det siste rommet*. Lokalhistorisk forlag.
- Sundling, Ing-Mari, Sirkka-Liisa Ekman, Jan Weinberg og Brita Klefbeck. 2009. Patients with ALS and caregivers experiences of non-invasive home ventilation. *Advances in physiotherapy* 2009;11:114-120.

- Werdelin, Lene. 1993. *Amyotrofisk lateral sklerose - en bog for pasienter og pårørende*. København: Munksgaard.
- Willmann, Ania, Peter Stolcz og Christel Bahtsevani. 2006. *Evidensbaserad omvårdnad - en bro mellan forskning och klinisk verksamhet*. 2.utgave. Sverige: Författarna och studentlitteratur.
- Worren, Tove og Trygve Holmøy. 2006. ALS: Når stemmen blir borte - Erfaringer fra ALS-teamet ved Ullevål Universitetssykehus. *Ergoterapauten* 01.06.
- Wyller, Vegard Bruun. 2006. *Det syke mennesket, bind 4*. Oslo: Akribes AS.

## **VEDLEGG**

- Vedlegg 1 PICO-skjema
- Vedlegg 2 Oversiktstabell søkestrategi
- Vedlegg 3 Forskningsdesign
- Vedlegg 4 Bilag G
- Vedlegg 5 Bilag H
- Vedlegg 6 Oversiktstabell forskningsartikler

## PICO- skjema

<b>P</b> pasient/problem	<b>I</b> intervention	<b>C</b> comparison	<b>O</b> outcome

## Oversiktstabell søkestrategi

Søke dato	Database	Søke Ord	Kombinasjon	Begrensninger	Antall treff	Leste sammendrag	Leste artikler	Inkluderte artikler	Artikkel nummer
21.09.09	OVID Nursing	Lou Gehrigs disease OR Amyotrophic lateral sclerosis			249	0	0	0	
			AND End of life		7	5	1	1	Nr.1
6.11.09	OVID Nursing	ALS OR amyotrophic lateral sclerosis			732				
			AND ventilation\$		26	6	1	1	Nr. 2
27.11.09	OVID Nursing	Lou Gehrigs disease OR Amyotrophic lateral sclerosis		2004 - Current	249	0	0	0	
			AND Adaptation\$		9	2	2	0	Nr. 3
15.11.09	SveMed+	Amyotrofisk lateral skleros\$ OR ALS\$			500	0	0	0	
			AND livskvalitet\$ OR quality of life\$		15	3	3	2	Nr.4 Nr.5



15.11.09	SveMed+	Amyotrofisk lateral skleros\$ OR ALS\$			500	0	0	0	
			AND respirator\$ OR ventilator\$ OR respiration\$ OR ventilation\$ OR andningsskydd \$		8	3	2	2	Nr. 6 Nr. 7
06.01.10	ProQuest Nursing Journals	amyotrophic lateral sclerosis*		01.01.2004 – current, og haket av for Vitenskapelige tidsskrifter, inkludert fagfelleverderte tidsskrifter	734	0	0	0	
			AND quality of life*		24	6	2	1	Nr. 8

06.01.10	British Nursing Index	amyotrophic lateral sclerosis OR motor neurone disease OR Lou Gehrigs disease			80	0	0	0	
			AND home care service\$ OR respirator\$ OR ventilation mechanical\$ OR non-invasive\$ OR noninvasive\$		11	10	1	1	Nr. 9
08.01.10	PsycINFO	amyotrophic lateral sclerosis OR motor neurone disease OR Lou Gehrigs disease			819	0	0	0	
			AND ventilator\$ OR respirator\$ OR non-invasive\$		57	0	0	0	
			AND quality of life		7	6	3	2	Nr. 10 Nr. 11 Nr. 12

08.01.10	PsycINFO	amyotrophic lateral sclerosis OR motor neurone disease OR Lou Gehrigs disease			819	0	0	0	
			AND ventilator\$ OR respirator\$ OR non-invasive\$ OR noninvasive\$ OR respiration\$ OR ventilation\$		76	0	0	0	
				År: 2004 - current Språk: engelsk, norsk, svensk og dansk	65	6	2	2	Nr. 13 Nr. 14

