



Bacheloroppgave

SAE00 Sykepleie

Pasienter med amyotrofisk lateralsklerose og ernæringsproblematikk

Patients with amyotrophic lateral sclerosis and problems related to nutrition

Ellen Marie Flatum Åsarmoen

Totalt antall sider inkludert forsiden: 72

Molde, 03.06.2014



Høgskolen i Molde
Vitenskapelig høgskole i logistikk

Obligatorisk egenerklæring/gruppeerklæring

Den enkelte student er selv ansvarlig for å sette seg inn i hva som er lovlige hjelpemidler, retningslinjer for bruk av disse og regler om kildebruk. Erklæringen skal bevisstgjøre studentene på deres ansvar og hvilke konsekvenser fusk kan medføre. Manglende erklæring fritar ikke studentene fra sitt ansvar.

Du/dere fyller ut erklæringen ved å klikke i ruten til høyre for den enkelte del 1-6:		
1.	Jeg/vi erklærer herved at min/vår besvarelse er mitt/vårt eget arbeid, og at jeg/vi ikke har brukt andre kilder eller har mottatt annen hjelp enn det som er nevnt i besvarelsen.	<input checked="" type="checkbox"/>
2.	Jeg/vi erklærer videre at denne besvarelsen: <ul style="list-style-type: none">• ikke har vært brukt til annen eksamen ved annen avdeling/universitet/høgskole innenlands eller utenlands.• ikke refererer til andres arbeid uten at det er oppgitt.• ikke refererer til eget tidligere arbeid uten at det er oppgitt.• har alle referansene oppgitt i litteraturlisten.• ikke er en kopi, duplikat eller avskrift av andres arbeid eller besvarelse.	<input checked="" type="checkbox"/>
3.	Jeg/vi er kjent med at brudd på ovennevnte er å <u>betrakte som fusk</u> og kan medføre annullering av eksamen og utestengelse fra universiteter og høyskoler i Norge, jf. <u>Universitets- og høgskoleloven</u> §§4-7 og 4-8 og <u>Forskrift om eksamen</u> §§14 og 15.	<input checked="" type="checkbox"/>
4.	Jeg/vi er kjent med at alle innleverte oppgaver kan bli plagiatkontrollert i Ephorus, se <u>Retningslinjer for elektronisk innlevering og publisering av studiepoenggivende studentoppgaver</u>	<input checked="" type="checkbox"/>
5.	Jeg/vi er kjent med at høgskolen vil behandle alle saker hvor det forligger mistanke om fusk etter høgskolens <u>retningslinjer for behandling av saker om fusk</u>	<input checked="" type="checkbox"/>
6.	Jeg/vi har satt oss inn i regler og retningslinjer i bruk av <u>kilder og referanser på biblioteket sine nettsider</u>	<input checked="" type="checkbox"/>

Publiseringsavtale

Studiepoeng: 15

Veileder: Hans Inderhaug

Antall ord: 13 298

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: 03.06.2014

Sammendrag

Bakgrunn

Amyotrofisk lateralsklerose er en kronisk og progredierende sykdom som rammer nervesystemet. Sykdommen skyldes tap av motoriske nevroner, noe som medfører tiltagende lammelser. Underveis i sykdomsutviklingen vil også muskulatur i munn og svelg bli påvirket, og dermed skape utfordringer i forhold til ernæring.

Hensikt

Hensikten med denne litteraturstudien var å kartlegge hvilke utfordringer pasienter med amyotrofisk lateralsklerose har i forhold til ernæring, samt å komme frem til aktuelle sykepleietiltak relatert til ernæringsproblematikk.

Metode

Litteraturstudien baseres på 11 kvantitative forskningsartikler. Goodman's 7 steg ble brukt som metode, samt retningslinjene for bacheloroppgaven fastsatt fra Høyskolen i Molde.

Resultat

Studien viste at pasienter med ALS har utfordringer i forhold til svelgproblematikk som kan relateres til tungeatrofi, aspirasjon eller aspirasjonsfare, problemer med håndtering av bolus, unormal tungefunksjon, avvikende svelgemønster og økt tidsbruk rundt måltider. Det ble også avdekket utfordringer på grunn av respiratorisk dysfunksjon relatert til unormalt pustemønster under svelgeprosessen, preget av ortopne, dyspné og apné. I tillegg kom det frem utfordringer i forhold til nedsatt appetitt og redusert lyst/motivasjon til å spise, relatert til depresjon, nedsatt mental helse og muskelatrofi, som kunne føre til signifikant tap av vekt og et ubalansert kosthold. På grunnlag av overnevnte faktorer ble det også avdekket utfordringer relatert til bruk av PEG-sonde.

Konklusjon

Det er av betydning at sykepleieren observerer pasientens problemområder i forbindelse med ernæring, og deretter iverksetter målrettede tiltak rundt måltidsituasjonen for at de skal kunne ivareta en god ernæringsstatus. Videre forskning innen temaet er nødvendig.

Nøkkelord

ALS, ernæring, spise, utfordring, problem

Abstract

Background

Amyotrophic lateral sclerosis is a chronic and progressive disease that affects the nervous system. The disease is caused by loss of motor neurons, resulting in progressive paralysis. Muscles in the oral area will also be affected during the development of the disease, which creates challenges in terms of nutrition.

Aim

The aim of this study was to identify the challenges patients with amyotrophic lateral sclerosis face in relation to nutrition, and identify appropriate nursing measures related to these problems.

Method

This literature study is based on 11 quantitative research articles. Both Goodman's 7 steps and the guidelines for bachelor thesis set from Molde University College were used as a method.

Results

The study showed that patients with ALS have challenges related to swallowing that is impacted of thong-atrophy, aspiration or risk of aspiration, difficulties handling bolus, abnormal tongue function and swallowing pattern and increased use of time during a meal. It also revealed challenges due to respiratory dysfunction related to abnormal breathing pattern during the swallowing process due to orthopnea, dyspnea and apnea. Also, it emerged challenges related to decreased appetite and reduced motivation to eat, related to depression, decreased mental health and muscle weakness, which lead to significant loss of weight and an unbalanced diet. Based on these problems, it also occurred problems related to percutaneous endoscopic gastronomy.

Conclusion

It is important that the nurse observes the patients problems related to nutrition, and then implement targeted measures around the meal situation, so that they can be able to maintain a sufficient nutritional status. Further research about the topic is needed.

Keywords

ALS, nutrition, eat, challenge, problem

Innholdsfortegnelse

1.0	INNLEDNING	1
1.1	Begrunnelse for valg av tema	1
1.2	Avgrensning	2
1.3	Hensikt.....	2
1.4	Problemstilling	2
2.0	TEORIBAKGRUNN	3
2.1	Amyotrofisk lateralsklerose (ALS)	3
2.1.1	Behandling	4
2.2	Ernæring	5
2.2.1	Anatomi/fysiologi	5
2.3	Sykepleie til pasienter med ALS	6
2.3.1	Virginia Henderson	7
2.4	Tidligere forskning og litteratur	8
3.0	METODE	11
3.1	Datainnsamling/litteratursøk	11
3.1.1	Steg 1: Presisering av forskningsproblem.....	11
3.1.2	Steg 2: Presisering av inklusjons- og eksklusjonskriterier.....	12
3.1.3	Steg 3: Plan for litteratursøkingen.....	14
3.1.4	Steg 4: Gjennomføring av litteratursøk og funnene samles inn.....	17
3.2	Kvalitetsvurdering og etiske hensyn	17
3.2.1	Steg 5: Tolke resultatene fra de enkelte artiklene	18
3.2.2	Steg 6: Sammenligne funnene i artiklene.....	18
3.2.3	Steg 7: Gradering av artiklenes kvalitet	18
3.2.4	Etiske overveielser	19
3.3	Analyse.....	20
3.3.1	Tema og subtema for resultat	21
4.0	RESULTAT	22
4.1	Dysfagi	22
4.2	Respiratorisk dysfunksjon	23
4.3	Redusert appetitt og nedsatt lyst/motivasjon til å spise.....	24
5.0	DISKUSJON	26
5.1	Metodediskusjon	26
5.1.1	Datainnsamling/litteratursøk	26
5.1.2	Kvalitetssikring og etiske hensyn.....	28
5.1.3	Analyse.....	29
5.2	Resultatdiskusjon.....	30
5.2.1	«Det renner litt kaffe ut gjennom munnvikene»	30
5.2.2	«Vinen drikker jeg med sugerør i bitte små – ikke slurker, men noe mye mindre» 31	
5.2.3	«Jeg har vanskeligheter med å svelge mitt eget spytt»	32
5.2.4	«Den minste slurk går i vrangstrupen»	32
5.2.5	«Han lo og begynte å spise igjen, et måltid han hadde påbegynt førti minutter tidligere.»	33

5.2.6	«Du veier bare 49 kilo nå»	35
5.2.7	«Jeg har fått en navlestreng. Som en nyfødt. All næring kommer gjennom strengen»	36
5.2.8	«Jeg fikk ikke puste».....	38
5.2.9	«(...) stirret usjenert da Olle tørker leppene mine med linservietten».....	40
5.2.10	«Jeg kan nok være ute av stand til å uttrykke meg forståelig, men jeg har ingen problemer med å forstå».....	40
5.2.11	«Det dufter kjøttkakesaus fra kjøkkenet»	41
6.0	KONKLUSJON	43
	LITTERATURLISTE	44
	Vedlegg	
	Vedlegg 1: Oversiktstabell over artikler.	49
	Vedlegg 2: Tabell med oversikt over tema og funn i hver enkelt artikkel.....	63
	Vedlegg 3: Tabell med oversikt over samlet funn og tema i artiklene	65
	Vedlegg 4: Søkehistorikkskjema.....	66
	Vedlegg 5: Begrepsavklaring.....	69
	Vedlegg 6: Sjekkliste for vurdering av kohortstudie	71
	Vedlegg 7: Sjekkliste for vurdering av prevalensstudie	72

1.0 INNLEDNING

Denne litteraturstudien omhandler pasienter som lider av amyotrofisk lateralsklerose og ernæringsproblematikk. Gjennom denne studien ønsket forfatteren og nå frem til sykepleiere som jobber med denne pasientgruppen. Ved å avdekke pasientenes utfordringer relatert til ernæring gjennom forskning, ønsket forfatteren å gi sykepleiere mulighet til å tilegne seg ny kunnskap og dermed øke bevisstheten rundt temaet. På denne måten kan man øke sykepleierens forutsetning for å tilrettelegge og iverksette aktuelle tiltak for å kunne ivareta pasientens ernæringstilstand på best mulig måte og dermed yte den beste sykepleien.

1.1 Begrunnelse for valg av tema

Forfatteren har møtt flere pasienter i praksis som har hatt diagnosen amyotrofisk lateralsklerose (ALS). Det ble observert at pasientene hadde problemer med å opprettholde en god ernæringsstatus som følge av svelgproblematikk og komplikasjoner relatert til innleggelse av PEG-sonde. Dette gjorde sterkt inntrykk på forfatteren, og skapte et ønske om å tilegne seg mer kunnskap om sykdommen og pasienters egne opplevelser i forhold til ernæringsproblematikk, samt hvordan man kan yte den beste sykepleien relatert til dette.

Forfatteren har på grunnlag av overnevnte faktorer fattet interesse for temaet, og lest selvbiografien «Ro uten årer» av Ulla-Carin Lindquist (2004) som ble rammet av ALS. I boken skildrer hun sin opplevelse av sykdommen og lar leseren få innsikt i hennes tanker og følelser gjennom sykdomsforløpet, inkludert problemområder i forhold til ernæring. I tillegg har forfatteren lest «Tirsdager med Morrie» av Mitch Albom (1999) som omhandler Morrie - en pensjonert professor og hans sykdomsforløp med ALS, skrevet av hans tidligere student. Dette gav forfatteren enda mer inspirasjon til temaet og dannet grunnlaget for valg av tema.

1.2 Avgrensning

På grunn av den sjeldne forekomsten av ALS, ble studiens hensikt rettet mot alle pasienter med ALS. Dette inkluderte alle som bor hjemme, i institusjon eller som er innlagt på sykehus. Pasientgruppen var heller ikke begrenset i forhold til alder, kjønn, språk, geografisk lokalisasjon, ei heller religiøs tilhørighet eller etnisk opprinnelse. Avgrensning i forhold til kriterier er nærmere beskrevet i kapittel 3.1.2: Presisering av inklusjons- og eksklusjonskriterier.

1.3 Hensikt

Hensikten med denne studien var å kartlegge hvilke utfordringer pasienter med amyotrofisk lateralsklerose har i forhold til ernæring, samt å komme frem til aktuelle sykepleietiltak relatert til ernæringsproblematikk hos denne pasientgruppen.

1.4 Problemstilling

Hvilke utfordringer har ALS-pasienter i forhold til ernæring?

2.0 TEORIBAKGRUNN

2.1 *Amyotrofisk lateralsklerose (ALS)*

Amyotrofisk lateralsklerose er en kronisk og progredierende sykdom som rammer nervesystemet. Sykdommen skyldes tap av motoriske nevroner, noe som medfører tiltagende lammelser. Det foregår en selektiv ødeleggelse av både perifere og sentrale motoriske nevroner i ryggmarg, hjernestamme og motorisk cortex. Følgene for pasienten blir derfor en kombinasjon av perifere og sentrale pareser, som gradvis øker i styrke og omfang. I det siste stadiet rammes også respirasjonsmuskulaturen og de fleste pasientene dør av respirasjonssvikt (Wyller 2005).

Amyotrofisk lateralsklerose er en sykdom som rammer ca. 300-400 personer i året i Norge. Menn rammes litt hyppigere enn kvinner, og gjennomsnittsalderen ved sykdomsdebut er rundt 55 år. Gjennomsnittlig levealder fra sykdomsdebut er omtrent 2-3 år (Wyller 2005). Av de som blir diagnostisert, dør 50 % innen 3 år, men 10 % lever fortsatt etter 10 år. Det er avdekket forekomst av ALS over hele verden, men tilstanden er mer hyppig i noen geografiske områder (Werdelin 1993).

Utredning av tilstanden foregår på nevrologiske avdelinger som har utviklet spesialkompetanse innen ALS. Det er strenge internasjonale kriterier for hvilke faktorer som må være til stede før man kan fastsette diagnosen. Hovedgrunnen til dette, er at det finnes andre nerve- og muskelsykdommer som kan gi lignende symptomer, og ofte er diagnosen avhengig av at man observerer symptomenes utvikling over tid. I sjeldne tilfeller stopper sykdomsutviklingen opp (Kulø og Sandmo 2009).

Årsaken til sykdommen er foreløpig ikke kjent, men det forskes mange steder i verden for å avdekke en årsakssammenheng. I ca. 10 % av sykdomstilfellene finner man en familiær ALS, altså en genetisk komponent (Foreningen for muskelsyke 2013).

Sykdomsforløpet har ulik grad av intensitet, og kan utvikle seg med ulik hastighet. Symptomene utvikles avhengig av hvilke av sentralnervesystemets motoriske nevroner som blir ødelagt. Sykdommen deles inn i to typer: spinal ALS, og bulbær ALS (Werdelin 1993).

Spinal ALS

Spinal ALS ses i 70 % av tilfellene, og arter seg med pareser i ekstremitetene. Musklene blir svakere og atrofierer, og paresene kan gi både spastisk og hypoton muskulatur. De første symptomene i sykdomsutviklingen er ofte muskelsvakhet i perifere ekstremiteter, samt talevansker (Werdelin 1993).

Bulbær ALS

Bulbær ALS ses hos de resterende 30 %, og arter seg først ved svekkelse i tale- og svelgmuskulaturen. De overnevnte symptomene over kommer senere i forløpet (Kulø og Sandmo 2009).

Mixed ALS

Etter hvert som sykdommen utvikler seg, ses en blandet/mixed ALS av den spinale og bulbære typen. Resten av ekstremitetene rammes, og til slutt rammes også respirasjonsmuskulaturen. De aller fleste pasientene dør av respirasjonssvikt (Werdelin 1993).

2.1.1 Behandling

Sykdommen er per i dag uhelbredelig. Siden det enda ikke er utviklet en helbredende kur mot sykdommen, har behandlingen fokus på tiltak for å begrense nevrontapene, psykososiale behandlingstiltak og tiltak rettet mot symptomlindring. Den eneste medikamentelle behandlingen som gis til pasienter med ALS er medikamentet Riluzol (Rilutek®), som kan begrense nevrontapet ved å hemme effekten av transmitteren glutamat i sentralnervesystemet. Effekten av legemiddelet sies å gi et mer langsomt og mindre aggressivt sykdomsforløp, med økt overlevelsestid på gjennomsnittlig 8-10 måneder. Det fremheves også at den medikamentelle behandlingen skal ha best effekt i det tidlige stadium (Wyller 2005).

2.2 Ernæring

Ernæringsproblematikk: problemer med å få i seg tilstrekkelig næring kan bunne ut i flere faktorer. Det er nettopp dette forfatteren ønsker å kartlegge ved denne studien. Forfatteren har valgt å fokusere på anatomi/fysiologi i forhold til ernæring, for ikke å la egen forforståelse av temaet styre oppgavens introduksjon.

2.2.1 Anatomi/fysiologi

I munnhulen foregår det ulike fordøyelsesprosesser. Maten bearbeides mekanisk ved hjelp av tennene, tungen og munnhulens overflate. Deretter blandes og smøres bolus med spytt, slik at den lettere kan transporteres gjennom svelget og spiserøret. Til slutt settes svelgereflexen i gang (Sand et al. 2006).

Omkring 20-30 muskler er aktive i spise- og svelgprosessen. Leppene holder munnen lukket så mat og væske ikke renner eller glir ut. Tyggemusklene brukes når man tygger maten, og tonus i kinnmuskulatur kontrollerer enheten fra å bli liggende i lommen mellom kinn og tenner. Tyggingen deler maten i små biter, slik maten blir lett å svelge.

Tyggemusklene er skjelettmuskulatur og kan dermed viljestyres. Likevel skjer tyggingen først og fremst av reflekser som utløses ved at maten stimulerer trykkfølsomme sanseceller i munnhulen. Tungens bevegelser holder maten under kontroll både når vi tygger og svelger, og bidrar til å holde munnhulen ren. Det er tre store spyttkjertler som har utførselsganger til munnhulen. Et voksent menneske produserer mellom én til to liter spytt i døgnet. Spyttsekresjonen reguleres utelukkende av autonome reflekser, og volumet og konsistensen av spyttet blir derfor bestemt av forholdet mellom aktiviteten i de sympatiske og parasympatiske nervefibrene (Sand et al. 2006).

Når maten er i munnhulen, er inngangen til øsofagus lukket. Bolus skyves bakover mot svelget ved hjelp av tungen, og svelgereflexen utløses fra trykkfølsomme sanseceller. Når svelgereflexen er utløst, kan den ikke stanses. Når man svelger, skyves den bløte ganen oppover. Den bløte ganen lukker åpningen mellom nesehulen og svelget, for å unngå at mat blir sugd opp mot nesen. Når maten kommer til svelget, lukker strupelokkbrusken og stemmebåndene inngangen til luftrøret slik at maten ikke aspireres, mens inngangen til spiserøret åpnes. I det maten er kommet ned i spiserøret, åpnes inngangen til luftrøret, mens inngangen til spiserøret lukkes. Spiserøret innsnevres overfor maten, mens det

utvides nedenfor. På denne måten jobber musklene systematisk for å få maten nedover spiserøret og inn i magesekken (Sand et al. 2006).

2.3 Sykepleie til pasienter med ALS

Fordi ALS kun angriper det motoriske nervesystemet - er fortsatt syn, hørsel, sensoriske funksjoner og tenkeevne intakt. Dette er viktig for sykepleieren å være klar over, da kan være lett å undervurdere pasientens kapasitet når mange andre funksjoner svikter.

Sykepleierens kompetanse betydning for hvordan pasientens behov for ernæring ivaretas. Det presiseres at det trengs både kunnskaper og ferdigheter rundt temaet, samt at holdninger er av betydning (Almås, Stubberud og Grønseth 2011).

Det er av betydning for sykepleieren å inngå i et tverrfaglig samarbeid for å oppnå en tilstrekkelig tilnærming i utførelsen av sykepleie til pasienter med ALS, da tilstanden kan gi svært sammensatte og utfordrende problemer. Mange steder er det utviklet «ALS-team», som ofte består av blant annet representanter fra både sykehus og kommunehelsetjenesten, som leger, sykepleiere, logoped, sosionom, ergoterapeut, fysioterapeut og ernæringsfysiolog (Almås, Stubberud og Grønseth 2011).

Når det gjelder ernæring, har sykepleieren en sentral rolle. En vanlig intervensjon er innleggelse av PEG-sonde. Dersom pasienten har PEG-sonde, er det sykepleierens ansvar å sette seg inn i denne prosedyren og samtidig være klar over komplikasjoner og reaksjoner som kan oppstå. Dersom pasienten ikke har PEG-sonde, fremheves viktige sykepleietiltak. Pasienten bør ligge med hevet overkropp med god støtte for hodet dersom musklene er for svake til at han greier å sitte under måltidene. Så lenge pasienten er i stand til å svelge, må han tilbys mat og drikke som er tilpasset pasientens svelgfunksjon og ernæringsstatus. Det er viktig at pasienten får en god opplevelse av måltidet og at han får dekt sine næringsbehov. Det er viktig at sykepleieren setter av god tid til måltidet. Sykepleieren må også være kjent med tiltak ved aspirasjon eller blokkade av luftveier (Almås, Stubberud og Grønseth 2011).