## Forskningsdesign

Type studie, kvantitativ	Beskrivelse
RCT (Randomised Controlled Trial)	En undersøkelse som både er randomisert og kontrollert. Randomiseringen innebærer ikke at gruppene blir like, men jo større antall personer som er med i studien, desto mindre blir risikoen for at tilfeldighetene gjør gruppene signifikante forskjellige i vesentlige funn (Wilmann, Stoltz og Bahtsevani 2006). Denne type studie er den beste designen for å besvare spørsmål som handler om effekten av et tiltak i for eksempel forebygging, behandling eller rehabilitering (Nortvedt et al. 2007).
Kohortstudie	Her blir en gruppe personer med noen felles egenskaper (en kohort) fulgt over tid. Oppfølgingen kan gjøres fremover i tiden, prospektiv, eller bakover i tiden, retrospektiv (Wilmann, Stoltz og Bahtsevani 2006).
Tverrsnittstudie	Denne type studie gir et "øyeblikksbilde" av en enkelt gruppe personer som studeres ved et enkelt tilfelle. Det er viktig at denne gruppen av mennesker er representativ for den større gruppen av mennesker de representerer. Derfor må personer som skal være med i studien, velges tilfeldig (Wilmann, Stoltz og Bahtsevani 2006).

Type studie, kvalitativ	Beskrivelse
Fenomenologi	Her ønsker man å studere menneskelige opplevde erfaringer. Funn fra slike studier vil gi oss en bedre forståelse av hvordan en pasientgruppe opplever sin situasjon (Nortvedt et al. 2007).
Grounded Theory	Her har forskerne ofte funnet ut at forskningsspørsmålet deres er utforsket. Man ønsker å finne fram til en teoretisk forklaring gjennom datasamling for å oppnå en dypere forståelse av prosesser som skjer i et gitt fenomen. Datasamling foregår gjennom observasjon eller intervju (Nortvedt et al. 2007).

## Bilaga G

### Exempel på protokoll för kvalitetsbedömning av studier med kvantitativ metod

Beskrivning av studien

*Forskningsmetod*                     RCT                     CCT (ej randomiserad)  
 multicenter, antal center .....

Kontrollgrupp/er

*Patientkaraktäristika*            Antal .....

Ålder .....

Man/Kvinna .....

*Kriterier för exkludering*

Adekvata exklusioner  Ja     Nej

*Intervention* .....

*Vad avsåg studien att studera?*

Dvs. vad var dess primära resp. sekundära effektmått .....

*Urvalsförfarandet beskrivet?*                     Ja                     Nej

*Representativt urval?*                     Ja                     Nej

*Randomiseringsförfarande  
beskrivet?*                     Ja                     Nej                     Vet ej

*Likvärdiga grupper vid start?*                     Ja                     Nej                     Vet ej

*Analyserade i den grupp som de  
randomiserades till?*                     Ja                     Nej                     Vet ej

*Blindning av patienter?*                     Ja                     Nej                     Vet ej

- Blindning av vårdare?  Ja  Nej  Vet ej  
 Blindning av forskare?  Ja  Nej  Vet ej

**Bortfall**

- Bortfallsanalysen beskriven?  Ja  Nej  
 Bortfallsstorleken beskriven?  Ja  Nej  
 Adekvat statistisk metod?  Ja  Nej  
 Etiskt resonemang?  Ja  Nej  
 Hur tillförlitligt är resultatet?  
 Är instrumenten valida?  Ja  Nej  
 Är instrumenten reliabla?  Ja  Nej  
 Är resultatet generaliserbart?  Ja  Nej

Huvudfynd (hur stor var effekten?, hur beräknades effekten?, NNT, konfidensintervall, statistisk signifikans, klinisk signifikans, powerberäkning)

.....  
 .....  
 .....

**Sammanfattande bedömning av kvalitet**

- Bra  Medel  Dålig

Kommentar

.....  
 .....

Granskare sign: .....

## Bilaga H

### Exempel på protokoll för kvalitetsbedömning av studier med kvalitativ metod

#### Beskrivning av studien

Tydlig avgränsning/problemformulering?  Ja  Nej  Vet ej

#### Patientkaraktistika

Antal .....

Ålder .....

Man/kvinna .....

Är kontexten presenterad?

Ja  Nej  Vet ej

Etiskt resonemang?

Ja  Nej  Vet ej

#### Urval

– Relevant?

Ja  Nej  Vet ej

– Strategiskt?

Ja  Nej  Vet ej

#### Metod för

– urvalsförfarande tydligt beskrivet?

Ja  Nej  Vet ej

– datainsamling tydligt beskriven?

Ja  Nej  Vet ej

– analys tydligt beskriven?

Ja  Nej  Vet ej

#### Giltighet

– Är resultatet logiskt, begripligt?

Ja  Nej  Vet ej

– Råder datamätnad?

Ja  Nej  Vet ej

– Råder analysmättnad?