2.3.1 Virginia Henderson

På grunn av formidlingen av tanker med en tidløs aktualitet har forfatteren valgt Virginia Henderson som sykepleieteoretiker knyttet til tema om ernæringsproblematikk hos ALS pasienter. Henderson (1897-1996) har fått stor internasjonal anerkjennelse for sitt arbeid, og har mottatt en rekke utmerkelser (Holter og Mekki 2011).

Hendersons sykepleiedefinisjon var som følger:

Sykepleierens enestående funksjon består i å hjelpe mennesket, enten det er sykt eller friskt, til å utføre de handlinger som bidrar til helse eller gjenvinning av helse (eller til en fredfull død), som dette mennesket ville ha utført uten hjelp hvis det hadde hatt den nødvendige styrke, vilje eller kunnskap til det (Holter og Mekki 2011, 154).

Henderson påpekte også viktigheten av dokumentasjon og motiverte til forskning innen sykepleiefaget. Dette for å bedre kunne avdekke hva som var god og dårlig praksis, og dermed å forbedre kvaliteten på det arbeidet sykepleiere utfører. For å kunne gi pasienten individuell sykepleie, mente Henderson at sykepleieren måtte danne seg et overblikk over hvilket område pasienten har behov for hjelp på. På bakgrunn av dette utviklet Henderson sin teori med 14 ulike komponenter som hun mente var beskrivende for menneskets grunnleggende behov. Flere av disse komponentene viste seg å være aktuelle for ernæringsproblematikken hos denne pasientgruppen.

På grunnlag av Hendersons definisjon av sykepleie og hennes 14 komponenter som beskriver menneskets grunnleggende behov, kan hennes teori knyttes til pasienter med ALS og ernæringsproblematikk. Gjennom forskning kan sykepleieren tilegne seg fersk kunnskap om ALS-pasienters problemområder relatert til ernæring som kan bidra til mer målrettet og individuell behandling.

2.4 Tidligere forskning og litteratur

I forkant av litteratursøket hadde forfatteren satt seg inn i tidligere forskning om temaet. Oversiktsartikler fra Greenwood (2013), Cameron og Rosenfeld (2002) og Muscaritoli et al. (2008) ble analysert.

Alle artiklene påpekte at ernæring var et problem hos pasienter med ALS. Underernæring kom frem som en av hovedutfordringene hos pasientene, og årsaken til dette viste seg i all hovedsak å være relatert til dysfagi og/eller svelgproblematikk. Reduksjon av BMI og endring av metabolismen ansås som viktige faktorer i forhold til overlevelsestiden og livskvaliteten hos pasientene. Viktigheten for tidlig diagnostisering av svelgproblematikk og igangsetting av tiltak ble fremhevet av både Greenwood (2008) og Muscaritoli et al. (2008)

Bruken av kosttilskudd og dens usikre effekt ble fremhevet av alle forskerne, særlig Cameron og Rosenfeld (2002) påpekte den høye bruken av kosttilskudd hos pasienter med ALS. Likevel kom det frem at det ikke var funnet bevis på at kosttilskudd ikke har effekt.

Innføring av enteral ernæring eller parenteral ernæring ansås å øke pasientenes livskvalitet ved å forlenge overlevelsestiden, mens komplikasjoner relatert til innleggelse av PEG-sonde var registrert i ulik grad (Greenwood 2013 og Muscaritoli et al. 2008). Endring av metabolismen viste seg å ha uklare årsaker, men alle forskerne kom frem til økt energibruk på grunn av redusert lungemuskulatur og generell muskelatrofi som mulige årsaker (Muscaritoli et al. 2008).

«Ro uten årer», Ulla-Carin Lindquist (2004)

I selvbiografien til Ulla-Carin Lindquist (2004) kom det frem flere problemområder i forhold til ernæring. Å miste krefter i armer og fingre skapte konsekvenser for næringsinntaket ved at hun ikke lenger var i stand til å tilberede maten.

«(...) Potetene har for tykt skall, eller så er det potetskrelleren som er dårlig. Og slik fortsetter det.» (Lindquist 2004, 28).

Etter hvert som sykdommen utviklet seg, ble det også problematisk for henne å innta mat. Dette skildret hun i sin selvbiografi, og gav uttrykk for skam og sjenanse på grunn av dette.

Jeg får to påsmurte skinkesmørbrød og en kopp kaffe. Setter i halsen to ganger. Det er pinlig foran synet på Olle, og utilstrekkeligheten gnager igjen. Det renner litt kaffe ut gjennom munnvikene. (Lindquist 2004, 59).

Jeg har ikke spist noe ordentlig på to måneder, ikke engang drukket vann. Den minste slurk vann går i vrangstrupen. Jeg har vanskeligheter med å svelge mitt eget spytt... (Lindquist 2004, 212).

Når sykdomsforløpet var kommet dithen at hun ikke lenger var i stand til å innta næring, fikk hun innlagt PEG-sonde, for å dekke ernæringsbehovet. Dette beskriver hun som utfordrende på mange måter, her beskrevet i juletiden.

«(...) Nå knytter vi et rødt silkebånd rundt den sterile næringsoppløsningen som henger på dryppstativet, prydet med guleglitter og armbånd av plastkuler» (Lindquist 2004, 212).

«Tirsdager med Morrie», Mitch Albom (1999)

Også i boken til Mitch Albom (1999) kom utfordringer med ernæring godt frem. Faktorer som å bruke lang tid på å innta et måltid, fysiologiske hemninger i ekstremiteter og muskelatrofi var momenter som var sammenlignbare med funn i forskningen denne litteraturstudien baseres på.

Han lo og begynte å spise igjen, et måltid han hadde påbegynt førti minutter tidligere. Jeg betraktet ham nå, hendene som arbeidet skjelvent, som om han lærte å bruke dem for aller første gang. Han kunne ikke presse kniven hardt ned. Fingrene skalv. Hver bit var en kamp. Han fintygget maten før han svelget den, og av og til gled det ut av munnviken hans (Albom 1999, 42).

Når Mitch kom på besøk til Morrie, brukte han å ta med seg mat. Morrie prøvde å bevare sin egen stolthet og samtidig ikke påføre sin gode venn bekymringer.

Jeg løftet opp posene fra markedet – den vanlige matforsyningen, sa jeg spøkefullt – og det var som om hun smilte og gråt på én gang. «Vi har så mye mat her allerede. Han har ikke spist noe av den du hadde med sist.» Dette overrasket meg. Har han ikke spist noe av den? spurte jeg. Hun åpnet kjøleskapet, og jeg så velkjente bokser med kyllingsalat, vermicelli, grønnsaker, fylt squash, alt det jeg hadde tatt med til Morrie. Hun åpnet fryseboksen, og der var det enda mer. «Morrie han ikke spise det meste av denne maten. Han har vondt for å svelge. Han kan bare innta moset mat og drikke nå.» Men han sa ikke noe om det, sa jeg. Charlotte smilte. «Han ville ikke såre deg (Albom 1999, 111).

3.0 METODE

En systematisk litteraturstudie skal inneholde en detaljert beskrivelse av fremgangsmåten (Fosberg og Wengström 2008). Ved å følge en bestemt fremgangsmetode, kan man lettere belyse og svare på hensikten og problemstillingen på en best mulig måte. En metode er en strukturert veileder for å komme frem til ny kunnskap. Metoden man velger å bruke beskriver hvordan man skal gå frem for å skaffe eller etterprøve ny kunnskap (Dalland 2012). Forfatteren har på bakgrunn av dette valgt å bruke Goodman's 7 steg i metodekapittelet (Willmann, Stoltz og Bahtsevani 2011) samt fulgt Retningslinjer for Bacheloroppgaven ved Høyskolen i Molde (Høyskolen i Molde 2013).

3.1 *Datainnsamling/litteratursøk*

Gjennom dette kapittelet skal forfatteren beskrive litteratursøkestrategien som ble brukt. Dette innebærer en detaljert beskrivelse av datainnsamlingen. Litteratursøkingen vil bli gjennomgått i detalj. Forskningsproblem og inklusjons- og eksklusjonskriterier blir presisert. Planen og gjennomføringen av litteratursøket blir beskrevet ved at databaser og søkeord som ble brukt blir lagt frem. Gjennom skjema over søkehistorikk (jfr. vedlegg 4) viser forfatteren ulike kombinasjoner og variasjon i bruken av søkeord.

3.1.1 Steg 1: Presisering av forskningsproblem

I starten av arbeidet med litteraturstudien ønsket forfatteren å undersøke livskvaliteten hos pasienter med ALS. Etter et prøvesøk i OVID Medline fant forfatteren ut at begrepet «livskvalitet» var et alt for stort tema, da det var mange faktorer som påvirket livskvaliteten hos ALS pasienter. Forfatteren bestemte seg derfor for å snevre inn problemstillingen til et mer konkret tema. Etter å ha lest Lindquist (2004) og Albom (1999) endte forfatteren opp med tema om ernæring og utfordringer hos pasienter med ALS relatert til dette. Artikkene som ble funnet ved bruk av søkeord som inkluderte treff om ernæring, omhandlet i liten grad momenter som fortalte noe om pasientenes livskvalitet. På grunnlag av dette ble temaet om livskvalitet fjernet, og studiens forskningsproblem ble derfor fastsatt til kun å omhandle ernæringsproblematikk. Både problemstilling og hensikt har derfor blitt noe endret underveis, men tema har alltid vært det samme.

3.1.2 Steg 2: Presisering av inklusjons- og eksklusjonskriterier

Inklusjonskriterier

- Alle artiklene skulle være originalartikler
- Tid: artikler fra 2009 til 2014
- Språk: artikler på norsk, svensk, dansk og engelsk, samt artikler oversatt til engelsk
- Land: alle land
- Design: kvantitative og kvalitative studier
- Kvalitet: tidsskriftet artiklene ble publisert i måtte være fagfellevurdert til enten nivå 1 eller 2, artiklene måtte være etisk godkjent eller etiske hensyn måtte vært vurdert og alle artiklene måtte vurderes til en GRADE over 60 % ut i fra kvalitetsvurderingsskjema
- Pasientgruppe: alle pasienter som var diagnostisert med ALS
- Innhold: relevans til hensikt og problemstilling – ernæring

Eksklusjonskriterier

- Tid: artikler eldre enn 2009
- Språk: alle andre språk enn norsk, svensk, dansk og engelsk
- Design: alle andre design enn kvantitative og kvalitative
- Kvalitet: alle artikler som ikke innfridde inklusjonskriteriene i forhold til kvalitet
- Innhold: artikler som ikke omhandlet momenter relatert til ernæring

I følge retningslinjene for bacheloroppgaven fastsatt av Høyskolen i Molde, skulle artiklene som ble presentert i studien ikke være eldre enn fem år gamle. Siden arbeidet med studien startet i 2013 - men fortatte inn i 2014, ble artikler helt fra 2009 og frem til nåtid (januar 2014) inkludert i studien. Likevel ble en artikkel fra 2004 inkludert i studien, på grunnlag av relevans i forhold til innhold og sammenlignbare funn hos nyere artikler. Av inkluderte artikler var fire artikler fra 2013, to var fra 2012, to fra 2011, en fra 2010, en fra 2009 og den siste artikkelen var fra 2004.

Bare artikler som var skrevet på engelsk, norsk, svensk og dansk ble inkludert i studien, da dette var språk som forfatteren behersket å lese. En artikkel som opprinnelig var skrevet på andre språk, men som hadde blitt oversatt til engelsk, ble inkludert. Forfatteren var klar

over og har tatt hensyn til feiltolkning og misforståelser som kunne forekomme ved oversetting, og dette ble også fremhevet av oversetteren.

Artikler fra alle land ble inkludert. Det ble funnet tre artikler fra Tyskland, to artikler fra USA, to artikler fra Frankrike, en artikkel fra Nederland, en artikkel fra Tyrkia, en artikkel fra Israel og en artikkel fra Japan. Forfatteren har høyde for at kulturforskjeller fra de ulike landene kan ha påvirket resultatet.

Både kvalitative og kvantitative studier ble inkludert. Da søkene ikke førte til noen kvalitative studier som var relevante for problemstillingen, ble denne litteraturstudien utarbeidet på bakgrunn av kvantitativ forskning. Det ble sist gjennomført søk for å finne kvalitativ forskning 05.01.2014, uten hell. På grunn av dette har ikke studien noe klart perspektiv – hverken fra pasientens- eller sykepleierens ståsted. Fordi funnene i de kvantitative artiklene ble presenterte via statistikk, kunne resultatet være preget av forskerens (for)forståelse og metodiske fremstilling av resultatet, eller det kunne vært brukt statistiske metoder som ikke var hensiktsmessige i forhold til funnene - og dermed gi et mistolket resultat. Dette har blitt tatt hensyn til i analyseringen av funnene i artiklene.

Tidsskriftene som artiklene var publisert i måtte være fagfelleverderte til enten nivå 1 eller nivå 2 for å bli inkludert i studien. Fagfellevurdering er en metode for å kvalitetssikre publikasjoner eller rapporter, og brukes aktivt innen vitenskapelig publisering. Alle inkluderte artikler i denne oppgaven innfridde dette kravet, hvorav åtte artikler ble vurdert til nivå 1, og tre artikler ble vurdert til nivå 2.

Artiklene måtte også være vurdert til minst 60 % ved måling av GRADE. Se nærmere beskrivelse av GRADE-systemet i kapittel 3.2.3: Gradering av artiklenes kvalitet. Av inkluderte artikler var syv artikler av grad en, tre artikler var av grad to og en artikkel var av grad tre.

Forskningsartiklene skulle være etisk godkjente, men dette kom ikke frem i tre av artiklene som ble inkludert i studien. Likevel ble disse inkludert på grunnlag av deltakernes frivillige samtykke om å delta i studien, samt sammenlignbare funn fra andre artikler.

På grunn av den sjeldne forekomsten av ALS ble det ikke satt noen begrensninger i forhold til krav om kriterier til pasientgruppen som var med i undersøkelsen. Det eneste kriteriet var at alle deltakerne skulle være diagnostisert med ALS.

3.1.3 Steg 3: Plan for litteratursøkingen

Plan for litteratursøking bør inneholde fire momenter, i følge Willmann, Stoltz og Bahtsevani (2011). Forfatteren brukte disse momentene som et verktøy for å gjennomføre litteratursøkingen på en systematisk måte.

Identifisere tilgjengelige ressurser

Høyskolen i Molde sine tilgjengelige databaser ble brukt for å søke etter artikler. Databasene var tilgjengelige på Høyskolens i Moldes hjemmesider, ved å gå inn på bibliotekseksjonen og videre på «søk i bibliotekets baser». Databasene ble brukt både fra skolens nettverk og hjemmefra ved bruk av «tilgang utenfra» på bibliotekseksjonen via skolens hjemmesider. Veiledning fra bibliotekar i forhold til søking etter artikler og søkemetode ble brukt ved to anledninger, først ved starten av arbeidet (06.09.13) og en gang til senere i søkeprosessen da forfatteren ikke fant flere nye relevante artikler i forhold til problemstillingen (03.12.13). På hjemmesiden til biblioteket ved Høyskolen i Molde hadde man mulighet til å bestille artikler gjennom BIBSYS, dersom de ikke var tilgjengelige i fulltekst i databasene. Dette ble gjort ved flere anledninger, hvorav tre av disse artiklene ble inkludert i studien. Andre ressurser som ble brukt var ordbøker på Internett (Ordnett), kvalitetssikringsverktøy fra Kunnskapssenteret (Kunnskapssenteret 2008 B) og Database for statistikk om høgare utdanning (NSD), som er et oppslagsverk for referee-bedømming/fagfelleevaluering.

Identifisere relevante kilder

Skolens databaser ble brukt til å søke etter artikler. Etter anbefaling fra Høyskolens bibliotekar ble hoved-databasene OVID Medline, OVID PsycINFO og ProQuest. Disse ble utvalgt på grunnlag av forskningsrelevans i forhold til problemstillingen, da de inneholdt tidsskrifter innen blant annet medisin og helse som er relevant for sykepleierutdanningen. Det ble også gjort søk i andre databaser - ScienceDirect ble brukt siden den inneholdt tidsskrifter innen alle fagområder, og CHINAL ble brukt fordi den inneholdt tidsskrifter innen sykepleie. Av inkluderte artikler i denne litteraturstudien ble åtte hentet fra OVID

Medline, mens tre ble hentet fra ProQuest. Litteratur ble funnet på Biblioteket på Høgskolen i Molde, i tillegg til Internett.

Forskningsproblemet avgrenses og hovedsøkeord bestemmes

I forkant av søkeprosessen valgte forfatteren å fylle ut PICO-skjema fra Kunnskapssenteret, som er et verktøy for å organisere søkeord (Kunnskapsbasert praksis 2008 B).

Tabell 1: Forklaring av PICO-skjema

P: Pasient/problem	I: Intervensjon	C: Comparison	O: Outcome
Hvilken pasientgruppe eller populasjon dreier det seg om?	Hva er det med denne pasientgruppen du er interessert i?	Ønsker du å sammenligne to typer tiltak? I så fall skal det andre tiltaket stå her.	Hvilke endepunkter er du interessert i?

Ved de første prøvesøkene ville forfatteren kartlegge livskvalitet hos ALS-pasienter. Da ble kun P og O brukt. Søkeordene «amyotrophic lateral sclerosis» og «quality of life» førte til overveldende mange treff. Som nevnt innledningsvis bestemte forfatteren seg på grunn av dette å innsnevre problemstillingen. For å kunne få relevante treff på det nye forskningsproblemet måtte I inkluderes i søkeskjemaet. Dette førte til at skjemaet utviklet seg til et PIO-skjema, P, I og O som var mer hensiktsmessig i forhold til problemstillingen. Ut i fra funnene fra nye søk ved bruk av PIO-skjema som inneholdt søkeord som omfattet ernæring, vurderte forfatteren at de aktuelle artiklene ikke hadde et tilstrekkelig fokus på pasientenes livskvalitet, og dette temaet ble derfor fjernet fra både hensikt og problemstilling. Forfatteren var ikke interessert i å sammenligne ulike tiltak som ble gjort, derfor ble ikke C brukt.

Søkeordene ble i første omgang hentet fra pensum, tidligere bacheloroppgaver med tilsvarende tema som var tilgjengelig fra HIM sine hjemmesider via BRAGE, samt synonymordbøker på Internett. I de første prøvesøkene ble det oppdaget nye søkeord fra relevante artikler som ble lagt til i PIO-skjemaet. MESH (Medical Subject Headings) fra SveMed+ ble brukt. MESH er et verktøy for å finne synonymord som kan brukes i søking etter forskningsartikler. Ord som ble funnet via MESH var; «diet», «swallowing function»

og «challenge». Ved å søke etter slike emneord, var man ikke i like stor grad avhengig av forfatterens språkbruk. Søkeordene ble lagt til i PIO-skjemaet ettersom de ble oppdaget.

Tabell 2: PIO-skjema

	P	I	O
Norsk	Amyotrofisk lateralsklerose	Ernæring	(Livskvalitet)
	ALS	Ernæringsstatus	Opplevelse
		Dysfagi	Erfaring
		Sondeernæring	Utfordring
		PEG	
		Enteral ernæring	
		Parenteral ernæring	
		Svelgfunksjon	
Engelsk	Amyotrophic lateral sclerosis	Nutrition	(Quality of life)
	ALS	Nutritionstate	Experience
	Lou Gehrig Disease	Dysphagia	Challenge
		Tube feeding	
		PEG	
		Percutaneous endoscopic gastronomy	
		Enteral nutrition	
		Parenteral nutrition	
		Swallowing function	
		Diet	
		Food	
		Eat	

Søkestrategi for hver database

Søkestrategi har en felles oppskrift, men de forskjellige databasene har noen ulikheter i forhold til søkemetode som er av betydning for resultatet av søkingen. Dette gjelder blant annet trunkering, også omtalt som «ordstammesøk», som er en metode for å kunne søke på ord som kan ha ulike betydninger ut over ordets base. Trunkering kan være hensiktsmessig å bruke ved utvalgte ord. Nutrition*, diet*, challeng*, problem*, experienc* eat* og food* brukt som ordstammesøk. I alle databasene som ble brukt i denne studien var * tegnet for trunkering. For å kunne kombinere de ulike søkeordene, ble AND og OR brukt. AND ble brukt mellom hver kolonne i tabellen for å søke på flere ord samtidig, samt for å avgrense søket. OR ble brukt mellom hvert ord på hver rad i tabellen for å søke på enten det ene

eller det andre ordet, samt for å utvide søket. OR var hensiktsmessig å bruke når man brukte synonymord. NOT var også en mulighet for begrensning av søket, hvor man kunne søke på et ord uten å inkludere et annet, men den ble ikke brukt i denne studien da begrensningene allerede var store. I ProQuest var det nødvendig å bruke anførselstegn « » og parentes (...) rundt søkebegrep som inneholdt flere ord, som «swallowing function», for å få med meningen i hele begrepet. Noen av søkene ble også begrenset, ved å fylle ut begrensninger/«limits, jfr. kapittel 3.1.2. I SveMed+ ble søkeord på norsk brukt, da databasen inneholdt forskning fra Skandinavia. I alle de andre databasene ble engelske søkeord brukt, da disse var internasjonale og inneholdt artikler fra mange land.

3.1.4 Steg 4: Gjennomføring av litteratursøk og funnene samles inn

Søkene i databasene ble raskt begrenset med søkeord som var relevante for problemstillingen, samt begrensninger, kvalitet og krav til innhold i artikkelen. På denne måten ble det funnet et overkommelig antall artikler som var relevante for problemstillingen. Det var såpass mange treff til sammen i de ulike databasene at manuelle søk ikke var nødvendig å foreta. Det ble funnet til sammen 529 artikler gjennom hele søkeprosessen. Det ble kun funnet kvantitative artikler som var aktuelle for problemstillingen. Ved søkene ble alle titlene lest, deretter ble alle sammendragene lest dersom det var usikkerhet om hva artikkelen omhandlet. Til sammen ble det lest 86 sammendrag. I tillegg ble emneordene i artiklene vurdert i forhold til relevans. Artikler med sammendrag som var relevante til problemstillingen ble skrevet ut og lest. Det ble lest totalt 26 artikler i fulltekst. Av disse artiklene ble 11 utvalgt som aktuelle for problemstillingen. Noen artikler som ikke fantes i fulltekst i den aktuelle databasen, og måtte bestilles via biblioteket ved Høyskolen i Molde via BIBSYS, mens andre artikler var linket til fulltekst i andre databaser. Det ble laget en systematisk oversikt over søkehistorikk (jfr. vedlegg 4).

3.2 Kvalitetsvurdering og etiske hensyn

Forfatteren har gjennom hele prosessen hatt fokus på artiklenes kvalitet og vært nøye med kvalitetssikring og vurdering av artiklene. Selv om en artikkel er publisert i et velrenommert tidsskrift og har gjennomgått fagfelleevaluering er det viktig å vurdere gyldigheten, den metodiske kvaliteten, resultatene og overførbarheten (Nortvedt et al. 2012).

3.2.1 Steg 5: Tolke resultatene fra de enkelte artiklene

Alle artiklene ble ført inn i en oversiktstabell (jfr. vedlegg 1) hvor tittel, hensikt, metode, deltagere, hovedfunn, etisk vurdering og kvalitetsvurdering ble skrevet inn. På denne måten fikk forfatteren et bedre overblikk over artiklene, både hver for seg og i forhold til hverandre.

3.2.2 Steg 6: Sammenligne funnene i artiklene

For å sammenligne de ulike funnene i artiklene ble det laget en tabell i Word på PC (jfr. vedlegg 2). Denne tabellen viste oversikt over funn og bifunn og gav oversikt over likheter og ulikheter ved artiklene. Etterpå ble de ulike temaene sortert i en ny tabell (jfr. vedlegg 3) og funnene fikk hver sin fargekode. På denne måten kunne forfatteren lettere se likheter mellom artiklene og samtidig skille de ulike temaene fra hverandre. I denne tabellen ble også laget en systematisk vurdering om hvor aktuelle funnene var, i forhold til hvor ofte de ble belyst i de ulike artiklene. Ut i fra dette ble resultatkapittelet utformet, etterfulgt av diskusjonskapittelet hvor forfatteren i tillegg inkluderte vurderinger fra oversiktsartikler, bakgrunnsteori, pensum og annen litteratur.

3.2.3 Steg 7: Gradering av artiklenes kvalitet

Alle artiklene ble kvalitetsvurdert ut i fra vurderingsskjema fra kunnskapsbasert praksis (jfr. vedlegg 6 og 7). Det ble brukt ulike skjema ettersom hvilken type forskningsdesign som ble brukt. Forskningsartiklene som denne studien baseres på var alle kvantitative, men det ble benyttet to ulike forskningsdesigner; kohortstudie og prevalensstudie. Derfor ble det brukt to ulike vurderingsskjema for kvalitetsvurdering – et for kohortstudier og et for prevalensstudier. Skjemaene ble hentet fra Kunnskapssenteret sine Internettider (Kunnskapssenteret 2008 B). Ved utfylling av skjemaene ble også håndboken for Nasjonalt kunnskapssenter for helsetjenesten benyttet (Kunnskapssenteret 2011) som et hjelpemiddel for å kunne kvalitetssikre artiklene på best mulig måte. Når vurderingsskjemaene ble fylt ut, ble det delt ut poeng. For hvert «ja»-svar ble det gitt 1 poeng, og 0 poeng for «uklart» eller «nei». Slik ble det utregnet en score, som etterpå ble omgjort til prosent, som igjen ble overført til GRADE-systemet. Dette for lettere å kunne sammenligne de ulike kvalitetsvurderingsskjemaene, siden de ulike skjemaene hadde ulikt antall spørsmål. Forfatteren leste alle artiklene flere ganger i løpet av denne prosessen. For hver gang forfatteren leste gjennom artiklene, ble kvalitetsbedømmingen med skjema fra kunnskapsbasert praksis gjentatt.

GRADE-systemet er en tredelt graderingsskala, der grad 1 var 80-100 %, grad 2 var 70-79 % og grad 3 var 60-69 %. Artikler som var under 60 % ble ikke inkludert i studien. Artikler av grad 1, 2 eller 3 ble inkludert i studien.

Tabell 3: GRADE-systemet

Grad 1	80-100 %	Sterkt vitenskapelig grunnlag. Bedømmingen hviler på studier av høy kvalitet uten svekkende faktorer ved en samlet bedømming.
Grad 2	70 – 79 %	Moderat sterk vitenskapelig grunnlag. Bedømmingen bygger på studier av høy eller moderat kvalitet, men med en svekkende faktor ved en samlet bedømming.
Grad 3	60 – 69 %	Begrenset vitenskapelig grunnlag. Bedømmingen bygger på studier av høy eller middels kvalitet, men med flere svekkede faktorer ved en samlet bedømming.

Tidsskriftets fagfelleevaluering som artiklene ble publisert i ble undersøkt via Database for statistikk om høyere utdanning (NSD), som er et oppslagsverk for referee bedømming, og denne måtte være av minst nivå 1 eller 2 for at artikkelen skulle bli inkludert i studien. Ved å skrive inn navnet på tidsskriftet som artikkelen var publisert i, fikk forfatteren opp tidsskriftets nivå. Alle inkluderte artikler i denne oppgaven innfridde dette kravet.

3.2.4 Ethiske overveielser

Forskningsetikk er et område av etikken som blant annet har med rapportering av forskning å gjøre. Det handler om å sikre troverdighet av forskningsresultater (Dalland 2012). Innen medisin og helsefag står Helsinkideklarasjonen sentralt, samt nasjonale og regionale forskningsetiske råd (Jacobsen 2010). I arbeidet med å gjøre en systematisk litteraturstudie må man gjøre seg kjent med etiske retningslinjer. Ethiske hensyn ved litteraturstudier bør respekteres ved utvalget av resultatet. Det er viktig å velge studier som har fått godkjenning fra en etisk komité eller hvor etiske overveielser har blitt gjort, samt å presentere alle resultat - og ikke bare de som forskeren har i sin hypotese (Forsberg og Wengeström 2008). Forfatteren har hatt respekt for innholdet i artiklene, og har brukt resultatene slik de kom frem i studiene.

3.3 Analyse

Gjennom analysen skal forfatteren gjennom Masteruds (2012) systematiske tekstkondensering beskrive hvordan datamaterialet ble bearbeidet gjennom systematisk og kritisk vurdering.

Helhetsinntrykk

Artiklene ble vurdert av forfatterens helhetsinntrykk. Dette helhetsinntrykket ble gjort på bakgrunn av kvalitetssikringen, jfr. kapittel 3.2.3. Forfatteren hadde hele tiden klart for seg problemstillingen, og søkte systematisk etter svar i artiklene ved å markere ulike tema i hver enkelt artikkel med fargekoder, i tillegg til å lage tabeller i Word på PC og bruke fargekoder for å sortere samme funn fra flere artikler.

Meningsbærende enheter

For å finne meningsbærende enheter i artiklene ble det brukt systematikk. Det ble brukt fargekoder for hvert enkelt tema, og det ble fokusert på å finne likheter i artiklene, samt om det var momenter som gjentok seg. Det måtte være minst to artikler som viste samme funn, for at funnet skulle være valid. Denne metoden ble brukt for lettere å kunne trekke ut og identifisere funnene som ble de meningsbærende enhetene som ble presentert som resultat.

Kondensering

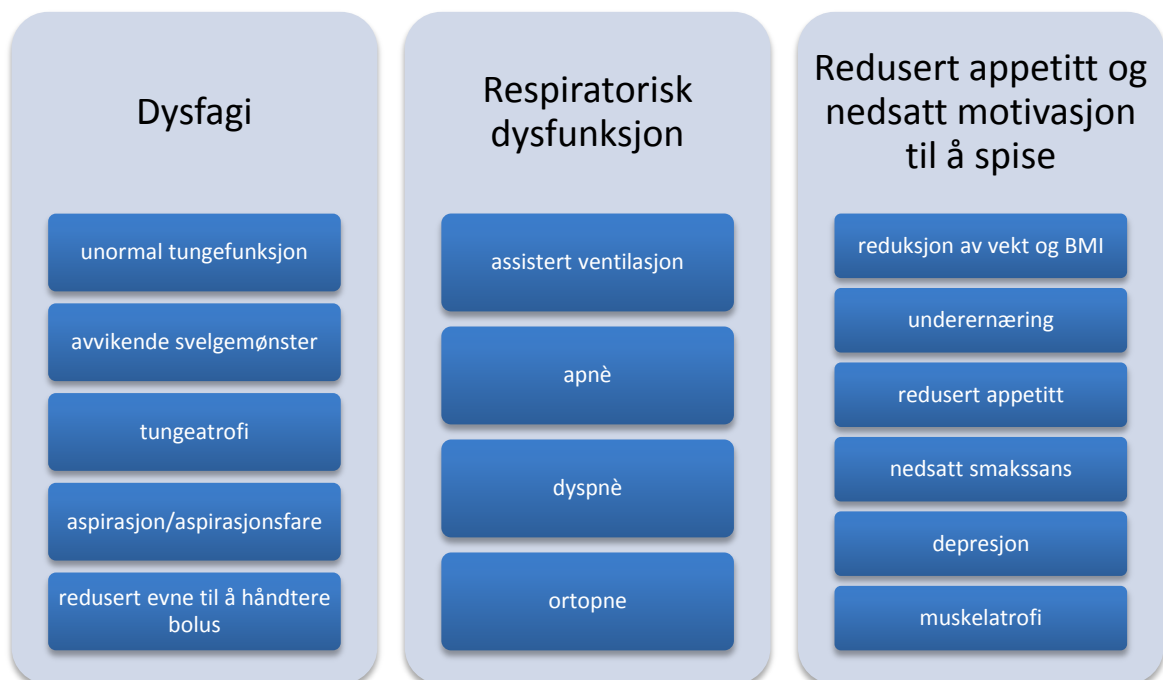
Etter å ha gått gjennom alle artiklene og notert ned aktuelle tema for resultat, ble det i etterkant laget en tabell i Word hvor det kom frem hvilke funn som kom frem i hver enkelt artikkel (jfr. vedlegg 2). Etter den første analyseprosessen sto forfatteren igjen med åtte tema. Flere av temaene ble slått sammen, og noen av temaene ble lagt som subtema under et større tema. Etter å ha gjennomgått analyseprosessen på nytt, sto forfatteren igjen med tre hovedtema med flere subtema. Det ble laget en ny tabell i Word som viste oversikt over likheter mellom funnene i artiklene, og som dannet grunnlaget for resultatet (jfr. vedlegg 3).

Sammenfatning

Da funnene var klargjort ble hver enkelt artikkel gjennomgått på nytt, for å være sikker på at alle tema og subtema som var aktuelle for problemstillingen var inkludert. Denne gjennomgangen av artiklene var en god metode for å skape et helhetsinntrykk av temaet fra de ulike artiklene. Alle funn med samme fargekode ble samlet, og på denne måten ble det formulert en sammenhengende tekst som skulle presentere resultatet. Ved at likheter ved flere artikler ble fremhevet, ble funnene presentert på en klar og tydelig måte.

3.3.1 Tema og subtema for resultat

Problemstilling: Hvilke utfordringer har pasienter med ALS i forhold til ernæring?



4.0 RESULTAT

Resultatene i denne litteraturstudien bygger på 11 kvantitative artikler, hvorav seks var kohortstudier og fem var prevalensstudier. Gjennom systematisk søk etter aktuell forskning var det flere momenter som utpekte seg som særlig utfordrende hos pasienter med ALS i forhold til ernæringsproblematikk. Flere av funnene viste seg å ha sammenheng og å påvirke hverandre. Hvert tema kan derfor ikke ses uavhengig av hverandre, men er et resultat av et sammensatt bilde. Forfatteren valgte å sortere funnene i tre kategorier for å systematisere og skape et oversiktlig bilde over funnene.

4.1 Dysfagi

Momenter som kan relateres til dysfagi eller annen svelgproblematikk ble omtalt i 9 av 11 artikler. Momentene var omtalt i ulik grad i artiklene, men det ble funnet flere likheter. Svelgproblematikk viste seg å være en av de største utfordringene som førte til at pasientene ikke fikk dekt næringsbehovet. På grunnlag av dette anses dysfagi og svelgproblematikk som et svært sterkt funn.

Flere studier viste til unormal tungefunksjon og avvikende svelgmønster, og i de fleste tilfellene viste det seg at dysfagi og/eller bulbære symptomer hadde en klar årsakssammenheng. Faktorer som tungeatrofi, aspirasjon og redusert evne til å håndtere bolus viste seg også å være sentrale utfordringer.

I fire studier; Aydogudo et al. (2011), Morimoto et al. (2013), Weikamp et al. (2012) og Paris et al. (2013), kom det frem at pasienter med ALS har avvikende svelgemønster sammenlignet med normalverdier. Alle disse studiene fremhevet at pasienter med bulbære symptomer hadde særlig nedsatt svelgfunksjon og høy grad av tungeatrofi. Også i tilsvarende antall studier; Jesus et al. (2012), Leder et al. (2004), Paris et al. (2013) og Teismann et al. (2011) kom det frem at flesteparten av pasientene målte enten mild eller moderat grad av dysfagi.

Både studien til Jesus et al. (2012) og Paris et al. (2013) avdekket spyttproblematikk og matens konsistens som sentrale utfordringer. Morimoto et al. (2013) og Paris et al. (2013) viste gjennom sine studier at matrester som ble liggende igjen i munnen og i kinnlommene var en utfordring. Morimoto et al. (2013) og Leder et al. (2004) fremhevet

momenter knyttet til aspirasjon eller aspirasjonsfare. Aspirasjon eller aspirasjonsfare med klare væsker ble sett i undersøkelsen til Leder et al. (2004). Problematikk i forhold til bolus fremheves av flere studier, blant annet hos Leder et al. (2004), som avdekket problematikk i forhold til bolus retensjon og redusert bolus-flow hos nesten alle pasientene, samt studien til Paris et al. (2013) som viste at bolus-preparasjon var en stor utfordring hos pasientene med dysfagi. Reduksjon i faryngal refleks ble fremhevet av Morimoto et al. (2013) og Paris et al. (2013), hvor oral funksjon og faryngale symptomer var en utfordring.

Faktorer som påvirket kvaliteten på svelget i forhold til normalverdier ble fremhevet av fire studier; Aydogudo et al. (2011), Teismann et al. (2011), Paris et al. (2013) og Morimoto et al. (2013), i ulik grad. Aydogudo et al. (2011) avdekket at pasientene hadde fler antall svelgninger, brukte mindre tid per svelg og mengden vann per svelg og tidsbruken per svelg var også mindre. Også Teismann et al. (2011) viste at pasientene var i stand til å svelge mindre mengder væske, og at svelgfrekvensen var hyppigere. Momenter om tidsbruken per svelg ble støttet opp av Paris et al. (2013) og Morimoto et al. (2013) som viste at pasientene brukte lang tid på å innta et måltid, og at pasientene brukte flere forsøk - «waving», på å svelge.

Både Körner et al. (2013) og Holm et al. (2013) omtalte momenter som vekttap, tap av BMI og redusert appetitt. I studien til Jawaid et al. (2010) kom det frem at reduksjon i BMI hadde sammenheng med bulbære symptomer. Dog klarte verken Körner et al. (2013) å finne noen klar sammenheng mellom vekttap og graden av dysfagi, og heller ikke i studien til Holm et al. (2013) ble det sett en sammenheng mellom dysfagi og pasientenes appetitt.

4.2 Respiratorisk dysfunksjon

Momenter som kan relateres til respiratorisk dysfunksjon eller problemer knyttet til assistert ventilasjon ble omtalt i 4 av 11 artikler. Respiratorisk dysfunksjon viste seg å være av stor betydning i forhold til pasientens forutsetning til å få i seg tilstrekkelig med næring. Momentene er omtalt som bifunn i artiklene, men viser flere likheter. På grunnlag av dette anses respiratorisk dysfunksjon som et sterkt funn.

Flere studier viste til respiratorisk problematikk som en utfordring hos ALS-pasienter. Faktorer som assistert ventilasjon, apné, ortopné og dyspné viste seg å være utfordringer

som påvirket pasientens mulighet til å få i seg tilstrekkelig med næring.

Både studien til Vaismann et al. (2009) og Holm et al. (2013) avdekket at assistert ventilasjon og/eller respiratorisk dysfunksjon var av betydning for pasientenes forutsetning til å kunne dekke kroppens næringsbehov. Holm et al. (2013) løftet frem faktorer som dyspne og ortopne som sentrale utfordringer i forbindelse med måltider.

Funnene støttes opp av studien til Aydogudo et al. (2009) som avdekket at pasientene hadde forstyrrelse i respirasjonsfrekvensen under svelging. Dette forekom særlig hos pasienter med bulbære symptomer. Tiden for apné under svelgeprosessen var signifikant høyere enn normalverdier. Studien til Körner et al. (2013) avdekket at respiratorisk problematikk kan relateres til vekttap hos pasienter med ALS.

4.3 Redusert appetitt og nedsatt lyst/motivasjon til å spise

Momenter som kan relateres til redusert appetitt og nedsatt lyst/motivasjon til å spise ble omtalt i 5 av 11 artikler. Momentene som kom frem hadde sterk sammenheng med pasienters forutsetning for å kunne tilegne seg og opprettholde en normal ernæringstilstand. På grunnlag av dette anses redusert appetitt og nedsatt lyst/motivasjon til å spise som et sterkt funn.

Flere studier viste til problematikk i forhold til vekttap og BMI hos pasienter med ALS. Underernæring viste seg å være en stor utfordring, sammen med faktorer som redusert appetitt, nedsatt smakssans, depresjon, nedsatt mental helse og muskelatrofi.

Det var fire studier som avdekket problematikk i forhold til vekttap hos pasienter med ALS. Vaismann et al. (2009), Jawaid et al. (2010), Holm et al. (2013) og Körner et al. (2013) la frem resultat som viste at halvparten av alle pasientene hadde signifikant tap av vekt og BMI. I studien til Jawaid et al. (2010) kom det frem at reduksjon i BMI hadde sammenheng med bulbære symptomer.

Depresjon og nedstemthet ble avdekket som et vanlig symptom hos pasientene, og vekttap viste seg å ha sammenheng med høyere grad av depresjon i følge Holm et al. (2013), i tillegg hadde vekttapet en negativ virkning på pasientens sosiale funksjon. Dette ble understøttet av Paris et al. (2013), hvor alle deltagerne studien mente at dysfagien påvirket

den mentale helsen i forhold til depresjon, det sosiale livet og kommunikasjonsvansker. Mange pasienter hadde også frykt for at dysfagien skulle utvikle seg. Denne studien viste også at pasienter med ALS brukte lang tid på å innta et måltid, og at pasientene gruet seg til å spise. Dette påvirket lysten og motivasjonen til å spise. Holm et al. (2013) avdekket av nesten halvparten at alle deltagerne hadde nedsatt appetitt med følgende vekttap. I studien til Jesus et al. (2012) kom det frem at halvparten av deltagerne hadde nedsatt smakssans og svakheter i armer som var av betydning for næringsinntaket. Behovet for personlig assistanse eller hjelpemidler ble fremhevet.

Utfordringene i forhold til ernæring førte til at mange pasienter hadde et ubalansert kosthold, i følge Jesus et al. (2012). Energiinntaket var under anbefalt hos flesteparten i hans undersøkelse. To studier diskuterer momenter i forhold til næringstilskudd. Körner et al. (2013) og Jesus et al. (2012) viste at flere pasienter tok næringstilskudd, noen tok opptil fem tilskudd hver dag. Næringstilskuddene viste seg å ikke ha en målbar effekt, siden flesteparten av pasientene sluttet å ta dem etter en stund, av ulike årsaker.