Ja  Nej  Vet ej

#### Kommunicerbarhet

– Redovisas resultatet klart och tydligt?

Ja  Nej  Vet ej

– Redovisas resultatet i förhållande till en teoretisk referensram?

Ja  Nej  Vet ej

Genereras teori?

Ja  Nej  Vet ej

**Huvudfynd**

Vilket/-n fenomen/upplevelse/mening beskrivs? Är beskrivning/analys adekvat?

.....  
.....  
.....  
.....  
.....

**Sammanfattande bedömning av kvalitet**

Bra                       Medel                       Dålig

**Kommentar** .....

.....  
.....

**Granskare (sign)** .....



## Oversiktstabell forskningsartikler

Inkluderte artikler er merket med \*

Nr.	Forfattere År Land Tidsskrift	Tittel	Hensikt	Metode/ Instrument	Deltagere/ frafall	Hovedfunn	Kvalitet *
1	<b>Forfattere:</b> Munroe, Craig A., Michael D. Sirdofsky, Tunay Kuru og Eric D. Anderson <b>År:</b> 2007 <b>Land:</b> USA <b>Tidsskrift:</b> Respiratory Care, August 2007, Vol 52 No 8: 996- 999	End-of-Life Decision Making in 42 patients With Amyotroph ic Lateral Sclerosis	Hensikten med denne studien var å avdekke når diskusjonen om pleie ved livets slutfase blir tatt opp, og bestemmelsene om vedkommende vil ha livsforlengend e behandling eller ikke.	Kvantitativ studie. Kohort, retrospektiv studie.  Retrospektiv analyse av pasienter med ALS på en nevroklinikk i Georgetown, USA. Pasientene ble møtt av to leger (nevrolog og lungelege) ved innleggelse og diagnostisering og hver 2-3 måned deretter. Pleie ved livets slutfase ble tatt opp på hvert møte. Studien varte fra juni 1999 til september 2004.	Deltagere: 43 pasienter med ALS. Frafall: 1 pasient. Totalt: 42 pasienter med i denne studien.	Bestemmelsen om pleie ved livets slutfase blir ofte utsatt hos pasienter med ALS. Pasientenes bestemmelser ser ut til å være uavhengig av deres respirasjonsnivå eller bulbær funksjon, og heller mer avhengig av legens framtoning av temaet.	*  90 % Grad 1

2	<p><b>Forfattere:</b> Butz, Miriam, Kurt H. Wollinsky, Ursula Wiedemuth- Catrinescu, Anne Sperfeld, Susanne Winter, Hans H. Mehrkens, Albert C. Ludolph og Herbert Schreiber</p> <p><b>År:</b> 2003</p> <p><b>Land:</b> Tyskland</p> <p><b>Tidsskrift:</b> American Journal of Physical Medicine &amp; Rehabilitatio n 2003; 82:597-604</p>	<p>Longitudina l Effects of Noninvasiv e Positive- Pressure Ventilation in Patients with Amyotrophi c Lateral Sclerosis</p>	<p>Hensikten med denne studien var å evaluere varigheten og fordeler av symptomer, livskvalitet og levetiden, som kommer fra bruken av ventilasjonsstø tte av pasienter med ALS.</p>	<p>Kvantitativ studie. Kohort, prospektiv studie.</p> <p>30 pasienter tolererte nattlig ventilasjonsstøtte og gjennomgikk funksjonstesting og 12 symptom og livskvalitets indikatorer vedrørende søvnkvalitet, trøtthet på dagen, fysisk utmattelse, mental utmattelse og depresjon. Dette ble utført gjennom en 10 måneders periode.</p>	<p>Deltagere: 30 pasienter med ALS. Frafall: 5 pasienter. Totalt: 25 pasienter med i denne studien.</p>	<p>Ventilasjonsstøtte gir langvarige fordeler på symptomer og livskvalitetsindikatorer for pasienter med ALS og burde blitt tilbudt til alle pasienter med symptomer på pusteproblemer ved søvn eller ved inspirasjonsmuskeldysfunksjon.</p>	<p>*</p> <p>80 % Grad 1</p>
---	---	---	--	---	---	--	---------------------------------