5.0 DISKUSJON

5.1 Metodediskusjon

I metodediskusjonen diskuteres litteraturstudiens fremgangsmåte. Styrker og svakheter ved søkestrategi, kvalitetsvurdering og analyse diskuteres.

I metoden for systematisk litteratursøk ble Retningslinjene for Bacheloroppgaven fastsatt fra Høyskolen i Molde (Høyskolen i Molde, 2013) og Goodman's 7 steg (Willmann, Stoltz og Bahtsevani 2011) ble brukt. Goodman's 7 steg er en systematisk metode for å forsøke å finne og bedømme relevant vitenskapelig litteratur, og tar for seg alle elementene som er avgjørende for å finne god vitenskapelig forskning. På denne måten ble forfatteren ledet gjennom arbeidet med litteraturstudien på en systematisk, grundig og detaljert måte fra start til slutt. Dette anes som en styrke ved denne oppgaven.

5.1.1 Datainnsamling/litteratursøk

Hensikt og problemstilling har blitt endret noe undervegs, men tema har alltid vært det samme. Etter å ha vurdert flere alternativer, endte forfatteren opp med å ha fokus på ernæringsproblematikk. Momenter relatert til livskvalitet ble utelukket fra søkeprosessen. Ut i fra dette ble en ny problemstilling formulert. På denne måten måtte forfatteren sette seg inn i den aktuelle problemstillingen for å kunne svare på hensikten. Problemstillingen var også til hjelp for videre arbeid med oppgaven. Dette anes som en svakhet som ledet til en styrke.

PICO-skjema ble brukt for søking i databasene. Det ble først brukt et to-leddet skjema (PO), men dette førte til alt for mange treff og gapte over flere tema innen ALS. Etterhvert ble det brukt et tre-leddet skjema (PIO), som spesifikt fokuserte på ernæringsproblematikk. PIO skjemaet ble regelmessig oppdatert, da det dukket opp nye mulige søkeord undervegs. Dette anes også som en svakhet som ledet til en styrke.

I forkant av søkingen etter artikler hadde inklusjons- og eksklusjonskriterier blitt fastsatt. Resultatene av søkingen kunne vært noe annerledes dersom kriteriene var annerledes. Dette kan anses som en svakhet. Likevel var kriteriene var til god hjelp for å finne aktuelle artikler og luke ut artikler som ikke var aktuelle. Dog ble tre artikler hvor det ikke fremkom om de var etisk godkjent, inkludert i studien. Dette kan være en svakhet, men

siden etiske hensyn er tatt – kan det likevel være en styrke. Forskningen skulle ikke være eldre enn fem år. Med dette kunne forfatteren forsikre seg om at forskningen fortsatt var aktuell ved at resultatene kunne videreføres til praksis. Til tross for dette ble en artikkel fra 2004 inkludert i studien. Dette kan være en svakhet, men siden artikkelen hadde relevante funn, kan det også anses som en styrke.

Artiklene som ble inkludert var også avgrenset i forhold til språk som forfatteren behersket å lese. En artikkel som hadde blitt oversatt til et av de inkluderte språkene ble også tatt med. På grunn av språkbarrieren og kan det hende at noen resultater har blitt oversatt feil eller feiltolket av forfatteren og/eller oversetteren. Dette kan anses som en svakhet. Momenter i forhold til feiltolking ble også fremhevet av oversetteren. Artikler fra sju ulike land ble inkludert. Forfatteren tar høyde for at kulturforskjeller fra de ulike landene kan ha hatt en betydning for resultatet.

Det ble brukt ulike databaser for søking av forskningsartikler. OVID Medline, OVID Nursing Database, ProQuest, CHINAL og Science Direct ble mest brukt. Ved søk i de ulike databasene dukket flere av de samme artiklene opp i treffene ved bruk av de samme søkeordene. Dette viste at de var aktuelle artikler og at det ikke forelå nyere forskning enn det som allerede var blitt funnet. Søkeordene ble modifisert ved hjelp av MESH, trunkering og avgrensning. Forfatteren fikk ved to anledninger søkehjelp fra bibliotekar på Høgskolen i Molde. Dette anses som en styrke.

Både kvalitative og kvantitative artikler var aktuelle for problemstillingen. Til tross for valg av kvalitative søkeord og hjelp fra bibliotekar for å finne kvalitative artikler, ble det ikke funnet noen kvalitative artikler som var aktuelle for problemstillingen. Denne studien baseres derfor kun på kvantitative artikler. Dette anses som en svakhet. De kvantitative metodene omformer informasjon til målbare enheter som gir oss mulighet til å foreta regneoperasjoner, som f.eks. å finne gjennomsnitt og prosenter av en større mengde. De kvalitative metodene fanger opp meninger, følelser og opplevelser som ikke lar seg tallfeste eller måle (Dalland 2012). For å kompensere med dette har forfatteren lest boken av Ulla-Carin Lindquist «Ro uten årer» (2004), samt boken til Mitch Albom «Tirsdager med Morrie» (1999). Dette anses som en styrke.

Artiklene har to ulike typer forskningsdesign. Seks artikler er kohortstudier og fem artikler er prevalensstudier. Det kunne vært en større grad av variasjon i forhold til forskningsdesign, men samtidig mener forfatteren at dette var mest egnede metodene for å svare på problemstillingen. Artikler som ikke ble funnet i fulltekst, ble bestilt fra biblioteket. Dette ble gjort tidlig i prosessen, slik at det ikke førte til noen forsinkelser i forhold til videre arbeid med oppgaven. Dette anes som en styrke.

Litteratur fra Biblioteket ved Høyskolen i Molde ble brukt, sammen med noe pensumlitteratur og sekundærlitteratur. Dette anses som en styrke. Noe av litteraturen som ble brukt var skrevet på engelsk og svensk. På grunn av dette kan forfatteren ha oversatt feil eller feiltolket informasjonen. Dette kan være en svakhet. Skjønnlitteratur ble også brukt. Forfatteren ønsket ikke å bruke Internett som hovedkilde, og anser det som en styrke.

5.1.2 Kvalitetssikring og etiske hensyn

I forhold til artiklenes kvalitet ble det satt strenge rammer. Det ble satt krav i forhold til kvalitet og etiske hensyn. Alle de inkluderte artiklene innfridde til kravene i forhold til kvalitet, mens noen avvek i forhold til etiske hensyn og alder, som nevnt over. Dette anses likevel som en styrke. For nærmere beskrivelse, jfr. kapittel 3.2.3 og 3.2.4.

Willmann, Stoltz og Bahtsevani sine svenske kvalitetsbedømmingsskjema ble brukt på de første artiklene. Forfatteren synes kvalitetsbedømmingsskjemaene var vanskelig å tolke på grunn av språkbarrieren, og følte at kvalitetsvurderingen ikke ble valid nok. Det ble derfor endret til kvalitetsvurderingsskjema fra kunnskapssenteret for å kunne vurdere artiklene så nøyaktig som mulig (jfr. vedlegg 6 og 7). Forfatteren hadde lite erfaring med kvalitetsvurdering av artikler, og resultatet kunne ha blitt vurdert annerledes av en annen med mer erfaring. Dette kunne ha vært en svakhet. Det ble brukt håndbok for bruk av sjekklister for kvalitetssikring av artikler, relatert til skjemaene fra kunnskapssenteret. Dette anses som en styrke.

Tidsskriftets fagfelleevaluering som artiklene ble publisert i ble undersøkt via Database for statistikk om høyere utdanning (NSD). Alle inkluderte artikler i denne oppgaven innfridde til kravet om fagfelleevaluering. Dette anses som en styrke.

5.1.3 Analyse

Det ble brukt en induktiv tilnærming i analysen. På denne måten ble innholdet i artiklene utgangspunktet for kategoriseringen. Først ble alle artiklene lest, og relevante opplysninger om artikkelen ble markert og skrevet inn i en oversiktstabell (jfr. vedlegg 1). Etterpå ble ulike tema markert og skrevet inn i tabell (jfr. vedlegg 2). Temaene måtte stemme overens med studiens hensikt og problemstilling. På denne måten fikk forfatteren en grov oversikt over mulig aktuelle tema for resultat og diskusjon. Dette ble diskutert med veileder før videre arbeid. Dette anses som en styrke.

Når alle artiklene var funnet, ble artiklene lest igjen, og kvalitetsvurderingen ble gjennomgått på nytt. Forfatteren oppdaget nye funn for hver gang artiklene ble lest. Artiklene ble derfor lest om igjen helt til forfatteren satt igjen med et fullstendig og helhetlig bilde av alle funn i artiklene. Dette anses som en styrke.

I etterkant ble det foretatt en mer nøyaktig og spesifisert utplukking av funn fra artiklene, og de ulike funnene fikk fargekoder. På denne måten var det lettere å få oversikt over hvilken relasjon disse hadde til hverandre. Det ble notert ned hvor mange og hvilke artikler som hadde samme funn eller tilnærmende like funn. På denne måten kunne forfatteren vurdere hvor valid funnene var. Fargekodene var med å gi en mer oversiktlig inndeling over tema og subtema, samt å skille de fra hverandre (jfr. vedlegg 3). På grunnlag av dette ble tre tema valgt ut til å være med i resultat og diskusjon. Dette anses som en styrke.

Forfatteren har skrevet denne oppgaven alene, noe som har vært en utfordring på flere områder; dette anses både som en svakhet og som en styrke. Å skulle vurdere innhold, kvalitet og validitet på artikler alene har vært mest utfordrende. Likevel har forfatteren til enhver tid vært fokusert på å holde en rød tråd gjennom litteraturstudien gjennom hensikt, problemstilling og funn. På grunn av at forfatteren var alene, var det desto viktigere å gå gjennom alle prosessene systematisk og nøyaktig for å kunne få et best mulig resultat. Forfatteren har også hatt hyppige møter med veileder, både muntlig og skriftlig.

Denne studien bygger på 11 artikler. Forfatteren mener at alle disse artiklene innehar momenter som relateres til ernæringsproblematikk, og derfor er relevante for studiens hensikt og problemstilling. Dette anses som en styrke for denne oppgaven.

5.2 Resultatdiskusjon

Hensikten med denne litteraturstudien var å kartlegge hvilke utfordringer pasienter med amyotrofisk lateralsklerose har i forhold til ernæring, samt å komme frem til aktuelle sykepleietiltak. Gjennom forskning ble det avdekket flere utfordringer som var av betydning for forutsetningen for pasienter med ALS til å få i seg tilstrekkelig med næring. Både bakgrunnsteori og ny litteratur har blitt inkludert i diskusjonen, i tillegg til forskning. Sitater fra selvbiografien til Ulla-Carin Lindquist (2004) er brukt som overskrifter for å belyse de ulike temaene. Egne kliniske erfaringer fra praksis og mulige kliniske konsekvenser for pasientene har blitt diskutert opp mot temaet.

5.2.1 «Det renner litt kaffe ut gjennom munnvikene»

(Lindquist 2004, 59).

Gjennom forskning ble det avdekket at pasienter med ALS hadde avvikende svelgemønster (Weikamp et al. 2012, Morimoto et al. 2011, Aydogudo et al. 2011, Paris et al. 2013). Reduksjon av svelgereflexen kom frem som en av største utfordringene, i tillegg til tungeatrofi og dysfagi (Jesus et al. 2012, Leder et al. 2004, Paris et al. 2013 og Teismann et al. 2011). Weikamp et al. (2012) viste at tungefunksjon ved diagnostisering er en viktig og selvstendig faktor for overlevelsessevnen. For denne pasientgruppen kan det være vanskelig å få utløst svelgereflexen, fordi maten ikke skyves godt nok mot ganebuene (Skylstad et al. 2000). Tungemuskulaturen kan være påvirket av både slappe og spastiske pareser i starten av sykdomsforløpet. Etter hvert vil de slappe paresene med tungeatrofi ta overhånd, i tillegg til generell facialispause. På grunn nedsatt muskulatur i leppene kan det være en utfordring at væske og/eller mat sklir ut (Hove, Relsted og Fredriksen 1996).

Det er av betydning at sykepleien tilpasser måltidets tidspunkt slik at eventuell medikasjon for spasmer har vist effekt, eller når spasmene ikke er på sitt verste (Almås, Stubberud og Grønseth 2011). På denne måten kan man redusere ubehagelige opplevelser for pasienten i forhold til måltidet. Det er også viktig at sykepleieren prøver å skjerme pasienten i utsatte situasjoner for å bevare verdigheten, som for eksempel når mat eller drikke sklir ut av munnen. Dette momentet fremheves av Virginia Henderson i komponent nummer 9, «å holde kroppen ren og velstelt» (Holter og Mekki 2011).

5.2.2 «Vinen drikker jeg med sugerør i bitte små – ikke slurker, men noe mye mindre»

(Lindquist 2004, 154).

Studien til Jesus et al. (2012) fremhevet momenter relatert til bruk av hjelpemidler. Gjennom denne studien kom det frem at fysiske begrensninger i ekstremitetene gjorde det vanskelig for mange å kunne tilberede og/eller innta måltider selvstendig. Over halvparten av pasientene hadde svakheter i armene, og nesten alle brukte en eller annen form for hjelpemidler. Også en tredjedel av de som ikke hadde svakheter i armene, brukte også hjelpemidler. I studien ble det ikke sett noen sammenheng mellom bruken av hjelpemidler eller personlig assistanse ved måltider og ernæringsstatus, dog ble det avdekket at mange pasienter hadde et ubalansert kosthold på grunn av ulike utfordringer og fysiske begrensninger. Dette funnet skapte diskusjonen om bruken av og behovet for næringstilskudd (Körner et al. 2013 og Jesus et al. 2012).

Bruk av ulike hjelpemidler i forhold til måltidet er observert fra praksis. For eksempel ble det observert bruk av sugerør. Pasienten hadde på grunn av lammelser i ekstremitetene problemer med å holde glasset og problemer med å forme leppene rundt kanten for å drikke på grunn av nedsatt facialismuskulatur. Ved bruk av sugerør ble denne prosessen lettet, men pasienten hadde videre utfordringer med å stramme og koordinere leppemuskulaturen rundt det smale sugerøret. Dette problemområdet bør sykepleieren være klar over. Forfatteren ser behovet for utforming av nye hjelpemidler for denne pasientgruppen, som for eksempel sugerør med bredere diameter. Erfaring fra praksis viser at behovet for hjelpemidler ble oppfattet som et nederlag av noen pasienter, og at bruk av hjelpemidler kunne være med på å barnlig gjøre pasienten (for eksempel tutekopp) ble oppfattet som sjenerende.

Anbefalinger som omhandler bruk av hjelpemidler i forhold til ernæring blir fremhevet av Almås, Stubberud og Grønseth (2011). Det er en del av sykepleierens ansvar å observere pasientens behov og legge til rette for bruk av hjelpemidler. Det vil være naturlig å gi informasjon om mulige løsninger ut i fra de observerte problemområdene, samt å hjelpe pasienten eller pårørende å ta kontakt med for eksempel hjelpemiddelsentralen. Dette kan være blant annet bestikk med tyngde for å unngå ukontrollerte bevegelser ved skjelvinger,

bestikk med tykkelse på håndtaket for å få bedre grep, spiseforkle, spesialkopp med tilpasset håndtak for å holde i, spesialglass med lokk for å unngå søl, ekstra kant på tallerkenen for at maten ikke skal skubbes utenfor og gummiert underlag til å sette tallerkenen på så den ikke sklir unna. Ut over dette må også behovet for personlig assistanse vurderes fortløpende gjennom sykdomsutviklingen. Disse tiltakene kan relateres til Virginia Hendersons definisjon på sykepleie, som fremhever «*sykepleierens ansvar om å hjelpe pasienten til å utføre de handlinger han ellers hadde gjort dersom han var stand til det*» (Holter og Mekki 2011).

5.2.3 «Jeg har vanskeligheter med å svelge mitt eget spytt»

(Lindquist 2004, 212).

Det kom også frem gjennom forskning (Jesus et al. 2012 og Paris et al. 2013) at spyttproblematikk var en utfordring for pasienter med ALS, samt problemer relatert til at matrester ble liggende igjen i munnen og i kinnlommene. Fornemmelse av økt spyttproduksjon kan forekomme, fordi pasienten ikke klarer å holde spyttet tilbake (Hove, Relsted og Fredriksen 1996).

Dette har følgelig konsekvenser for pasienten både i forhold til videre matinntak, respirasjon, kommunikasjonsevne og tannstatus. Å hjelpe pasienten med å bli kvitt ekspektorat er et viktig sykepleietiltak, som også fremheves av Virginia Henderson i komponent nummer 3 – «*å få fjernet kroppens avfallsstoffer*» (Holter og Mekki 2011). I tillegg må sykepleieren inneha kunnskap om munnstell og om hvordan å holde munnen ren. Ulike prosedyrer relatert til dette kan være av betydning for om pasienter med ALS klarer å opprettholde en god ernæringsstatus. Å ha luftveiene fri er viktig for pasientens respirasjonsstatus, som igjen påvirker ernæringen.

5.2.4 «Den minste slurk går i vrangstrupen»

(Lindquist 2004, 212).

Gjennom studiene til Moritmoto et al. (2013) og Leder et al. (2004) ble risiko i forhold til aspirasjon eller aspirasjonsfare avdekket som en utfordring. Dersom strupens muskler lammes og svelgereflexen svekkes, kan dette føre til en forsinket eller manglende lukking av luftrøret (Hove, Relsted og Fredriksen 1996). Aspirasjon kan også forårsakes av at

musklene som lukker strupehodet er for stive (Skylstad et al. 2000). Spiserøret og luftveiene blir ikke adskilt, og det foreligger dermed risiko for aspirasjon (Hove, Relsted og Fredriksen 1996). Paris et al. (2013) og Morimoto et al. (2013) avdekket at mange pasienter hadde problemer med å håndtere bolus, både i forhold til bolusflow og bolusretensjon. Det kom frem at pasienter med ALS hadde problemer relatert til bolus hadde behov for endringer av kostholdet. Dersom spiserørets lukkemuskel er slapp, kan det gi en fornemmelse av at maten blir sittende fast i halsen, og maten kan komme opp igjen, eller risiko for at maten aspireres en stund etter at måltidet er inntatt (Hove, Relsted og Fredriksen 1996).

Aspirasjon kan føre til aspirasjonspneumoni (Skylstad et al.2000) noe som er svært alvorlig for denne pasientgruppen siden de allerede har redusert allmentilstand. En pneumoni vil videre øke problemer i forhold til ekspektorat som hoper seg opp i luftveiene og kan dermed være livstruende. For å unngå aspirasjon bør sykepleieren observere pasientens svelgeprosess og deretter tilrettelegge mat og drikke. Egen observasjon fra praksis viste at pasienter med svelgeproblemer ofte hadde vanskeligheter for å svelge tyntflytende væske. Pasienten fikk fortykningsmiddel i all væske, slik at den ble lettere å svelge. I tillegg bør sykepleieren tilpasse matens konsistens, samt det å tilpasse porsjonene med mindre munnfuller. Dersom pasienten har svelgeproblemer, kan et av tiltakene være å finhakke eller å mose maten. Dette kan være hensiktsmessig, slik at maten får en bløtere konsistens og dermed er lettere å svelge. På denne måten blir ikke næringsinnholdet i maten endret, men det kan være en utfordring å få den til å se appetittvekkende ut (Werdelin 1993). Bruken av hjelpemidler kan være aktuelt som et tiltak for å unngå svelgeproblematikk. Det kan være hensiktsmessig å sørge for at pasienten sitter oppreist slik at tyngdekraften kan bidra i denne prosessen.

5.2.5 «Han lo og begynte å spise igjen, et måltid han hadde påbegynt førti minutter tidligere.»

(Albom 1999, 42).

Kvaliteten på svelget viste seg å være redusert ved at pasientene svelget mindre mengder væske av gangen, svelgefrekvensen og tidsbruken per svelg var hyppigere enn normalt (Aydogudo et al. 2011, Teismann et al. 2011 og Paris et al. 2013). Momenter som å bruke lang tid på å innta et måltid viste seg å være påvirket av flere faktorer, blant annet ved å

bruke flere forsøk «waving» på å svelge, som igjen kan ses i sammenheng med svekkelse av svelgereflexen.

Observasjon fra praksis bekrefter at tidsbruken er økt ved inntak av måltider hos denne pasientgruppen. Dersom det er behov for personlig assistanse, er det av betydning at sykepleieren tar seg god tid i forbindelse med måltidsituasjonen ved å signalisere ro og kontroll slik at han får dekt sine næringsbehov – eller at man gir pasienten god tid til å innta måltidet dersom han er i stand til det. Om måltidet tar lang tid, kan det være behov for å varme opp igjen maten dersom den blir kald, eller å smøre på litt og litt brødmat i gangen slik at brødet ikke tørker ut. Forfatteren ser behovet for at det er noen til stede under måltidet, med tanke på faren for å sette noe fast i halsen, aspirasjonsfare eller apné.

På grunn av nedsatt kvalitet på svelget og svekket svelgereflex kan aspirasjon føre til voldsomme hosteanfall. Anfallene kommer ofte i forbindelse med måltider, når mat eller væske kommer ned i luftrøret. De kan også være utløst av spasmer i muskulaturen i svelget, noe som påvirker respirasjonen under måltidet. Slike anfall kan være forbundet med angst, da man ofte får en kvalningsfølelse. Pasienter med svelgeproblemer kan være engstelige for å få hosteanfall, da dette er en stor fysisk påkjenning og kan oppleves sjenerende. Det er viktig å få pasienten til å føle seg komfortabel og at han ikke blir forstyrret under svelgeprosessen. Dersom pasienten ønsker å spise alene eller å bli skjermet under måltidet, bør han få mulighet til det. Å skjerme pasienten kan være med på å berolige og trygge, samt at han ikke blir oppkavet i forsøk på å skjule seg (Hove, Relsted og Fredriksen 1996). Noen pasienter kan oppleve at den sosiale situasjonen rundt måltidet blir en belastning (Skylstad et al. 2000). Lindquist beskrev slike situasjoner som sjenerende - «*det er pinlig foran synet på Olle*» (Lindquist 2004, 110).

Om måltidet tilrettelegges etter pasientens respiratoriske funksjon relatert til aspirasjon eller aspirasjonsfare kan være avgjørende pasientens ernæringstilstand. Sykepleierens funksjon kan på denne måten være med å bidra til å unngå disse anfallene. Dette kan blant annet gjøres ved å tilpasse kosten. Maten bør inntas i passelige munnfuller, tygges grundig og svelges først etter en kort pause. Dersom det oppstår et hosteanfall, skal munnen renses for matrester. Sykepleieren må ha kjennskap til ulike typer førstehjelp (Werdelin 1993). Observasjon av respirasjonens kvalitet i forhold til frekvens og dybde kan fortelle sykepleieren mye om pasientens tilstand, i tillegg til bruk av hjelpemuskulatur. Erfaring fra

praksis viser at pasienter ofte får panikk i slike situasjoner, og at dette kan være med på å forverre spasmen og gjøre det enda vanskeligere å puste tilstrekkelig. I forhold til førstehjelp, fremheves bruken av heimlichgrepet dersom mat skulle sette seg fast i halsen. Både en kombinasjon av bukstøt og ryggslag kan være nødvendig. Å dytte pasientens overkropp fremover, gjør at tyngdekraften kan bidra til å få opp fremmedlegemer fra luftveiene. Å være til stede under måltidet og å trygge ved å vise profesjonalitet kan trygge pasienten. Også innen dette feltet påpeker Henderson viktigheten av sykepleierens rolle gjennom komponent nummer 4 - «å opprettholde riktig stilling når han ligger, sitter, går og står med å skifte stilling» (Holter og Mekki 2011).

5.2.6 «Du veier bare 49 kilo nå»

(Lindquist 2004, 150).

Gjennom flere studier (Vaismann et al. 2009, Jawaid et al. 2010, Holm et al. 2013 og Körner et al. 2013) ble det avdekket et signifikant tap av vekt og BMI blant pasienter med ALS. Det ble registrert vekttap hos over halvparten av deltagerne i flere av studiene. I følge Skylstad et al. (2000) unngår mange pasienter å spise, fordi det ofte er forbundet med angstfylte episoder, og mange går derfor kraftig ned i vekt. På bakgrunn av sykdomsetiologien, kan det være lett å tenke at vekttapet skyldes tap av muskelmasse (Werdelin 1993). Det er viktig for sykepleieren å ikke overse andre mulige årsaker, som ernæring. I flere studier ble også reduksjon av vekt og BMI sett som en påvirkende faktor i forhold til overlevelsestiden (Körner et al. 2013 og Jawaid et al. 2010). Werdelin (1993) hevder at det kan være flere årsaker til vekttap, men at det oftest skyldes bulbære symptomer med fokus på svelgproblematikk.

I oversiktsartikkelen fra Greenwood (2013) kom det frem at underernæring er et utbredt problem blant pasientene. Observasjon fra praksis bekrefter at underernæring er et utbredt problem hos denne pasientgruppen. Greenwood (2012) fremhevet at forebyggende tiltak mot underernæring har en positiv effekt på overlevelsesevnen og livskvaliteten hos pasientene. Informasjon om mulige utfordringer i forhold til ernæringsproblematikk anbefales å tas opp med pasienten i et tidlig stadium. Tidlige intervensjoner og tverrfaglig samarbeid kan være hensiktsmessig. Mulige risikofaktorer for underernæring ble undersøkt og diskutert, og Greenwood (2013) avdekket flere faktorer som hadde innvirkning, blant annet depresjon, vanskeligheter med å gjøre seg forstått (for eksempel si

ifra om man er sulten/tørst, hva man vil spise/drikke), redusert matlyst, utmattelse ved inntak av måltid, utvidet tidsbruk ved inntak av måltid, åndenød ved måltider, vanskeligheter med å spise selv og/eller tilberede måltider, unngåelse av mat og/eller drikke for å unngå å gå på toalettet, hypermetabolisme, obstipasjon, kognitiv svikt og/eller demens, dysfagi, kombinasjon av måltider og medisiner som må tas med/uten mat, oppsamling av slim, angst og depresjon.

Virginia Henderson fremhever viktigheten av sykepleierens funksjon gjennom komponent nummer 2 – «å hjelpe pasienten å spise og drikke tilstrekkelig» (Holter og Mekki 2011). I forhold til vurdering av pasientens ernæringstilstand, fremheves det at det ikke er noen enhetlig standard for å vurdere dette, men at vurderingen i stor grad må ta utgangspunkt i ernæringstilstanden, sykehistorien og den metabolske tilstanden til pasienten (Almås, Stubberud og Grønseth 2011). Underernæring kan føre til komplikasjoner, som for eksempel utstikkende bein som kan føre til decubitus. Sykepleieren bør tilstrebe å unngå slike komplikasjoner. Det kan være nødvendig at sykepleieren inngår et tverrfaglig samarbeid med for eksempel en ernæringsfysiolog. Sykepleieren bør gjennomføre kostregistrering og vurdere pasientens BMI, og deretter iverksette målrettede tiltak på bakgrunn av dette. Videre blir det anbefalt å vurdere pasientens væskeinntak - og gi væske deretter, vurdere behovet for næringstilskudd, utfordre og motivere pasienten til å innta næring og føre videre kostregistrering over mat og væskeinntak. Man skal vurdere behovet for hjelpemidler - eventuelt personlig assistanse, samt behovet for enteral ernæring (Almås, Stubberud og Grønseth 2011).

5.2.7 «Jeg har fått en navlestreng. Som en nyfødt. All næring kommer gjennom strengen»

(Lindquist 2004, 157).

PEG-sonde er anbefalt for pasienter som har permanente, alvorlige svelgevansker og forventet levetid på mer enn fire uker (Skylstad et al. 2000), eller pasienter som har behov for langvarig behandling, når pasienten ikke lenger er i stand til få i seg tilstrekkelig næring for å opprettholde en god ernæringsstatus og/eller har hatt et vekttap på over 10 % av egen kroppsvekt (Mitsumoto 1998). Viktigheten av å ha lungekapasitet på over 50 % ved innleggelse av PEG-sonde fremheves av Mitsumoto, på grunn av risikoen for komplikasjoner under inngrepet. Innleggelse av ernæringssonde anbefales i god tid før

svelgeproblemene fører til redusert ernæringsstatus, fordi operasjonen tåles langt bedre i et tidlig stadium av sykdommen (Almås, Stubberud og Grønseth 2011).

I studien til Pena et al. (2012) viste det seg at pasienter med ALS hadde en overlevelsestid på cirka syv måneder etter innleggelse av PEG-sonde. Studien avdekket også at yngre pasienter (def: under 55 år) og pasienter med lungekapasitet over 50 % hadde større sannsynlighet for økt overlevelsestid ved innleggelse av PEG-sonde. 13 % av pasientene som deltok i studien døde innen en måned etter inngrepet på grunn av komplikasjoner, relatert til infeksjoner av ulike typer. I tillegg viste en annen studie (Spataro et al. 2011) at pasienter med PEG-sonde hadde en gjennomsnittlig lengre overlevelsestid på 5 måneder enn de som ikke hadde PEG-sonde. Derimot kom det frem at det ikke var signifikante funn i forhold til dødsfall relatert til lungekapasitet over eller under 50 %. Studien til Körner et al. (2013) viste at tre fjerdedeler av pasientene hadde vektstabilisering eller vektøkning etter innleggelse av PEG-sonde, og enda flere rapporterte om økt livskvalitet på grunn av dette. Samtidig påpekes det av både Zamietra et al. (2012) og Pena et al. (2012) at PEG-sonde ikke nødvendigvis er avgjørende for lengst mulig overlevelsestid, da det kan være flere faktorer som er av betydning.

Å få næring gjennom PEG-sonde kan være utfordrende på mange måter. Observasjon fra praksis viste at mange pasienter kan bli uvel og kvalm av å få store mengder sondemat på kort tid. Et sykepleietiltak var å innføre bruk av pumpe, som stilles inn på en hastighet som ikke gir ubehag for pasienten. På grunn av dette kan et måltid ta lang tid. Å være festet til en pumpe – en maskin, for å få dekt næringsbehovet kan være psykisk utfordrende. Det kan også sette begrensinger i forhold til fysisk aktivitet. Likevel ser forfatteren viktigheten av å tilpasse sondematens hastighet, fordi det er av betydning for pasientens velvære. Administrasjon av eventuell kvalmestillende medikasjon og kunnskap om hvordan denne skal gis i sonde er sykepleierens ansvar. Vurdering av pasientens ernæringsstatus i etterkant av innleggelse av PEG-sonde kan være hensiktsmessig, både for å få overblikk over pasientens ernæringsstatus og som et bidrag til videre forskning.

Observasjon fra praksis viser at mange pasienter synes det er et stort steg å gjennomgå et slikt inngrep. Å komme dithen at man har behov for å få «kunstig» næring gjennom en slange i magen permanent, samt det å ikke lenger skulle innta næring per os, er ofte preget av frykt og sorg. Frykten kan relateres til det «ukjente» og «unormale» ved å få næring

gjennom sonde, og sorgen kan relateres til å miste evnen eller muligheten til å spise – noe som er et av menneskets grunnleggende behov, som også påpekes av Virginia Henderson. Gjennom praksis ble det erfart at noen pasienter følte seg som «spedbarn» igjen, noe som også kom frem hos både Lindquist (2004) og Albom (1999). Det er viktig at sykepleieren gir god og riktig informasjon, både om inngrepets hensikt og funksjon, samt hva som kan vente i den første tiden etterpå. På denne måten kan sykepleieren skape trygghet hos pasienten og tillit til seg selv som helsearbeider. Det kan også være aktuelt å gi informasjon til familie, venner eller andre pårørende. Virginia Henderson fremhever dette i sin komponent nummer 14 – *«å lære det som er nødvendig for god helse og normal utvikling»* (Holter og Mekki 2011).

5.2.8 «Jeg fikk ikke puste»

(Albom 1999, 187).

Det var flere studier som avdekket at reduksjon av respiratorisk funksjon var av betydning for pasientenes ernæringsstatus. Faktorer som dyspné, ortopné og apné ble fremhevet, i tillegg til ulike former for assistert ventilasjon. Også i forhold til svelgemønsteret ble det avdekket respiratoriske forstyrrelser (Vaismann et al. 2009 og Holm et al. 2013) i form av apné. Disse faktorene viste seg å føre til vektreduksjon blant pasientene, i følge Körner et al. (2013). Aydogudo et al. (2011) avdekket at pasienter med bulbær ALS hadde særlig forstyrrelse i respirasjonsfrekvensen under svelging, og at tiden med apné under svelging var særlig høyere enn hos andre. Undersøkelsen viste at respirasjonen var normal i hvile, men at pustestopp under svelging kunne vare opptil fem sekunder. I oversiktsartikkelen til Muscaritoli (2008) kom det frem at respiratorisk dysfunksjon skapte problemer med å få i seg tilstrekkelig næring relatert til aspirasjon. På grunn av dette bør respirasjonen bli tatt med i betraktning når man prøver å løse ernæringsproblematikk hos pasienter med ALS.

I utførelsen av sykepleie påpeker Henderson ved komponent nummer 1; *«å legge til rette for at pasienten får puste tilstrekkelig»* (Holter og Mekki 2011). Kunnskap om ulike hensiktsmessige stillinger for å kunne lette respirasjonen er nødvendig. Fowlers leie kan brukes som et hjelpemiddel for å tilfredsstille kroppens krav til oksygenering.

Oksygenmetning kan være hensiktsmessig å måle dersom pasienten viser tegn på dårlig respirasjon. Dette kan ses ved observasjon av lepper, øreflipper, nesetipp og fingertupper -

ved at de får en blålig farge. Greenwood (2013) påpeker momenter som utmattelse ved inntak av måltid og åndenød ved måltider.

På grunn av økende parese i respirasjonsmusklene vil pasientene få stadig større vansker med å puste tilstrekkelig. På grunn av tapet av muskelmasse, vil respirasjonsmuskulaturen og hjelpemuskulaturen gradvis bli svekket. Dette er en utfordring som kan ligge til grunn for ernæringsproblematikk relatert til respiratorisk dysfunksjon, støttet opp av Greenwood (2013), som påpekte at underernæring reduserer muskelmassen og påvirker respirasjonseffekten. Dersom pasienten blir avhengig av assistert ventilasjon, vil dette videre skape en fysisk begrensning i forhold til muligheten til å innta næring. Noen pasienter kan være avhengig av å ha respirasjonsstøttende behandling mesteparten av døgnet. På grunn av dette blir både muligheter for måltid og tidsbruken på måltidet begrenset.

I følge Almås, Stubberud og Grønseth (2011) er det mest sentrale innen sykepleien å lette pasientens situasjon i forhold til respirasjon. Man bør hele tiden prøve å holde luftveiene frie, men dette kan være en utfordring dersom det hopper seg opp ekspektorat i svelget og i luftveiene. Dette vil følgelig ha konsekvenser for pasientens forutsetning for å få i seg tilstrekkelig med næring. Følelsen av å bli kvalt og ikke få puste kan være en traumatisk opplevelse.

Erfaring fra praksis viser at noen pasienter unngår å spise på grunn av ubehaget relatert til respiratorisk dysfunksjon. Et viktig sykepleietiltak er å sørge for at pasienten har en god sittestilling under måltidet. Dersom pasienten ikke har PEG-sonde, bør han ligge med hevet overkropp med god støtte for hodet dersom musklene er for svake til at han greier å sitte oppreist under måltidet (Almås, Stubberud og Grønseth 2011). I tillegg er det viktig å velge et tidspunkt for måltidet når pasienten ikke har opphopning av slim/spytt eller andre elementer som kan påvirke respirasjonen, eller tilrettelegge og hjelpe pasienten å bli kvitt ekspektorat i forkant av måltidet. Sykepleieren må legge til rette og ta hensyn til pasientens respiratoriske funksjon i forhold til ernæring. Dersom pasienten føler seg utslått på grunn av respiratoriske problemer, skal sykepleieren kunne tilpasse tidspunktet for måltidet eller legge til rette for at den respiratoriske funksjonen blir best mulig. Dette kan gjøres ved å iverksette tiltak på bakgrunn av observasjon av respirasjonen - frekvens, dybde og kvalitet, i tillegg til å administrere eventuelt forordnet medikasjon og observere dens effekt.

5.2.9 «(...) stirret usjenert da Olle tørker leppene mine med linservietten»

(Lindquist 2004, 110).

I følge Paris et al. (2013) kom det frem at depresjon og nedstemthet var vanlige symptomer hos pasienter med ALS. Alle pasientene i undersøkelsen mente at svelgproblematikken hadde innvirkning på deres sosiale funksjon og mentale helse. Depresjon på grunn av den gradvise utviklingen av sykdommen og den tiltagende avhengigheten av hjelp er vanlig, samt tap av emosjonell kontroll (Werdelin 1993). Videre kom det frem gjennom studien at mange pasienter gruet seg til å spise, på grunn av ulike problematikker i forbindelse med å innta et måltid. Nedsatt motivasjon samt redsel og frykt var aktuelle momenter relatert til dette. Problematikken kan føre til sjenanse, som igjen kan føre til at pasienten unnlater å spise.

Den mentale helsen kan bli påvirket av alle problemområder relatert til ernæringsproblematikk. Som sykepleier må man prøve å skape en god relasjon til pasienten. Erfaring fra praksis viste at et godt forhold mellom sykepleier og pasient er med på å redusere pasientens angst. Pasienten må bruke mye tid og krefter for å gjøre seg kjent med nytt personale hver dag. Pasienter med ALS er hjelpeløse i de sene stadier av sykdomsprosessen, og som pasient kan man kjenne på skam ved å måtte «blottlegge» seg for fremmede mennesker. Et godt tiltak kan være å ha en primærkontakt - eller aller helst en fast personlig assistent. I tillegg bør det utarbeides en individuell plan. På denne måten kan sykepleier og pasient lære hverandre å kjenne. På denne måten vil sykepleieren vite hvilke utfordringer og behov pasienten har, og være kjent med den daglige rutinen, familie/pårørende og samarbeidspartnere. Ved å ta rollen som primærkontakt vil det være lettere å utføre en helhetlig sykepleie preget av kontinuitet.

5.2.10 «Jeg kan nok være ute av stand til å uttrykke meg forståelig, men jeg har ingen problemer med å forstå»

(Lindquist 2004, 150).

Gjennom studien til Paris et al. (2013) ble det også rapportert om frykt for at dysfagien skulle utvikle seg, noe som ikke bare førte til vanskeligheter med å spise, men som også hadde konsekvenser for kommunikasjonsevnen. Dette ble støttet opp av Greenwood (2013), hvor det kom frem at dysartri satte begrensninger. Lindquist beskrev det som «*en grammofonplate som spilles i feil hastighet*» (Lindquist 2004, 81).

Virginia Henderson sier også noe om dette temaet, i komponent nummer 10 – «*å få kontakt med andre og gi uttrykk for egne tanker og følelser*» (Holter og Mekki 2011). Gjennom praksis har forfatteren observert at sykepleieren i samarbeid med både pasient og pårørende utarbeidet en meny/liste over hva pasienten foretrakk å spise. Man må selvfølgelig være klar over at dette kan variere eller forandre seg over tid. Lindquist (2004) lagde et språk med barna sine; et blunk var ja, to blunk var nei, tre blunk var «glad i deg». Man kan også bruke ulike hjelpemidler i forhold til kommunikasjon, for eksempel bilder som pasienten skal peke/se på.

5.2.11 «Det dufter kjøttkakesaus fra kjøkkenet»

(Lindquist 2004, 182).

Å ha dårlig matlyst eller nedsatt appetitt viste seg å være en stor utfordring for mange pasienter. I studien til Jesus et al (2012) rapporterte nesten halvparten av pasientene om nedsatt smakssans. Det kom frem i forskningen til Holm et al. (2013) og Jesus et al. (2012) at graden av nedsatt appetitt økte utover i sykdomsprosessen. Pasienter som hadde redusert appetitt hadde signifikant høyere vekttap enn andre. Matens smak, lukt, temperatur og konsistens bidrar til den totale smaksopplevelsen. Det limbiske systemet mottar nervefibrer fra smaksbanene, som forklarer hvordan forskjellige smaker kan vekke bestemte følelser. Appetitten kan dermed styres av dette, sammen med kroppens behov. Smakspreferansen kan også forandres ved erfaring (Sand et al. 2006).

Det er av betydning for pasientens ernæringsstatus at sykepleieren er klar over dette problemet. Aktuelle anbefalte sykepleietiltak til pasienter med ALS i forhold til redusert appetitt/nedsatt motivasjon til å spise kan være å dele måltidene opp i fem-seks mindre måltider i løpet av dagen, servere små porsjoner, sørge for at maten er energirik/har god næringstetthet, tilby ønskekost, dandere maten slik at den er appetittvekkende, og å tilpasse matens konsistens (Almås, Stubberud og Grønseth 2011). Det er også av betydning

hvordan spisemiljøet er. Omgivelsene bør være gode; passelig temperatur, frisk og god luft, lyse og lette farger, hygienisk rent etc.

6.0 KONKLUSJON

Hensikten med denne studien var å kartlegge hvilke utfordringer pasienter med ALS har i forhold til ernæring, og komme frem til aktuelle sykepleietiltak relatert til ernæringsproblematikk. De ulike utfordringene som har kommet frem gjennom forskningen kan ikke ses uavhengig av hverandre, men er et resultat av et sammensatt bilde.

Forskningen avdekket problemområder innen svelgproblematikk, som unormal tungefunksjon, avvikende svelgmønster, tungeatrofi, aspirasjon eller aspirasjonsfare, samt redusert evne til å håndtere bolus. Også innenfor respiratorisk dysfunksjon ble det avdekket problemområder som hadde innvirkning på pasientens ernæringsstatus, relatert assistert ventilasjon, apné, dyspné og ortopne. Det kom også frem at redusert appetitt og nedsatt lyst og motivasjon til å spise var et problem, i forhold til reduksjon av vekt og BMI, underernæring, redusert appetitt, nedsatt smakssans, depresjon, nedsatt mental helse og muskelatrofi. På grunnlag av overnevnte faktorer ble det også avdekket utfordringer relatert til bruk av PEG-sonde.