3	<p><b>Forfattere:</b> King, Susan J., Maxine M. Duke, og Barrie A O'Connor</p> <p><b>2År:</b> 2009</p> <p><b>Land:</b> Australia</p> <p><b>Tidsskrift:</b> Journal of Clinical Nursing 18 (5): 745-754, 2009 Mar</p>	<p>Living with amyotrophic lateral sclerosis/motor neurone disease (ALS/MND): decision-making about 'ongoing change and adaptation'</p>	<p>Hensikten med denne studien var å presentere en modell (ongoing change and adaptation) som forklarer dimensjonen av forandringer og tilpassninger som kommer frem av mennesker som er diagnostisert og lever med ALS/ MND.</p>	<p>Kvalitativ studie. Grounded Theory.</p> <p>Det er her blitt brukt forskjellige redskap for å samle data. Eksempelvis elektronisk korrespondanse, dybdeintervjuer, samt historier sanger og fotografier som var viktige for deltagerne. En software kalt QSR NVivo 2 behandlet datasamlingen.</p>	<p>Deltagere: 25 pasienter med ALS.</p>	<p>Livet til pasienter med ALS/MND handler rundt evnen til å bestemme hvordan de vil leve med sykdomsforløpet og forverringmuligheter. Livets beslutninger ble formidlet av deltagerne for å opprettholde følelsen av selvtillit og trivsel i fasene med endringer. "Ongoing change and adaptations-modellen" er et rammeverk som kan veilede utøvere å forstå beslutningsprosesser av mennesker som lever med ALS/MND.</p>	<p>78,57 % Grad 2</p>
---	--	---	---	---	---	---	---------------------------

4	<p><b>Forfattere:</b> Haugdahl, Hege Selnes og Hildfrid Brataas</p> <p><b>År:</b> 2008</p> <p><b>Land:</b> Norge</p> <p><b>Tidsskrift:</b> Norsk tidsskrift for sykepleieforskning, 2008; 10: 11-22</p>	<p>Erfaringer med bruk av maskebehandling til ALS - pasienter i livets slutfase - krav til kompetanse</p>	<p>Hensikten med denne studien var å undersøke hvordan intensivpersonalet beskriver sine erfaringer og refleksjoner med å pleie terminale pasienter med ALS, samt kompetanse til intensivpersonell og bruk av maskebehandling belyses</p>	<p>Kvalitativ studie. Fenomenologisk.</p> <p>Fokusgruppeintervju hos ansatte ved en intensivavdeling som i løpet av ett år behandlet to pasienter med ALS. Intervjuet omhandler en av de pasientene og ble gjennomført tre måneder etter at pasienten døde.</p>	<p>Deltagere: 5 helsepersonell.</p>	<p>Det stilles krav til kompetanseutvikling både på individ og organisasjonsnivå. Personalets hovedfokus var å respektere pasientens valg om ikke å forlenge lidelsen, og å lindre plagsomme symptomer. Kravene til kompetanse er særlig knyttet til inngående situasjonsforståelse, maskebehandling, etiske overveielser, samhandling og terminal pleie.</p>	<p>*</p> <p>100 % Grad 1</p>
---	---	---	---	---	-------------------------------------	---	----------------------------------

5	<p><b>Forfattere:</b> Leirvik, A., M. Liverød og T. Holmøy <b>År:</b> 2006 <b>Land:</b> Norge <b>Tidsskrift:</b> Tidsskrift for Den norske legeforening 2006; 126:2520-2</p>	<p>Livskvalitet hos pasienter med amyotrofisk lateral sklerose</p>	<p>Hensikten med denne studien var å kartlegge pasientenes egenopplevde livskvalitet hos pasienter tilknyttet Nevrologisk avdeling ved Ullevål universitetssyk ehus, og finne ut om pasientene er fornøyd med tilbudet det tverrfaglige teamet gir.</p>	<p>Kvantitativ studie. RCT.  Pasientenes helse relaterte livskvalitet ble målt ved hjelp av spørreskjemaet SF- 36. Tilfredshet med behandlingstilbudet ble kartlagt gjennom et strukturert intervju. Pasientene fordelte seg i to grupper, med stort og lite behov. Dette for å se om det var sammenheng mellom behov for hjelpmidler og graden av tilfredshet med tilbudet fra teamet eller egenopplevd mental livskvalitet.</p>	<p>Deltagere: 14 pasienter med ALS.</p>	<p>Pasienter med ALS som er blitt behandlet av et team med spesialkompetanse, angir en mental livskvalitet på linje med normalbefolkningen til tross for svært lav fysisk livskvalitet. Pasientene var gjennomgående godt fornøyd med behandlingen fra et tverrfaglig spesialteam.</p>	<p>*  87,1 % Grad 1</p>
---	--	--	---	---	---	--	-------------------------------------