Viktigheten av at sykepleieren innehar relevant kunnskap og ferdigheter om ulike behandlingsmetoder ble fremhevet av litteraturen. Sykepleierens holdning til temaet er også av betydning. Ved å inneha denne kunnskapen vil sykepleieren ha en god forutsetning for å møte denne pasientgruppen med relevant kompetanse og dermed gi den beste sykepleien. Forslag til ulike sykepleietiltak har blitt beskrevet ut i fra de ulike problemområdene, som tilrettelegging rundt måltidsituasjonen, tiltak ved svelgproblematikk, bruk av hjelpemidler og tiltak ved vekttap og redusert appetitt.

Det ble funnet mye forskning innen ALS, men det var begrenset funn innen ernæring, og det var kun kvantitativ forskning. Denne litteraturstudien bygger derfor på kun kvantitative artikler. Forfatteren ser at det er behov for kvalitativ forskning om hvilke utfordringer pasienter med ALS har i forhold til ernæring, og kvalitativ forskning om pasienter med ALS generelt.

LITTERATURLISTE

- Albom, Mitch. 1999. *Tirsdager med Morrie*. Oslo: Ex Libris Forlag AS.
- Almås, Hallbjørg, Dag-Gunnar Stubberud, Randi Grønseth (red.) 2011. «Sykepleie ved nevrologiske sykdommer.» I *Klinisk sykepleie, bind 2*. 4. utgave. Kari Espeset, Viggo Mastad, Eldbjørg Rafaelsen Johansen, Hallbjørg Almås. 227-260. Oslo: Gyldendal Akademisk.
- Aydogdu, Ibrahim, Zeynep Tanriverdi, Cumhuriyet Ertekin. 2011. "Dysfunction of bulbar central pattern generator in ALS patients with dysphagia during sequential deglutition." *Clinical Neurophysiology*. 122; 1219-1228.
- Cameron, Amy and Jeffery Rosendfeld. 2002. "Nutritional issues and supplements in amyotrophic lateral sclerosis and other neurodegenerative disorders." *Current Opinion in Clinical Nutrition and Metabolic Care*. 5; 631-643.
- Dalland, Olav. 2012. *Metode og oppgaveskriving for studenter*. 5. utgave. Oslo: Gyldendal Akademiske.
- Foreningen for muskelsyke, Oslo og Akershus. 2013. *Amyotrofisk lateralsklerose*. <http://muskelsyk.no/diagnoser/amyotrofisk-lateralsklerose-als.html> (Lest 14.11.2013)
- Forsberg, Christina og Yvonne Wengström. 2008. *Att göra systematiska litteraturstudier*. 2. utgave. Stockholm: ScandBook AB.
- Greenwood. 2013. "Nutrition Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis." *Nutrition in Clinical Practice*. Vol 28, nr. 3, 392-399.
- Holm, Theresa, André Maier, Paul Wicks, Dirk Lang, Peter Linke, Christoph Münch, Laura Steinfurth, Robert Meyer, Thomas Meyer. 2013. "Serve Loss of Appetite in Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients: Online Self-Assessment Study" *Interactive Journal of Medical Research* vol 2, iss 1.
- Holter, Inger Margrethe og Tone Elin Mekki (red.) 2011. «Hva er sykepleie? Virginia Hendersons svar.» I *Sykepleieboken 1, Grunnleggende kunnskap i klinisk sykepleie*. 4. utgave. Jorunn Mathisen, 149-168. Oslo: Akribe AS.
- Hove, Lene, Nina Relsted og Marianne Frederiksen. 1996. *ALS – vejledning, behandling og støtte*. 2 utg. Århus: Werks offset.
- Høgskolen i Molde, Avdeling for helse- og sosialfag. 2013. *Retningslinjer for bacheloroppgave i sykepleie*. Molde: Høgskolen i Molde.
- Høgskolen i Molde. 2012. *Kildehenvisninger og referanselister*.

- <http://www.himolde.no/biblioteket/Sider/Veiledning/Kilder-og-referanser.aspx>
(Lest 05.12.2013)
- Jacobsen, Dag Ingvar. 2010. *Forståelse, beskrivelse og forklaring: innføring i metode for helse- og sosialfagene*. 2. utg. Kristiansand: Høyskoleforlaget.
- Jawaid, Ali, Santosh B. Murthy, Andrew M. Wilson, Salah U. Qureshi, Moath J. Amro, Michael Wheaton, Ericka Simpson, Yadollah Harati, Adriana M. Strutt, Michele K. York, Paul E. Schulz. 2010. "A decrease in body mass index is associated with faster progression of motor symptoms and shorter survival in ALS." *Informa Healthcare* 11: 542-548.
- Jesus, Pierre, Aude Massoulard, Benoit Marin, Marie Nicol, Olivier Laplagne, Aurelie Baptiste, Laurence Gindre-Pouvelarie, Phillippe Couratier, Jean Louis Fraysse, Jean Claude Desport. 2012. "First assessment at home for ALS patients by a nutrition network in the French region of Limousin." *Informa Healthcare* 13: 538-543.
- Knutstad, Unni (red) 2010. «Livskvalitet og velvære.» I *Sykepleieboken 2, Sentrale begreper i klinisk sykepleie*, Tone Rustøen, 29-53. Oslo: Akribe AS.
- Kulø, Liv Stabell og Tone Sandmo. NAV 2009. *ALS og kommunikasjonsvansker. En veileder for logopeder, personer med ALS-diagnose og deres pårørende, fagpersoner og andre interesserte*.
<http://www.nav.no/Arbeid/NAV+Kompetansesenter+for+tilrettelegging+og+deltakelse/attachment/216347?ts=13b22e7a668&download=true>
(Lest 20.09.2013)
- Kunnskapsbasert praksis. 2008 A. Tema: *Kritisk vurdering*
<http://kunnskapsbasertpraksis.no/index.php?action=static&id=75>
(Lest 05.10.2013)
- Kunnskapsbasert praksis. 2008 B. Tema: *PICO*
<http://kunnskapsbasertpraksis.no/sporsmalsformulering/pico/>
(Lest 08.10.2013)
- Kunnskapssenteret. 2008 A. Tema: *Ordlister med forklaringer*
<http://www.kunnskapssenteret.no/Verkt%C3%B8y/Ordlister/2028.cms>
(Lest 05.10.2013)
- Kunnskapssenteret. 2008 B. Tema: *Sjekkliste for vurdering av forskningsartikler*.
<http://www.kunnskapssenteret.no/verktøy/2031.cms>
(Lest 05.10.2012)

- Kunnskapssenteret. 2011. *Slik oppsummerer vi forskning*. Håndbok for Nasjonalt kunnskapssenter for helsetjenesten.
<http://www.kunnskapssenteret.no/hva-kan-vi-tilby/sjekkliste-for-vurdering-av-forskningsartikler/attachment/13438?ts=133a2c26dc4>
 (Lest 10.10.2013)
- Körner, Sonja, Melanie Hendricks, Katja Kollwe, Antonia Zapf, Reinhard Dengler, Vincenzo Silani, Susanne Petri. 2013. "Weight loss, dysphagia and supplement intake in patients with Amyotrophic lateral sclerosis (ALS): impact on quality of life and therapeutic options." *BMC Neurology* 13:84.
- Leder, Steven B, Steven Novella, Huned Patwa. 2004. "Use of Fiberoptic Endoscopic Evaluation of Swallowing (FEES) in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis." *Dysphagia* 19:177-181.
- Lindquist, Ulla-Carin. 2004. *Ro uten årer – en bok om live tog døden*. Gyldendal Norsk Forlag AS.
- Malterud, Kirsti. 2012. *Systematic text condensation: A strategy for qualitative analysis*. URL: <http://sjp.sagepub.com/content/40/8/795>
- Mitsumoto, Hiroshi, David A. Chad og Erik Pioro. 1998. *Amyotrophic lateral sclerosis*. Philadelphia: F A Davis Company.
- Morimoto, Nobutoshi, Toru Yamashita, Kota Sato, Tomoko Kurata, Yoshio Ikeda, Toshimasa Kusuhara, Naomichi Murata, Koji Abe. 2013. «Assessment of swallowing in motor neuron disease and Asidan/SCA36 patients with new methods." *Journal of the Neurological Sciences* 324, 149-155.
- Muscaritoli, Maurizio, Imra Kushta, Alessio Molino, Maurizio Inghilleri, Mario Sabatelli, Filippo Rossi Fanelli. 2008. "Nutritional and metabolic support in patients with amyotrophic lateral sclerosis." *Nutrition*. 28, 959-966.
- Nasjonalt kunnskapssenter for helsetjenesten. 2011. *Nettkurs i kunnskapsbasert praksis*.
<http://kunnskapsbasertpraksis.no/>
 (Lest 25.09.2013)
- Nortvedt, Monica W., Gro Jamtvedt, Birgitte Graverholt og Liv Merete Reinart. 2012. *Å arbeide og undervise kunnskapsbasert – en arbeidsbok for sykepleiere*. Oslo: Norsk sykepleierforbund.
- NSD. *Database for statistikk om høgare utdanning*.
<http://dbh.nsd.uib.no/kanaler>
- Ordnett. *Ordbok på Internett*.

<http://ordnett.no>

- Paris G, O. Martin Aud, A. Petit, A. Cuvelier, D. Hannequin, P. Roppeneck, E. Vernin. 2013. "Oropharyngeal dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis alters quality of life." *Journal of Oral Rehabilitation* 40; 199-204.
- Pena, Maria Joao, Paula Ravasco, Mariana Machado, Anabela Pinto, Susana Pinto, Luz Rocha, Mamede De Carvalho, Helena Cortez Pinto. 2012. "What is the relevance of percutaneous endoscopic gastronomy on the survival of patient with amyotrophic lateral sclerosis?" *Informa Healthcare* 13: 550-554.
- Sand, Olav, Øystein V. Sjaastad, Egil Haug og Jan G. Bjålie. 2006. *Menneskekroppen: fysiologi og anatomi*. 2. utg. Oslo: Gyldendal Akademisk.
- Skylstad, Dagrun, Pål Alexander Lea, Nils Magerøy, Pieta Boogaerdt, Inger-Lene Varhaug og Tone Elin Sakugvold. 2000. *ALS kompendium*. Laser sats AS og Hannevik & Sundæy grafisk AS.
- Spataro, Rossella, Leonardo Picano, Federico Piccoli, Vincenzo La bella. 2011. "Percutaneous endoscopic gastronomy in amyotrophic lateral sclerosis: effect on survival." *Journal of Neurological Sciences* 304: 44-48.
- Teismann, Inga K, Tobias Warnecke, Sonja Suntrup, Olaf Steinsträter, Linda Kronenberg, E. Bernd Ringlestein, Reinhard Dengler, Susanne Petri, Christo Pantev, Rainer Dziewas. 2011. "Cortical Processing of Swallowing in ALS Patients with Progressive Dysphagia – A Magnetoencephalographic Study." *PLoS ONE* vol 6, iss 1.
- Vaisman, Nachum, Michal Lusaus, Beatrice Nefussy, Eva Niv, Doron Comaneshter, Ron Hallack, Vivian E. Drory. 2009. "Do patients with ALS have increased energy needs?" *Journal of the Neurological Sciences* 279, 26-29.
- Weikamp J.G, H. J. Schelhaas, J.C.M. Hendriks, B.J.M. de Swart, A. C. H. Geurts. 2012. "Prognostic value of decreased tongue strength on survival time in patients with amyotrophic lateral sclerosis." *Journal of Neurology* 259:2360-2365.
- Werdelin, Lene. 1993. *Amyotrofisk lateral sclerose, 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.
- Wyller, Vegard Bruun. 2005. *Det syke mennesket, bind 4*. Oslo: Akribe AS.
- Zamietra, Kristen, Erik B. Lehman, Speohanie H. Felgosie, Susan M. Walsh, Helen E.

Stephens, Zachary Simmons. 2012. «Non-invasive ventilation and gastroonomy may not impact overall quality of life in patients with ALS.» *Informa Healthcare* 13: 55-58.

Vedlegg 1: Oversiktstabell over artikler.

Artikkelnummer	1
Referanse	Holm et al. (2013)
Forfatter	Theresa Holm, André Maier, Paul Wicks, Dirk Lang, Peter Linke, Christoph Münch, Laura Steinfurth, Robert Meyer, Thomas Meyer.
År	Publisert i 2013.
Land	Utført i Tyskland.
Tidsskrift	Interactive Journal of Medical Research.
Tittel	<i>Serve Loss of Appetite in Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients: Online Self-Assessment Study.</i>
Hensikt	Hensikten med studien var å undersøke nedsatt appetitt hos ALS pasienter, og hvilke ALS-relaterte symptomer som forårsaker dette.
Metode og instrument	<ul style="list-style-type: none"> - Studien er av kvantitativ metode, og det er utført en kohort studie. - CNAQ (Council of Nutrition Appetite Questionnaire) ble brukt som et selv-rapporteringsverktøy for graden av appetitt. - BMI (Body Mass Index) ble målt ved oppstart og avslutning av studien. - ALSFRS-R (ALS Functional Rating Scale) ble brukt for å vurdere pasientens sykdomstilstand og utvikling. -Deltagerne fylte ut undersøkelsen en gang i uken i seks måneder, og sendte det inn til forskerne via bruk av PC Internett.
Deltakere og frafall	<ul style="list-style-type: none"> - Deltagere: 51 pasienter dekket studien, hvorav 34 menn og 17 kvinner, fra Department of Neurology på Charité University Hospital i Berlin. - Frafall: 17 pasienter fullførte ikke undersøkelsen, på grunn av død (9 stk) og oppstart av PEG (8 stk).
Hovedfunn	<ul style="list-style-type: none"> - Omtrent halvparten av ALS pasientene (47 %, 24/51) hadde nedsatt appetitt ved oppstart av studien, og etter 6 måneder var tallet økt til to tredjedeler (65 %, 22/34). - Av de som hadde nedsatt appetitt, var det et gjennomsnittlig vekttap på 5 %, sammenlignet med bare 2 % hos de med normal appetitt. - Ved undersøkelsens avslutning, ble 46 % (26/51) diagnostisert med underernæring og 12 % (7/51) hadde unormalt lav BMI. - Årsaken(e) til den nedsatte appetitten var respiratorisk dysfunksjon (dyspné) og alder, sammen med assistert

	ventilasjon og ortopnè (åndenød). Andre faktorer som dysfagi og svelgevansker synes ikke å påvirke appetitten i like stor grad. - Den nedsatte appetitten og følgelig BMI forverret seg over tid, ettersom sykdommen utviklet seg.
Etisk vurdering	Etisk godkjenning ble gitt fra den etiske review komite, og i metoden ble godkjent av «Data Security Officer» fra etikkkommissjonen ved ved Charitè, Universitätsmedizin Berlin.
Kvalitet Fagfellevurdering GRADE	10/12, 83 % Nivå 1 Grade: 1

Artikkelnummer	2
Referanse	Körner et al. (2013)
Forfatter	Sonja Körner, Melanie Hendricks, Katja Kollwe, Antonia Zapf, Reinhard Dengler, Vincenzo Silani, Susanne Petri.
År	Publisert i 2013.
Land	Utført i Tyskland.
Tidsskrift	BMC Neurology.
Tittel	<i>Weight loss, dysphagia and supplement intake in patients with Amyotrophic lateral sclerosis (ALS): impact on quality of life and therapeutic options.</i>
Hensikt	Hensikten med studien var å undersøke mulige årsaker til vekttap hos ALS pasienter, og dets innflytelse på livskvaliteten. I tillegg ville forskerne kartlegge effekten av næringsrik mat med høyt kaloriinnhold eller andre næringstilskudd, samt bruken av PEG.
Metode og instrument	- Studien er av kvantitativ metode, og det er utført en kohort studie. - BDI (Beck Depression Inventory – 2) ble brukt for å vurdere nivået av depresjon. - SF-36 (SF-36 Health Survey Questionnaire) ble brukt for å måle livskvaliteten. - ALSFRS-R (ALS Functional Rating Scale) ble brukt for å måle pasientens fysiske funksjon. + i tillegg ble alle deltagerne intervjuet. - Etter 2 år ble deltagerne kontaktet igjen, for en oppfølgingssamtale (telefon-intervju).
Deltakere og frafall	- Deltagere: 121 pasienter fra ALS outpatient clinic at Hannover Medical School deltok i studien. - Frafall: Etter 2 år ble 61,2 % av deltagerne oppfulgt.
Hovedfunn	- 56,2 % (68/121) av pasientene som deltok i studien rapporterte om vekttap. - Vekttapet hadde en negativ innvirkning på livskvaliteten, med hovedvekt på sosial funksjon og vitalitet. Dette ble

	<p>assosiert med en kortere overlevelsestid.</p> <ul style="list-style-type: none"> -Vekttap ble også assosiert med (ikke signifikant) høyere grad av depresjon. - 33,8 % (23/121) av pasientene spiste mat med høyt kaloriinnhold og/eller tok andre næringstilskudd, eller som hadde PEG sonde, og 60,8 % (14/23) av disse hadde god effekt av dette ved at vekten ble stabilisert og livskvaliteten ble ikke noe lavere. - 25 % (13/42) av pasientene med dysfagi hadde PEG sonde, og 76,9 % (10/13) av disse rapporterte om at vekten ble stabilisert eller at de hadde lagt på seg. Av disse rapporterte 84,6 % (11/13) om økt livskvalitet. - Ingen pasienter rapporterte om forverring av livskvaliteten etter innleggelse av PEG-sonde. - 38,2 % (26/68) av pasientene hadde et stort vekttap, selv uten at de led av dysfagi. Årsakene til dette kan være respiratorisk problematikk ut i fra ALSFRS da de ikke skilte seg ut på andre områder fra de andre pasientene med vekttap som ikke led av dysfagi. - 54,5 % (67/121) pasienter tok næringstilskudd i form av høy-kalori-holdig mat og/eller vitaminer, og 44,8 % (30/67) av disse tok mer enn et slikt tilskudd hver dag, noen tok opp til fem tilskudd hver dag. Etter 2 år, rapporterte 42,9 % om at de ikke lenger tok noen form for næringstilskudd. Effekten av disse næringstilskuddene blir derfor stilt spørsmål ved.
Etisk vurdering	Undersøkelsen ble godkjent av den etiske komite ved Hannover Medical School.
Kvalitet	11/12, 91 %
Fagfellevurdering	Nivå 2
GRADE	Grade 1

Artikkelnummer	5
Referanse	Teismann et al. (2009)
Forfatter	Inga K. Teismann, Tobias Warnecke, Sonja Suntrup, Olaf Steinträger, Linda Kronenberg, E. Bernd Ringlestein, Reinhard Dengler, Susanne Petri, Christo Pantev, Rainer Dziewas.
År	Publisert i 2011.
Land	Utført i Tyskland.
Tidsskrift	PLoS ONE
Tittel	<i>Cortical Processing of Swallowing in ALS Patients with Progressive Dysphagia – A Magnetoencephalographic Study.</i>
Hensikt	Hensikten med studien var å undersøke kortikal aktivitet under svelging hos ALS pasienter.
Metode og instrument	<ul style="list-style-type: none"> - Studien er av kvantitativ metode, og det er utført en tverrsnitt studie. - MEG (Magnetoence-phalographic)og SAM (Synthetic Aperture Magnetometry) ble brukt for å måle den kortikale aktiviteten under svelging. Med dette registreres aktiviteten i hjernen, og skiller den høyre og venstre hemisfære, for å sammenligne aktiviteten.

	<ul style="list-style-type: none"> - FEES (Flexible Endoscopic Evaluation of Swallowing) ble brukt for å gradere dysfagi fra mild til moderat. - SCT (Swallowing Screening Test) målte antall svelg pasientene greide å gjøre på 15 minutter.
Deltakere og frafall	<ul style="list-style-type: none"> - Deltagere: 14 pasienter med bulbær-ALS med mild (7 stk) eller moderat (7stk) dysfagi. - Resultatene ble sammenlignet med en kontrollgruppe på 7 friske personer. - Frafall: Det er ikke nevnt noe om frafall i studien.
Hovedfunn	<ul style="list-style-type: none"> - FEES: alle pasientene målte enten mild (MDG) til moderat (SDG) form for dysfagi, men alle pasientene var i stand til å svelge små mengder vann uten aspirasjon eller penetrasjon. - Resultatet viste at pasienter med moderat dysfagi var i stand til å svelge mindre mengder væske enn de med mild dysfagi og de friske. De brukte lengst tid på å utføre et svelg og svelget dermed færrest ganger. - MEG og SAM målte aktiviteten under svelgeprosessen. Resultatet viste at kontrollgruppen hadde signifikant større bilateral kortikal aktivitet i begge hemisfærer enn begge gruppene med ALS. Særlig aktivitet i venstre hemisfære var mye mindre hos begge ALS pasienter, særlig hos pasienter med moderat dysfagi, og litt hos de med mild dysfagi. Hos friske pasienter var denne aktiviteten symmetrisk. Dette kan si noe om årsaken til dysfagi.
Etisk vurdering	Ikke oppgitt.
Kvalitet	8/11, 72 %
Fagfellevurdering	Nivå 1
GRADE	Grade 2

Artikkelnummer	6
Referanse	Weikamp et al. (2012)
Forfatter	J.G. Weikamp, H. J. Schelhaas, J.C.M. Hendriks, B.J.M. de Swart, A. C. H. Geurts.
År	Publisert i 2012.
Land	Utført i Nederland.
Tidsskrift	Journal of Neurology.
Tittel	<i>Prognostic value of decreased tongue strength on survival time in patients with amyotrophic lateral sclerosis.</i>
Hensikt	Hensikten med denne studien var å undersøke om nedsatt kraft i tungen/ redusert tungefunksjon hadde betydning for prognosen hos ALS-pasienter, i forhold til andre kjente faktorer som kan redusere overlevelsestiden.
Metode og instrument	<ul style="list-style-type: none"> - Studien er av kvantitativ metode, og det er utført en kohort studie. - TS Transducer (Tongue Strength Transducer) ble brukt i undersøkelsen, hvor vitalkapasitet, stemmekraft og bevegelighet i tungen ble målt. Dette ble gjentatt 3 ganger og den høyeste/beste verdien ble registrert.