6	<p><b>Forfattere:</b> Holmøy T., S. Aarrestad, P. Engstrand, S. Ottesen, A. Syse og R. Førde</p> <p><b>År:</b> 2009</p> <p><b>Land:</b> Norge</p> <p><b>Tidsskrift:</b> Tidsskrift for Den norske legeforening 2009; 129:628-31</p>	<p>Avslutning av respiratorbe handling ved amyotrofisk lateral sklerose</p>	<p>Hensikten med denne studien var å belyse etiske, medisinske og rettslige spørsmål omkring avslutning av respiratorbeha ndling.</p>	<p>Kvalitativ studie. Fenomenologisk.</p> <p>To pasienthistorier drøftes i lys av relevant lovverk og litteratur samt forfatternes forskning og kliniske erfaring.</p>	<p>Deltagere: 2 pasienter med ALS.</p>	<p>Mekanisk ventilasjon ved ALS kan lindre symptomer og forlenge livet på en meningsfull måte, men kan også forlenge lidelsene. Autonomiprinsippet gir pasienten rett til å kreve livsforlengende behandling avsluttet, selv om dette medfører døden. Pasienten har krav på informasjon slik at han kan fatte en selvstendig avgjørelse om oppstart og avslutning av mekanisk ventilasjon. Riktig bruk av lindrende behandling er en forutsetning for at avslutning av mekanisk ventilasjon skjer på etisk og medisinsk forsvarlig måte.</p>	<p>*</p> <p>71,4 % Grad 2</p>
---	---	---	---	--	--	--	-----------------------------------

7	<p><b>Forfattere:</b> Sundling, Ing-Mari, Sirikka-Liisa Ekman, Jan Weinberg og Brita Klefbeck</p> <p><b>År:</b> 2009</p> <p><b>Land:</b> Sverige</p> <p><b>Tidsskrift:</b> Advances in physiotherap hy 2009;11:114- 120</p>	Patients with ALS and caregivers experiences of non- invasive home ventilation	Hensikten med dette studiet var å beskrive erfaringer av non-invasiv ventilasjonsstø tte (NIV) til pasienter med ALS og erfaringen til deres omsorgsperson er.	Kvalitativ studie. Fenomenologisk. <p>Dybdeintervju med tre hovedtemaer. ”Getting to know the ventilator”, ”Embracing the ventilator”, ”Being on a ventilator on a 20-24 h basis”.</p>	Deltagere: 8 pasienter med ALS og 8 omsorgspersoner. Frafall: 1 pasient med ALS. Totalt: 15 stykker med i denne studien.	Pasientene rapporterte om bedre søvn og økt aktivitetsnivå, men også motstridende følelser med å starte med ventilator. Funn fra omsorgspersonene avslørte en innledende periode med stress og avbrutt nattesøvn etterfulgt av en periode med harmoni og mindre stress, og samt forståelse for hvordan pasienten drar nytte av behandlingen NIV.	*  100 % Grad 1
---	---	--	--	---	--	--	--------------------------

8	<p><b>Forfattere:</b>          Bourke, Stephen C., Mark Tomlinson, Tim L. Williams, Robert. E. Bullock, Pamela. J. Shaw og G. John Gibson</p> <p><b>År:</b>          2006</p> <p><b>Land:</b>          England</p> <p><b>Tidsskrift:</b>          The Lancet Neurology 2006;5:140-47</p>	<p>Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomized controlled trial</p>	<p>Hensikten med denne studien var å fastslå effekten av non-invasive ventilasjon (NIV) på livskvalitet og forlengelse av levetiden hos pasienter med ALS.</p>	<p>Kvantitativ studie. RCT.</p> <p>92 av 102 kvalifiserte pasienter med ALS på et regionsenter deltok. De ble vurdert hver andre måned og randomisert til NIV eller standard pleie da de utviklet enten ortopne med maksimal inspiratorisk trykk mindre enn 60 % av det forutsagte eller symptomatisk hyperkapni. Livskvalitet ble vurdert med generisk instrument, SF 36, og to spesifikke instrumenter, i søvn relaterte SAQLI og kronisk luftveissykdom spørreskjema (CRQ).</p>	<p>Deltakere: 92 pasienter med ALS.          Frafall: 51 pasienter.          Totalt: 41 pasienter med i denne studien.</p>	<p>Hos pasienter med amyotrofisk lateral sklerose uten alvorlige bulbær dysfunksjon forlenger NIV levetiden, samt vedlikehold av livskvalitet, og forbedring av livskvaliteten. Forlenget levetid ved nytte av NIV i denne gruppen er mye større enn fra hjelp av bare medikamentet riluzole. Hos pasienter med alvorlig bulbært angrep, forbedrer NIV søvn-relaterte symptomer, men vil neppe føre til stor fordel for levetiden.</p>	<p>*</p> <p>100 %          Grad 1</p>
---	--	--	--	--	--	--	---