	- Oppfølgings-samtaler ble gjort via telefon.
Deltakere og frafall	- Deltagere: 111 pasienter fra Radboud University Medical Centre i Nederland ble inkludert i studien. Av disse var 54 diagnostisert med ALS, og det er disse som er presentert i studien, hvorav 25 menn og 29 kvinner. Deltagerne ble sammenlignet med en kontrollgruppe på 119 friske personer. - Frafall: 45 pasienter døde i løpet av undersøkelsesperioden, og 1 pasient avsluttet sin deltagelse i undersøkelsen. 7 pasienter gjennomførte på oppfølgings-samtalen.
Hovedfunn	- 37 % (20/54) målte unormal tungefunksjon. Av disse hadde 65 % (12/54) bulbær ALS og 65 % (13/54) var kvinner. - Gastronomisk intervensjon (PEG-sonde) ble utført på 48 % (26/54) av pasientene, og i 60 % (12/26) av tilfellene var det pasienter med unormal tungefunksjon. Det var store forskjeller i disse faktorene mot pasientene med normal tungefunksjon. Dette forteller oss at bulbær ALS eller bulbære symptomer har stor betydning for tungefunksjonen. - Overlevelsestiden fra undersøkelsen foregikk til død var mye kortere for de med unormal tungefunksjon. Hovedårsakene anses å være bulbære symptomer, alder og unormal tungefunksjon. - Av de med unormal tungefunksjon, var overlevelsestiden mye kortere for de over 69 år enn de under 69 år. Dette viser oss at alder også har betydning for overlevelsessevnen. - Nedsatt tungefunksjon ved diagnostisering er en viktig og selvstendig faktor for overlevelsessevnen hos pasienter med ALS. Måleinstrumentet som ble brukt i undersøkelsen kan kanskje brukes til å sikre en tidlig diagnostisering om spinal eller bulbær ALS.
Etisk vurdering	Undersøkelsen er godkjent av den lokale etiske komite.
Kvalitet	10/12, 83 %
Fagfellevurdering	Nivå 2
GRADE	Grade 1

Artikkelnummer	8
Referanse	Paris et al. (2013)
Forfatter	G. Paris, O. Martin Aud, A. Petit, A. Cuvelier, D. Hannequin, P. Roppeneck, E. Vernin.
År	Publisert i 2013.
Land	Utført i Frankrike.
Tidsskrift	Journal of Oral Rehabilitation.
Tittel	<i>Oropharyngeal dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis alters quality of life.</i>

Hensikt	Hensikten med denne studien var å undersøke om orofaryengal dysfagi påvirket livskvaliteten hos pasienter med ALS.
Metode og instrument	<p>Studien er av kvantitativ metode, og det er utført en tverrsnittstudie.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Svelgfunksjon ble undersøkt ved bruk av et scoop med kamera som ble ført ned i halsen. Pasientene fikk boluser av ulik konsistens, hvor kamera målte den orofaryengale funksjonen. - Orofaryengal dysfagi ble målt med dysphagia outcome severity scale. - SWAL-QoL (Swallowing Quality of Life) ble brukt som et selvrapporteringsverktøy for å måle livskvalitet ut i fra svelgfunksjonen. - ALSFRC (ALS Functional Rating Scale) ble målt.
Deltakere og frafall	<ul style="list-style-type: none"> - Deltagere: 30 pasienter, hvorav 18 menn og 12 kvinner, med ALS fra Neuromuscular Clinic. - Frafall: Alle pasientene gjennomførte studien alene eller med hjelp fra en pleier, ingen
Hovedfunn	<ul style="list-style-type: none"> - Pasientene ble vurdert i forhold til dysfagi, og 14 pasienter hadde orofaryengal dysfagi mens 16 hadde normal svelgfunksjon. Av de med dysfagi hadde 15 problemer med bolus preparasjon, 14 hadde mye matrester igjen i munnen og 2 hadde problemer med aspirasjon. - Flesteparten av pasientene med dysfagi hadde bulbær ALS, og den bulbære formen var signifikant lavere hos pasientene med normal svelgfunksjon. - Det var ingen ulikheter blant pasientene ved måling av ALSFRC. - Måling for svelgfunksjon viste flere ulikheter. Hos pasientene med dysfagi var spytt, oral funksjon og pharyengale symptomer sentrale problemer. - Ved SWAL QoL viste det seg at pasienter med dysfagi hadde store utfordringer. Sentrale tema var et begrenset utvalg av mat fordi maten måtte ha en viss konsistens, det å bruke lang tid på å spise, samt nedsatt lyst/motivasjon til å spise og at de gruet seg til å spise. De vektla også frykten for å utvikle videre dysfagi. Alle pasientene mente at dysfagien påvirket den mentale helsen (depresjon), det sosiale livet samt kommunikasjonsvansker. - Alle disse faktorene er med på å redusere livskvaliteten hos pasienter med ALS og følgende orofaryengal dysfagi.
Etisk vurdering	Undersøkelsen ble godkjent av local ethical committee.
Kvalitet Fagfellevurdering GRADE	11/11, 100 % Nivå 1 Grade 1
Artikkelnummer Referanse	9 Leder et al. (2004)

Forfatter	Steven B. Leder, Steven Novella, Huned Patwa.
År	Publisert i 2004.
Land	Utført i USA.
Tidsskrift	Dysphagia.
Tittel	<i>Use of Fiberoptic Endoscopic Evaluation of Swallowing (FEES) in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis.</i>
Hensikt	Hensikten med denne studien var å undersøke broken av FEES både I forhold til diagnostisering av pharyngal dysfagi og for å kunne gi råd om bedre behandling for pasienter med dysfagi.
Metode og instrument	<ul style="list-style-type: none"> - Studien er av kvantitativ metode, og det er utført en tverrsnittstudie. -FEES (Fiberoptic Endoscopic Evaluation of Swallowing) ble brukt i studien, som er et 3,6mm fleksibelt fiberoptisk laryngoskop, med lys, kamera og fargemonitor. FEES ble gjentatt ved behov. -Det ble gitt en puré-bolus med skje først, etterfulgt av væske, deretter fast føde. Laryngoskopet viste hvorvidt pasienter hadde dysfagi eller ikke, i forhold til retensjon, aspirasjon og muskelarbeid/svelgrefleks.
Deltakere og frafall	<ul style="list-style-type: none"> - Deltagere: 17 pasienter med ALS og mulig dysfagi, hvorav 7 menn og 10 kvinner. 8 pasienter hadde bulbær ALS mens 9 pasienter hadde spinal ALS. - Frafall: Ingen frafall i studien.
Hovedfunn	<ul style="list-style-type: none"> - FEES viste seg å være et godt verktøy for å måle graden av dysfagi hos ALS pasienter - 10/17, 59 % av pasientene viste tegn på pharyngal dysfagi med aspirasjon eller aspirasjonsfare med klare væsker, hvorav 63 % hadde spinal ALS og 56 % bulbær ALS. - 3 pasienter hadde bolus retensjon. - 7 pasienter hadde vansker med å få ned bolus (bolus flow). - 2/11 pasienter med dysartri aspirerte, mens 1/6 uten dysartri aspirerte. - 5/17, 30 % av pasientene måtte gjenta FEES på grunn av sykdomsprogresjon og forandring i svelgemønsteret. - Typiske problem var redusert bolus flow, og behov for endring av kosthold i forhold til fortykkede væsker og mindre munnfuller. En liten mengde væske etter hvert munnfunn ble anbefalt til pasienter med problemer med bolus retensjon. - Kartlegging av dysfagi kan bidra til å øke livskvaliteten hos ALS pasienter, ved at intervensjoner blir iverksatt (endring av kosthold/type mat, terapeutiske tiltak for å sikre forsvarlig og tilstrekkelig inntak av mat).
Etisk vurdering	Ikke oppgitt.
Kvalitet	8/11, 72 %
Fagfellevurdering	Nivå 1
GRADE	Grade 2

Artikkelnummer	10
Referanse	Jawaid et al. (2010)
Forfatter	Ali Jawaid, Santosh B. Murthy, Andrew M. Wilson, Salah U. Qureshi, Moath J. Amro, Michael Wheaton, Ericka Simpson, Yadollah Harati, Adriana M. Strutt, Michele K. York, Paul E. Schulz.
År	Publisert i 2010.
Land	Utført i USA.
Tidsskrift	Informa Healthcare.
Tittel	<i>A decrease in body mass index is associated with faster progression of motor symptoms and shorter survival in ALS.</i>
Hensikt	Hensikten med denne studien var å undersøke om BMI (Body Mass Index) er assosiert med kliniske forandringer som kan føre til progresjon i utviklingen av ALS, samt å undersøke om BMI har innvirkning på overlevelsessevne sammen med kjente faktorer.
Metode og instrument	<ul style="list-style-type: none"> - Studien er av kvantitativ metode, og det er utført en kohort studie. - AALSS (Appel ALS Score) ble brukt, som måler alvorlighetsgraden av de motoriske symptomene ved ALS. Den består av fem hovedtema; bulbære symptomer, respiratoriske symptomer, muskelkraft og funksjon i nedre- og øvre ekstremiteter. - BMI (Body Mass Index) ble målt av sykepleiere ved klinikken ved starten av undersøkelsen samt i forkant av hver oppfølging. Sykepleierne ble blindet for hensikten med BMI'en. BMI ble delt opp i 6 unit's (undervektig, normal, oversektiv, overvekt 1, overvekt 2, overvekt 3) - Undersøkelsen ble gjentatt rutinemessig hver tredje måned i to år.
Deltakere og frafall	<ul style="list-style-type: none"> - Deltagere: 285 pasienter fra ALS Clinic at the Methodist Hospital and Baylor College of Medicine i Texas, diagnostisert med ALS eller mistanke om ALS, hvorav 66 % menn og 34 % kvinner. - Frafall: Ved avslutningen av undersøkelsen, var verdier fra 274 pasienter tilgjengelige. Data fra 11 pasienter ble ekskludert da opplysningene ikke ansås som valide på grunn av manglende eller ufullstendig oppfølging.
Hovedfunn	<ul style="list-style-type: none"> - Ved starten av undersøkelsen ble det ikke funnet noen signifikante funn i ulikheter ved BMI i forhold til alder ved sykdomsdebut, kjønn, etnisitet, eller type ALS. Det ble dog funnet at diabetes mellitus var mest vanlig ved pasienter med høy BMI. - BMI tap 1 unit eller mer (131/274 pas), stabil BMI (88/274 pas) BMI økning 1 unit eller mer (57/274pas) - Ved undersøkelsens slutt var det fortsatt ikke funnet signifikante funn i ulikheter ved BMI og pasientenes alder ved sykdomsdebut, kjønn eller etnisitet. Dog ble det observert at det var en sammenheng mellom bulbær-ALS og redusert

	BMI. Disse pasientene hadde også kortere overlevelsestid som følge av et raskere sykdomsforløp/utvikling. Resultatene viste også at pasientene som scoret høyest på AALSS hadde mest tap av BMI og kortest overlevelsestid. Overlevelsestiden for de med stabil BMI var 16 måneder lenger enn for de med tap av BMI. - Funnene kan bidra til å unngå redusere BMI og dermed økt overlevelsestid, da undersøkelsen viser at kjønn, alder og etnisitet ikke er av betydning for dette, men at intervensjoner ved bulbær-ALS og/eller motoriske symptomer og raskt sykdomsforløp/utvikling kan være med på å øke BMI og dermed også overlevelsestiden.
Etisk vurdering	Undersøkelsen var godkjent av The Institutional Review Board of Baylor College of Medicine.
Kvalitet	9/12, 74 %
Fagfellevurdering	Nivå 1
GRADE	Grade 2

Artikkelnummer	11
Referanse	Morimoto et al. (2013)
Forfatter	Nobutoshi Morimoto, Toru Yamashita, Kota Sato, Tomoko Kurata, Yoshio Ikeda, Toshimasa Kusuhara, Naomichi Murata, Koji Abe.
År	Publisert i 2013.
Land	Utført i Japan.
Tidsskrift	Journal of the Neurological Sciences.
Tittel	<i>Assessment of swallowing in motor neuron disease and Asidan/SCA36 patients with new methods.</i>
Hensikt	Hensikten med denne studien var å belyse svelgproblematikk ved Asidan pasienter i forhold pasienter med ALS og SBMA.
Metode og instrument	<ul style="list-style-type: none"> - Studien er av kvantitativ metode, og det er utført en tverrsnitt studie. - VFS (Videofluoroscopic Swallow Study) ble brukt til å evaluere svelgeprosessen. - MTP (Maximal Tongue Pressure) for å vurdere tungesfunksjonen. - IPG (Impedance Pharyngography) ble brukt for å vurdere den pharyngale aktiviteten. - SWS (Swallowing Sounds) ble brukt for å registrere og vurdere svelgelyder. - En kontrollgruppe på 10 friske personer ble brukt for sammenligning av resultatene.
Deltakere og frafall	<ul style="list-style-type: none"> - Deltagere: 20 pasienter med ALS, henholdsvis 13 menn og 7 kvinner. 6 pasienter med SBMA (spinal, bulbar muscular atrophy) og 12 pasienter med Asidan fra MND Outpatient Clinic of Okayama University Hospital and Ohta Memorial Hospital. - Frafall: Ingen frafall i studien er nevnt.

Hovedfunn	<p><i>Med fokus på resultatene fra ALS-pasienter:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - VFS 14/20 (70 %) av ALS pasientene hadde unormal svelging. ALS pasienter scoret høyt på bulbære symptomer og tungeatrofi. - MTP Sammenlignet med kontrollgruppen var resultatene fra MTP lavere hos ALS pasienter, og skilte seg hovedsakelig ut på tungeatrofi. Lavere MTP ble også assosiert med VFS normalitet, ved fokus på aspirasjon, at maten samler seg i kinnlomme og matrester i munnen. - IPG Sammenlignet med kontrollgruppen skilte ALS pasientene seg ut flere områder, blant annet ved at de brukte flere forsøk («waving») ved å svelge, høyere tungeatrofi, og redusert pharyngal refleks. - Studien viser oss at denne pasientgruppen har en stor utfordring når det kommer til svelgproblematikk, og at dette er viktig å observere og kartlegge/tilrettelegge ernæringen etter pasientens behov. - ALS pasienter er også en utfordring i forhold til de andre pasientgruppene, da de er preget av et raskt sykdomsforløp.
Etisk vurdering	Studien ble godkjent av Okayama University Hospital Ethical Review Board.
Kvalitet	9/11, 81 %
Fagfellevurdering	Nivå 1
GRADE	Grade 1

Artikkelnummer	12
Referanse	Aydogudo et al. (2011)
Forfatter	Ibrahim Aydogdu, Zeynep Tanriverdi, Cumhur Ertekin.
År	Publisert i 2011.
Land	Utført i Tyrkia.
Tidsskrift	Clinical Neurophysiology.
Tittel	<i>Dysfunction of bulbar central pattern generator in ALS patients with dysphagia during sequential deglutition.</i>
Hensikt	Hensikten med denne studien var å identifisere en mulig dysfunksjon av svelgemønsteret hos ALS pasienter.
Metode og instrument	<ul style="list-style-type: none"> - Studien er av kvantitativ metode, og det er utført et tverrsnitt studie. - SWS (Sequential Water Swallowing), som måler reflekser, kvalitet og muskelaktivitet under svelging. - ISI (Interswallow Interval) som måler intervallene av svelgingen. - Nasal Cannula, som målte respirasjonsfrekvensen under svelging. - EKG (Elektrokardiografi), som målte hjertefrekvensen under svelging.

	<ul style="list-style-type: none"> - Pasientene ble bedt om å drikke 100 ml vann, og dette ble gjentatt tre ganger mens målingene ble utført. - En kontrollgruppe på 33 personer med normal helse ble brukt for sammenligning av resultatene.
Deltakere og frafall	<ul style="list-style-type: none"> - Deltagere: 58 ALS pasienter, hvorav 22 kvinner og 36 menn, samt 23 pasienter med Parkinsons sykdom, både med og uten dysfagi. - Frafall: Det er ikke nevnt noe som frafall i studien.
Hovedfunn	<p><i>Med fokus på resultater fra ALS-pasienter:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> -ALS pasienter skilte seg ut fra kontrollgruppen på alle punkter, dog ngen signifikante funn ble oppdager hos pasienter med spinal-ALS. Det ble funnet signifikante funn i forhold til redusert svelgemønster hos alle ALS pasientene, men spesielt hos pasienter med bulbær eller mixed ALS. - ALS pasienter hadde fler antall svelgninger (kun pasienter med bulbær og mixed ALS) og brukte mindre tid per svelg enn kontrollgruppen, men mengden vann per svelging og tidsbruken totalt var større. - Hos 43 % av ALS pasientene, hvorav bare 20 % uten dysfagi, ble det registrert en urytmisk og unormal hjerterefrekvens under svelging. - ALS pasienter hadde forstyrrelse i respirasjonsfrekvensen under svelging, særlig hos pasientene med bulbær eller mixed ALS. Tiden med apné for hver svelg var signifikant høyere enn hos kontrollgruppen.
Etisk vurdering	Studien ble godkjent av den etiske komite ved Ege Univercity Medical School Hospital i Bornova Izmir, Tyrkia.
Kvalitet	9/11, 81 %
Fagfellevurdering	Nivå 2
GRADE	Grade 1

Artikkelnummer	13
Referanse	Vaisman et al. (2009)
Forfatter	Nachum Vaisman, Michal Lusaus, Beatrice Nefussy, Eva Niv, Doron Comaneshter, Ron Hallack, Vivian E. Drory.
År	Publisert I 2009.
Land	Utført i Israel.
Tidsskrift	Journal of the Neurological Sciences.
Tittel	<i>Do patients with ALS have increased energy needs?</i>
Hensikt	Hensikten med studien var å undersøke effekten av ulike komponenter for å kartlegge om ALS pasienter har høyere energibehov, noe som i så fall bør tas med i betraktning ved behandlingen.
Metode og	- Studien er av kvantitativ metode, og det er utført en kohort studie.

instrument	<ul style="list-style-type: none"> - ALSFRS (ALS Functional Rating Scale) ble brukt til å måle pasientenes fysiske funksjon. - REE (Resting Energy Expenditure) ble brukt for å måle pasientens metabolisme. - LBM (Lean Body Mass) og kroppsfett ble målt ved hjelp av en DEXA maskin. - Pasientene fikk en Mat-dagbok hvor de skulle skrive opp hva og når de spiste og drakk i 7 dager. - Tilsvarende antall friske personer ble også undersøkt for sammenligning. Disse pasientene var identiske de syke pasientene i forhold til kjønn og alder.
Deltakere og frafall	<ul style="list-style-type: none"> - Deltagere: 33 pasienter med diagnosen ALS eller mistanke om ALS fra ALS Outpatient Clinic of the Tel Aviv Sourasky Medical Center, hvorav 22 menn og 11 kvinner. - Frafall: 10 av pasientene gjennomførte oppfølgingen etter 6 måneder, årsak til frafall ikke oppgitt.
Hovedfunn	<ul style="list-style-type: none"> - ALS pasienter hadde signifikant lavere vekt, BMI og LBM sammenlignet med kontrollgruppen. Det var ingen signifikante ulikheter i forhold til høyde eller kroppsfett. ALS pasienter scoret også mye lavere på REE og ALSFRS enn kontrollgruppen. Inntaket av kalorier per dag var litt lavere hos ALS pasienter. Vekten av muskelmassen var også litt lavere, mens fettmassen var tilnærmet lik. - Etter 6 måneder ble undersøkelsen gjentatt, og LBM og FRS hadde blitt redusert hos de syke pasientene. REE og LMB var økt. Det var ikke signifikante funn ved forandringer i forhold til vekt, BMI, kroppsfett eller daglig inntak av kalorier. - Når man ser på komponenter som påvirker REE ser man at LBM bidrar med 59,6 %, kalori inntak 14 %, kjønn 6,7 %, økt alder 2,4 % høyere ALSFRS 3,1 %. Alle parameterne lagt sammen, får vi en verdi på 85,5 % av målt REE. - Undersøkelsen viser oss at ALS er assosiert med økt REE, energibehov. Årsakene kan være mange, men forslag fra forfatterne er blant annet mekanisk ventilasjon og lavt kaloriinntak.
Etisk vurdering	Studien ble godkjent av the Human Subject Committee of the Tel Aviv Sourasky Medical Center.
Kvalitet	8/12, 66 %
Fagfellevurdering	Nivå 1
GRADE	Grade 3

Artikkelnummer	14
Referanse	Jesus et al. (2012)
Forfatter	Pierre Jesus, Aude Massoulard, Benoit Marin, Marie Nicol, Olivier Laplagne, Aurelie Baptiste, Laurence Gindre-Pouvelarie, Phillippe Couratier, Jean Louis Fraysse, Jean Claude Desport.
År	Publisert i 2012.