9	<p><b>Forfattere:</b> Akiyama, Miki Onishi, Mami Kayama, Soichi Takamura, Yuri Kawano, Sadayoshi Ohbu og Shunichi Fukuhara <b>År:</b> 2006 <b>Land:</b> Japan <b>Tidsskrift:</b> British Journal of Neuroscience Nursing <u>2(1)</u>: 38 - 43</p>	<p>A study of the burden of caring for patients with amyotrophic lateral sclerosis (MND) in Japan</p>	<p>Hensikten med denne studien var å forklare erfaringene til pårørende til pasienter med amyotrofisk lateral sklerose (ALS) som mottar respiratorbehandling eller ventilasjonsstøtte i Japan.</p>	<p>Kvalitativ studie. Grounded theory. 12 omsorgspersoner er med i denne studien. 9 ektefeller, 2 mødre og 1 datter. 10 personer hadde omsorg for pasienter med respiratorbehandling, og 2 personer hadde omsorg for pasienter med ventilasjonsstøtte. Semi-strukturerte intervjuer ble brukt.</p>	<p>Deltakere: 12 omsorgspersoner.</p>	<p>Prosessen med omsorg for pasienter med ALS er dynamisk. Suksess eller fiasko for kontinuerlig pleie avhenger av "å finne en mening med livsforlenging ". Det er viktig for sykepleiere å være klar over dette. Videre undersøkelser er nødvendig for hensiktsmessige tiltak for omsorgspersoner av pasienter med ALS.</p>	<p>* 92,85 % Grad 1</p>
---	---	---	--	--	---------------------------------------	--	---------------------------------

10	<p><b>Forfattere:</b> Miglioretti, Massimo, Letizia Mazzini, Gaia D. Oggioni, Lucia Testa og Francesco Monaco</p> <p><b>År:</b> 2008</p> <p><b>Land:</b> Italia</p> <p><b>Tidsskrift:</b> Journal of psychosomatic research 65 (2008) 603-609</p>	<p>Illness perceptions, mood and health-related quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis</p>	<p>Hensikten med denne studien var å dele ALS pasientene i to grupper i henhold til deres sykdoms representasjon, og å identifisere forskjellene mellom de to gruppene i forhold til funksjonsnivå, humør og livskvalitet.</p>	<p>Kvantitativ studie. RCT</p> <p>Common Sense Model (CSM) ble brukt for å se om den kan identifisere forskjellige pasientgrupper med ALS, og å se om noen av disse identifiserte gruppene har forskjeller i funksjonsnivå, humør og livskvalitet.</p>	<p>Deltagere: 74 pasienter med ALS.</p>	<p>Grupperingen av pasientene i forhold til deres sykdomsrepresentasjon, viser at pasientene her blir delt i to grupper; de som er tilpassningsdyktige og de som ikke tilpasser seg sykdommen. Denne studien støtter Common Sense Model (CSM) av sykdomsrepresentasjon når de vurderer ALS-pasienter. Deres psykologiske reaksjoner på sykdom og livskvalitet avhenger ikke bare av alvorlighetsgraden av sykdommen, men også på hvordan sykdommen er representert. Derfor kan CSM bli det teoretiske rammeverket for psykologiske tiltak til pasienter med ALS.</p>	<p>68,75 % Grad 3</p>
----	---	--	--	--	---	--	---------------------------

11	<p><b>Forfattere:</b> Mustfa N., E. Walsh, V. Bryant, R.A. Lyall, L.H. Goldstein, N. Donaldson, M.I. Polkey, J. Moxham og P.N. Leigh</p> <p><b>År:</b> 2006</p> <p><b>Land:</b> England</p> <p><b>Tidsskrift:</b> Neurology 2006;66:1211-1217</p>	The effect of noninvasive ventilation on ALS patients and their caregivers	Hensikten med denne studien var å forstå hvilken innvirkning NIV har på livet til pasientene og deres omsorgspersoner.	Kvantitativ studie. RCT	Deltagere: 54 pasienter med svekkelse i respirasjonsmuskulaturen.	Svekkelse av respirasjonsmuskulatur har en større innvirkning på livskvalitet enn generell ALS svekkelse. Ventilasjonsstøtte (NIV) forbedrer livskvaliteten til tross for progresjon i sykdommen. NIV har ingen innvirkning på de fleste aspektene for omsorgspersonenes livskvalitet og fører ikke til betydelig økning i omsorgspersonenes byrde eller stress.	*  75 % Grad 2
----	---	--	--	-------------------------	---	--	-------------------------

12	<p><b>Forfattere:</b> Kaub-Wittmer, Damar, Nicole von Steinbuchel, Maria Wasner, Gerhard Laier-Groeneveld og Gian Domenico Borasio</p> <p><b>År:</b> 2003</p> <p><b>Land:</b> Tyskland</p> <p><b>Tidsskrift:</b> Journal of pain and symptom management Vol. 26 No. 4 october 2003</p>	<p>Quality of life and psychosocial issues in ventilated patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers</p>	<p>Hensikten med denne studien var å undersøke livskvaliteten hos ventilerte (både ventilasjonsstøtte og trakeostomi) ALS pasienter og deres omsorgspersoner.</p>	<p>Kvantitativ studie. Tverrsnittstudie.</p> <p>To separate sykdoms-spesifikke spørreskjemaer ble utviklet, en for pasienten og en for den primære omsorgspersonen. I tillegg ble det brukt to validerte livskvalitetsmålings-skalaer.</p>	<p>Deltagere: 53 pasienter med ALS og 52 omsorgspersoner. Frafall: 49 pasienter med ALS og 50 omsorgspersoner. Totalt: 105 deltagere med i denne studien.</p>	<p>32 pasienter hadde ventilasjonsstøtte og 21 hadde trakeostomi. Skalaene som ble brukt viste ingen forskjeller i livskvalitet hos de to ventilerte gruppene, og deres omsorgspersoner. Men det viste seg at det var en veldig stor byrde i forhold til omsorg, for omsorgspersonene til de med trakeostomi, der også 30 % av de rangerte sin egen livskvalitet lavere enn pasientens livskvalitet. Forfatterne konkluderer til slutt med at vurdering av livskvalitet i en hjemmesituasjon bør også inkludere primæromsorgspersoner.</p>	<p>*</p> <p>61,53 % Grad 3</p>
----	--	---	---	--	---	--	------------------------------------

13	<p><b>Forfattere:</b> Peysson, S., N. Vandenberghe, F. Philit, C. Vial, T. Petitjean, F. Bouhour, J.Y. Bayle og E. Broussolle</p> <p><b>År:</b> 2008</p> <p><b>Land:</b> Frankrike</p> <p><b>Tidsskrift:</b> European Neurology 2008;59:164-171</p>	<p>Factors Predicting Survival following Noninvasive Ventilation in Amyotrophic Lateral Sclerosis</p>	<p>Hensikten med denne studien var å identifisere kliniske og respiratoriske faktorer for å forutsi levetiden hos ALS-pasienter med non-invasiv ventilasjonsstøtte.</p>	<p>Kvantitativ studie. Kohort, retrospektiv studie.</p> <p>En retrospektiv studie av 33 ALS-pasienter som mottok NIV i perioden 1996 til 2004. Kaplan-Meier test og Cox proportional hazard modell ble brukt for å få frem en statistisk analyse på overlevelsestiden i forhold til når de fikk symptomer på sykdommen, når diagnosen ble diagnostisert og når de fikk NIV.</p>	<p>Deltakere: 33 pasienter med ALS.</p>	<p>Høy alder ved diagnose og slimoppnopning i luftveier representerer dårligere prognose av pasientene behandlet med NIV. Funnene er enige med en annen, randomisert studie som viste at NIV forbedrer både levetiden og livskvalitet, selv hos pasienter med alvorlig bulbær angripelse. Forfatterne sier at videre forskning bør gjennomføres for og mer presist kunne kartlegge livskvaliteten og faktorer av toleranse av NIV hos pasienter med ALS.</p>	<p>*</p> <p>90 % Grad 1</p>
----	---	---	---	---	---	--	---------------------------------

14	<p><b>Forfattere:</b> Hirano, Yuko Mandai, Yoshihiko Yamazaki, Junichi Shimizu, Taisuke Togari og Thomas James Bryce</p> <p><b>År:</b> 2006</p> <p><b>Land:</b> Japan</p> <p><b>Tidsskrift:</b> Social Science &amp; Medicine 62 (2006) 1403- 1413</p>	<p>Ventilator dependence and expression of need: A study of patients with amyotrophic lateral sclerosis in Japan</p>	<p>Hensikten med denne studien var å undersøke opplevelsen av å være avhengig av ventilasjonsstøtte hos pasienter med ALS i Japan.</p>	<p>Kvantitativ studie. Tversnittstudie.</p> <p>Et anonymt spørreskjema ble sendt til pasienter på e-post. 250 e-post ble sendt, 197 svarte.</p>	<p>Deltagere: 197 pasienter med ALS. Frafall: 40 pasienter. Totalt: 157 pasienter med i denne studien.</p>	<p>De fleste pasientene opplevde flere kategorier av vanskeligheter, som sto i sammenheng med redusert håp. Fysiske symptomer sto mer i sammenheng med emosjonelle og sosiale vanskeligheter. Andre funn som ble gjort var at pasientene var redde for eller hadde opplev ventilasjonsvanskeligheter, og frykten for å være en byrde for andre. Å ha flere kilder til psykososial støtte og lykke ble assosiert med høyere håp. Å få bo hjemme ble assosiert med færre sosiale vanskeligheter. Pasientenes største ønsker etter å finne en kur for ALS, var at familien skulle være lykkelig, og at pasientene ikke var en byrde for familien.</p>	<p>*</p> <p>90,90 % Grad 1</p>
----	--	--	--	---	--	--	------------------------------------

15	<p><b>Forfattere:</b> Bourke, S.C.,R.E. Bullock, T.L. Williams, P.J. Shaw og G.J. Gibson</p> <p><b>År:</b> 2003</p> <p><b>Land:</b> England</p> <p><b>Tidsskrift:</b> Neurology 2003;61:171-177</p>	<p>Noninvasiv e ventilation in ALS: Indications and effect on quality of life</p>	<p>Hensikten med denne studien var å studere innvikningen av NIV på livskvaliteten hos pasienter med ALS.</p>	<p>Kvantitativ studie. Kohort, prospektiv studie.</p> <p>NIV ble tilbudt da pasienten møtte ett eller flere forhåndsdefinerte kriterier som blant annet: orthopnea, søvnighet på dagtid, utilfredsstillende søvn, hypercapnia på dagtid. Utfallet ble vurdert ved endringer i livskvalitet i forhold til NIV. Pasientene ble fulgt til døden eller i minst 26 måneder.</p>	<p>Deltagere: 22 pasienter med ALS. Frafall: 1 pasient med ALS. Totalt: 21 pasienter med i denne studien.</p>	<p>Denne studien bekrefter at NIV er et effektivt hjelpemiddel for å lindre symptomer, samt forbedrer og opprettholder livskvaliteten hos pasienter med ALS. Den vedvarende forbedringen i livskvalitet tyder på at NIV ikke bare forlenger lidelsen.</p>	<p>*</p> <p>72,72 % Grad 2</p>
----	---	---	---	--	---	---	------------------------------------

16	<p><b>Forfattere:</b> Hughes, Rhidian A., Anu Sinha, Irene Higginson, Keren Down og P. Nigel Leigh <b>År:</b> 2005 <b>Land:</b> England <b>Tidsskrift:</b> Health and Social Care in the Community 13 (1), 64-74</p>	<p>Living with motor neurone disease: lives, experiences of services and suggestions for change</p>	<p>Hensikten med denne studien var å finne ut hvordan det er å leve med ALS, samt pasientenes og deres omsorgsperson ers opplevelse av service, og om forbedringer kan bli identifiserte.</p>	<p>Kvalitativ studie, fenomenologisk.</p> <p>Pasienter med ALS og deres pårørende ble rekruttert gjennom et register hos MND Care and Research Centre, King's College Hospital i London. De fikk tilsendt et brev i posten som de måtte svare på. Helsepersonell ble rekruttert på samme måte. Det ble utført semi- strukturerte intervjuer som ble tatt opp på bånd og det ble også tatt felt notater under og etter intervjuene. Intervjuene ble gjennomført i pasientenes hjem, og helsepersonell ble intervjuet på sin arbeidsplass</p>	<p>Deltagere: 9 pasienter med ALS, 5 omsorgspersoner og 15 helsepersonell. Totalt: 29 personer med i denne studien.</p>	<p>Hvordan det er å leve med ALS: Fysiske innvirkninger av sykdommen, inkludert økende uførhet. Sosiale problemer, inkludert restriksjoner i sosiale aktiviteter. Justeringer til folks liv, inkludert metoder for å mestre sykdommen. Hvordan oppleves servicen: tilgang til tjenestens rettigheter, informasjons kilder, helsepersonells væremåte og framtoning og deres kunnskap og forståelse for ALS. Forslag til forbedringer: bedre informasjon og kommunikasjon, inkludert informasjon om service tilbud. Økt kunnskap blant helsepersonell om ALS, og noe forbedring av servicestruktureringen.</p>	<p>*</p> <p>92,85 % Grad 1</p>
----	--	---	---	---	---	--	------------------------------------