Land Tidsskrift	Utført i Frankrike. Informa Healthcare.
Tittel	<i>First assessment at home for ALS patients by a nutrition network in the French region of Limousin.</i>
Hensikt	Hensikten med studien var å evaluere det første møtet i hjemmet som omhandlet ernæring, hva som ansås som problematisk og hvilke tiltak som ble gjort.
Metode og instrument	Studien er av kvantitativ metode, og det er utført en kohort studie. <ul style="list-style-type: none"> - Ved første konsultasjon ble data om alder, vekt, høyde, BMI (Body Mass Index), TSF mm (triceps hudfold), ACcm (omkrets av arm), FMkg (kroppsfett), og FFMkg (fettfri kroppsmasse) gjort ved en kroppsanalyse. - Tiden pasientene brukte på å spise et måltid ble tatt (minutter) - Graden av anoreksi ble målt. - DePippo test ble utført (drikke 90 ml vann sammenhengende) - Bruken av hjelpemidler, konsistens på maten, bruk av næringstilskudd, graden av dysfagi, behov for personlig assistanse ved måltider, forandringer i smakssansene og malnutrasjon ble målt. - Pasientene ble målt på disse verdiene på klinikken før utreise til hjemmet, og fikk oppfølging når de kom hjem og skulle ha møte ang. ernæring.
Deltakere og frafall	<ul style="list-style-type: none"> - Deltagere: 40 pasienter inkludert i studien, hvorav 52,5 % (18) hadde bulbær ALS. Alle gikk på behandling med Riluzole. - Frafall: 66 pasienter var utgangspunktet for studien, men 20 ville ikke ha oppfølging hjemme, 3 fikk innlagt PEG og 3 døde før oppfølgingen startet. Derfor ble kun 40 pasienter inkludert i oppfølgingen av studien.
Hovedfunn	<ul style="list-style-type: none"> - 7,5 % av pasientene var underernært, 55 % hadde normal ernæringsstatus, 30 % var overvektige og 7,5 % sykkelig overvektige. - Alle de underernærte pasientene mottok personlig assistanse ved måltider, og ingen tilberedte måltid selvstendig. 35 % av pasientene ansås å være anorektikere. - 70 % hadde dysfagi (som i all hovedsak var assosiert med spyttproblematikk) 30 % av pasientene med dysfagi rapporterte om problemer med matens konsistens, men likevel brukte ikke 90 % fortykningsmiddel i væsken. - 61 % av pasientene med svakheter i armer brukte hjelpemidler, men det gjorde også 28 % av de som ikke hadde signifikante svakheter i armene. - Det ble ikke sett noen sammenheng mellom personlig assistanse og bruk av hjelpemidler mot ernæringsstatus. - Energi inntaket var under anbefalt i 72,5 % av tilfellene. 32,5 % mottok ekstra næringstilskudd, og 78,1 % hadde et ubalansert kosthold. 43,8 % rapporterte om nedsatt smakssanser.

	- Undersøkelsen anser nedsatt smakssanser og ubalansert kosthold som et nytt og uventet funn. Den viser også at tiltak ut i fra pasientens behov er nødvendig for at pasienten skal kunne gjøre mest mulig selv (autonomi) for å ivareta sin ernæringsstatus og unngå underernæring.
Etisk vurdering	Ikke oppgitt.
Kvalitet	10/12, 83 %
Fagfellevurdering	Nivå 1
GRADE	Grade 1

Vedlegg 2: Tabell med oversikt over tema og funn i hver enkelt artikkel

Artikkel	Tema	Funn
Nr. 1 Holm et al. (2008)	Nedsatt/ redusert appetitt	<ul style="list-style-type: none"> • Vekttap • Underernæring
Nr. 2 Körner et al. (2013)	Vekttap, dysfagi og ernæringstilskudd og dets innvirkning på livskvaliteten hos ALS pasienter	<ul style="list-style-type: none"> • Vekttap • Vektstabilisering ved bruk av næringstilskudd og/eller PEG • Bruk av ernæringstilskudd
Nr. 6 Weikamp et al. (2012)	Prognose og overlevelsestid for ALS pasienter med redusert tungefunksjon	<ul style="list-style-type: none"> • Konsistensen på maten/drikken er av betydning • Pasienter med bulbær-ALS er ekstra utsatt
Nr. 7 Spataro et al. (2011)	PEG-sonde og innvirkning på overlevelsesevnen hos ALS pasienter	<ul style="list-style-type: none"> • Lavere FVC gir kortere overlevelsestid, til tross for PEG-sonde
Nr. 8 Paris et al. (2013)	Livskvalitet hos ALS pasienter med oropharyngeal dysfagi	<ul style="list-style-type: none"> • Problemer med bolus • Matrester i munnen • Gruer seg til å spise/nedsatt lyst og motivasjon til å spise • Begrenset utvalg av mat • Måltidets lange varighet
Nr. 9 Leder et al. (2004)	Bruk av FEES som diagnostisering av pharyngal dysfagi hos ALS-pasienter	<ul style="list-style-type: none"> • Pasienter trenger tilrettelegging av kosthold i forhold til mengde bolus og fortykkede væsker
Nr. 10 Jawaid et al. (2010)	Sammenhengen mellom BMI og overlevelsestid og sykdomsforløp hos ALS pasienter	<ul style="list-style-type: none"> • Å holde BMI stabil eller evt. øke
Nr. 11 Morimoto et al. (2013)	Svelgproblematikk hos ALS pasienter	<ul style="list-style-type: none"> • Bruker flere forsøk («waving») på å svelge • Stor grad ad tungeatrofi • Redusert pharyngal refleks
Nr. 12 Aydogudo et al. (2011)	Faktorer ved svelgproblematikk hos ALS pasienter	<ul style="list-style-type: none"> • Bruker lenger tid på å svelge • Svelger oftere • Svelger små mengder i gangen • Unormal hjerterytme under svelging • Lenger apné under svelging
Nr. 13 Vaisman et al. (2009)	Vurdering av energibehovet hos ALS pasienter	<ul style="list-style-type: none"> • Økt energibehov • Større metabolisme • Behov for tilrettelagt kost og vektkontroll

Nr. 14 Jesus et al. (2012)	Tiltak i forhold til ernæring i hjemmet hos ALS pasienter	<ul style="list-style-type: none">• Ubalansert kosthold med for lite næring• Får i seg for lite av anbefalt inntak• Redusert kraft i armene fører til at pasienter må få hjelp til å spise og tilberede maten• Problemer med å arbeide med konsistensen på maten• Behovet for å dele opp/mose maten• Bruk av hjelpemidler
---	---	--

Vedlegg 3: Tabell med oversikt over samlet funn og tema i artiklene

UTFORDRINGER	FUNN I ARTIKLER	SUBTEMA
DYSFAGI	1, 2, 5, 6, 8, 9, 11, 12, 14	<ul style="list-style-type: none"> • Bulbær ALS/symptomer • Kommunikasjonsvansker (for å formidle hva/hvordan de kan spise) • Aspirasjon eller aspirasjonsfare • Tungeatrofi • Redusert bolusflow, bolus retensjon • Unormal tungefunksjon og avvikende svelgemønster <ul style="list-style-type: none"> - økt svelgefrekvens - bruker flere forsøk «waving» på å svelge - bruker lang tid på å svelge/innta et måltid - svelger mindre mengder
RESPIRASTORISK DYSFUNKSJON	1, 2, 12, 13,	<ul style="list-style-type: none"> • Påvirkning av assistert ventilasjon • Ortopnè • Apne under svelging • Unormalt pustemønster under svelging
NEDSATT APPETITT OG REDUSERT LYST/MOTIVASJON TIL Å SPISE	1, 2, 10, 13, 14	<ul style="list-style-type: none"> • Redusert smakssans • Vekttap <ul style="list-style-type: none"> - underernæring - redusert BMI - ubalansert kosthold • Depresjon og mental helse • Muskelatrofi og bruk av hjelpemidler

Vedlegg 4: Søkehistorikkskjema

SØKEORD	DATO	DATA-BASE	ANTALL TREFF	LESTE ABSTRACTS	LESTE ART.	INKL. ART.	ART. NR.
Amyotrophic lateral sclerosis AND dysphagia OR dysarthria AND quality of life	20.11.2013	OVID Medline	42	14	3	1	2
Amyotrophic lateral sclerosis AND nutrition AND challenge	20.11.2013	OVID Medline	7	2	0	0	
Amyotrophic lateral sclerosis AND dysphagia AND quality of life	21.11.2013	OVID Medline	37	8	2	1	9
Amyotrophic lateral sclerosis AND nutrition assessment OR nutrition therapy OR enteral nutrition OR nutrition disorders OR nutrition process OR parenteral nutrition OR parenteral nutrition, home total OR parenteral nutrition solutions OR nutrition policy OR nutrition surveys OR parenteral nutrition OR parenteral nutrition total AND challeng* AND problem* AND experience* AND quality of life	25.11.2013	OVID Medline	43	22	4	2	1
Amyotrophic lateral sclerosis AND swallowing OR problem* AND quality of life	25.11.2013	OVID Medline	9	0	0	0	
Amyotrophic lateral sclerosis AND PEG AND quality of life Limited: - tid: siste 5 år	25.11.2013	OVID Medline	13	2	0	0	
Amyotrophic lateral sclerosis AND nutrition AND problem* OR challenge* AND quality of life OR experience* Limited: - språk: norsk, dansk, engelsk - tid: fra 2009 til 2013	25.11.2013	ProQuest	25	6	1	0	
Amyotrophic lateral sclerosis AND swallowing AND problem* OR challenge* AND quality of life OR experience* Limited: - språk: norsk, dansk, engelsk - tid: fra 2009 til 2013	25.11.2013	ProQuest	23	2	1	1	

Amyotrophic lateral sclerosis AND dysphagia	25.11.2013	ProQuest	6	2	1	1	6
Amyotrophic lateral sclerosis AND nutrition OR eating AND quality of life	25.11.2013	CHINAL	4	0	0	0	
Amyotrophic lateral sclerosis AND eating OR eating disorders OR eating difficulties AND swallowing problems AND intervention Limited: - tid: siste 5 år	25.11.2013	OVID Medline	189	1	1	0	
Amyotrophic lateral sclerosis AND eat* OR food OR eating OR eating behavior OR food habits Limited: - tid: 2009 til current - full text	27.11.2013 (1)	OVID Nursing Database	10	4	0	0	
Amyotrophic lateral sclerosis OR motor neuron disease OR lou gehrig disease AND nutrition OR food Limited: - tid: 2009 til 2013	27.11.2013 (2)	ProQuest	33	2	1	1	8
Amyotrophic lateral sclerosis AND food Limits: 2009 til present	27.11.2013	Sciense Direct	29	5	2	0	7
Amyotrophic lateral sclerosis AND swallowing Limits: 2009 til present	27.11.2013	Sciense Direct	15	0	0	0	
Amyotrophic lateral sclerosis AND problem* OR challeng* OR experienc* OR difficult* AND nutrition* OR eat* OR diet* OR food* Limited: - tid: 2009 til current	03.12.3012	OVID Medline	27	4	2	1	14
Amyotrophic lateral sclerosis AND nutrition* OR food intake OR diet* OR food* AND quality of life Limited: - tid: 2009 til current - språk: engelsk, norsk, dansk og svensk	03.12.2013	OVID Medline	80	12	4		
- 10: referanse nr 4 fra "Nutritional state, energy intakes and energy expenditure of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patients"					1	1	10
- 11: referanse nr 8 fra					1	1	11

“Nutritional state, energy intakes and energy expenditure of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patients”, Cited By in Scopus, art nr 20							
- 12: forslag fra artikkel nr 11 (lignende artikler)					1	1	12
- 13: referanse nr 15 fra “Nutritional state, energy intakes and energy expenditure of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patients”					1	1	13

Vedlegg 5: Begrepsavklaring

Forskningsrelaterede fremmedord	
Kvantitativ	Forskning som angår mengde eller omfang, til forskjell fra <i>kvalitativ</i> , som angår kvalitet. Telling og måling er vanlige former for kvantitative metoder. Resultatet av forskningen er et tall eller en rekke med tall. Disse blir ofte fremstilt i tabeller, grafer eller i andre statistiske fremstillinger.
Kvalitativ	Forskning som har sammenheng med en kvalitet, til forskjell fra <i>kvantitativ</i> , som angår mengde eller omfang. Generering av kunnskap hvor man undersøker hvilken mening hendelser og erfaringer har for de som opplever dem, og hvordan de kan fortolkes eller forstås også av andre.
Signifikant	Betydningsfull, som har signifikans (i statistikk). Brukes for å beskrive sannsynligheten for at noe er et resultat av tilfeldigheter. Et resultat av en statistisk analyse betegnes som statistisk signifikant dersom det er lite sannsynlig at resultatet har oppstått tilfeldig.
MESH	Medical Subject Headings. Synonymord eller ord som har samme betydning.
Kohortstudie	Studie der man følger en gruppe mennesker over tid og ser hvem som utvikler sykdom. Det viktigste målet med en kohortstudie er å identifisere årsaker til sykdom. En kohortstudie er et observerende, prospektivt design.
Prevalensstudie	Studie som viser tallet på personer som har en viss sykdom, funksjonshemming eller risikofaktor i en viss befolkning på et visst tidspunkt eller innenfor en gitt tidsperiode.
Anatomi/fysiologi og sykdomslære	
Atrofi	Svinn av en legemdel, et organ eller et vev.
Tungeatrofi	Svinn av tungemuskelen.
Muskelatrofi	Svinn i muskler generelt.
Dysfagi	Spisevansker og/eller svelgebesvær.
Pharynegal refleks	Refleksen som setter i gang svelgeprosessen.
Bolus	Tilnærmet kuleformet mengde mat som er blitt tygget og innsatt med spytt, klar til svelging.
Bolusretensjon	Bolus blir holdt tilbake eller sittende fast.
Aspirasjon	Når luft, vann eller mat kommer ned i luftrøret i stedet for til spiserøret.
Apnè	Pause i eller total stans av lungenes ventilasjon.
Dyspnè	Pustevansker, pustebesvær, respirasjonsproblemer, respirasjonsvansker, anstrengt åndedrett, dvs. tilstand hvor normal pusteevne er svekket eller hindret, eller hvor oksygenmangel

	stimulerer respirasjonssenteret til et unaturlig pustemønster.
Ortopnè	Betydelig åndenød.
PEG	Percutan Endoskopisk Gastronomi. En slange som blir satt rett inn i magesekken, brukes for å gi næring.
Parese	Delvis eller ufullstendig lammelse.
Ekstremiteter	Felles betegnelse for armer (de øvre ekstremiteter) og/eller ben (de nedre ekstremiteter).
Spastisk muskulatur	Stivhet på grunn av høy spenning av skjelettmuskulatur.
Hypoton muskulatur	Slapphet i muskulaturen.
Decubitus	Trykksår - sår som kommer av for lite blodsirkulasjon på grunn av for mye trykk.
Pneumoni (aspirasjons- pneumoni)	Lungebetennelse som er forårsaket av aspirasjon.
Øsofagus	Spiserøret
BMI	Body Mass Index, (KMI, kroppsmasseindeks) en formel som viser balansen mellom høyde og vekt og angir dermed om en person er – over, -under, eller normalvektig.
Metaboslime	Kroppens forbrenning av næringsstoffer for å sikre energitilførsel og stoffer som er nødvendige for at kroppen skal fungere.

SNL.no (store norske leksikon)

Vedlegg 6: Sjekkliste for vurdering av kohortstudie

Kritisk vurdering - kohortstudie

SJEKKLISTE FOR VURDERING AV EN KOHORTSTUDIE

FØLGENDE FORHOLD MÅ VURDERES:

*Kan vi stole på resultatene?
Hva forteller resultatene?
Kan resultatene være til hjelp i praksis?*

Under de fleste spørsmålene finner du tips som kan være til hjelp når du skal svare på de ulike punktene.

Referanser:

- Guyatt G, Rennie D. The Evidence-Based Medicine Working Group. Users' Guides to the medical literature. JAMA & Archives Journals, AMA Press, 2002.
- Critical Appraisal Skills Programme. www.phru.org.uk/~casp

Kritisk vurdering - kohortstudie

5. Ble utfallet prestisjé målt?	Ja	Uklart	Nel
a) Følger det måleskjemaet?	O	O	O
TIPS:			
• Ble det brukt subjektive eller objektive målemetoder?			
• Er målemetodene gyldige (valider)?			
b) Følger det klassifiseringsskjemaet?	Ja	Uklart	Nel
O	O	O	O
TIPS:			
• Er det etablert et godt <u>system</u> for å følge opp alle rykdomstilfeller/utfall?			
• Ble samme målemetode brukt i alle grupper?			
• Var personene i kohorten og/eller de som vurderer utfallet blinde når hen som var eksponert (- og spiller det noen rolle)?			
6. Har forfatterne tatt hensyn til kjente, mulige konfoundere (forvekslingsfaktorer/effektforvekslere) i studiens design og/eller analyse?	Ja	Uklart	Nel
O	O	O	O
TIPS:			
• Se etter retningene i design et rødder, for eksempel <u>regulering, regresjon</u> eller <u>sensitivitetsanalyse</u> , som er beregnet for å korrigere eller justere for konfoundere.			
• Er det andre viktige konfoundere som forfatterne harde tatt hensyn til?			
7. Ble mange nok av personene i kohorten fulgt opp?	Ja	Uklart	Nel
O	O	O	O
TIPS:			
• Var det få som falt fra?			
• Var fallende like fordelt i ulike eksponeringsgrupper?			
• Er det slik at personer som faller fra skiller seg fra de som blir fulgt opp og analysert i studien?			
8. Ble personene fulgt opp lenge nok?	Ja	Uklart	Nel
O	O	O	O
TIPS:			
• Positive eller negative utfall må ha lang nok tid til å ha oppstått.			
• Vurderer du oppfølgingstiden som lang nok?			

Kritisk vurdering - kohortstudie

INNLEDENDE SPØRSMÅL

1. Er formålet med studien klart formulert?	Ja	Uklart	Nel
O	O	O	O
2. Er en kohortstudie et velegnet design for å besvare problemstillingen/spørsmålet?	Ja	Uklart	Nel
O	O	O	O

KAN DU STOLE PÅ RESULTATENE

3. Ble personene rekruttert til kohorten på en tilfredsstillende måte?	Ja	Uklart	Nel
O	O	O	O
Følger det søkjeskjemaet?			
TIPS:			
• Var kohorten representativ for en defineret befolkningsgruppe?			
• Var det noe spesielt med personene i kohorten?			
• Ble alle personene som burde være inkludert tatt med?			
4. Ble eksposisjonen prestisjé målt?	Ja	Uklart	Nel
O	O	O	O
a) Følger det måleskjemaet?			
TIPS:			
• Ble det brukt subjektive eller objektive målemetoder?			
• Er målemetodene pålitelige (valider)?			
b) Følger det klassifiseringsskjemaet?	Ja	Uklart	Nel
O	O	O	O
TIPS:			
• Ble det brukt samme prosedyre for å klassifisere personene til de ulike eksponeringsgrupper?			

Kritisk vurdering - kohortstudie

HVA FORTELLER RESULTATENE?

9. Hva er resultatet i denne studien?	10. Hvor presise er resultatene?
TIPS:	TIPS:
• Hva er hovedkonklusjonen?	• Se på bredden av konfidensintervall.
• Kan du oppsummere resultatene i en setning?	
• Er det gjort rede for forholdet mellom levetidens bias de eksponerte ble eksponert (passiv)?	
• Hvor sterk er assosiasjonen mellom eksposisjon og utfall?	

KAN RESULTATENE VÆRE TIL HJELP I MIN PRAKSIS

11. Kan resultatene overføres til praksis?	Ja	Uklart	Nel
O	O	O	O
TIPS:			
• Vurder om personene i denne studien er <u>representative</u> for personene du forholder deg til i praksis.			
• Er de lokale forholdene forskjellig fra under der studien ble gjort?			
12. Sammenfaller resultatene i denne studien med resultatene fra andre tilgjengelige studier?	Ja	Uklart	Nel
O	O	O	O

Vedlegg 7: Sjekkliste for vurdering av prevalensstudie

Kritisk vurdering - prevalensstudie

SJEKKLISTE FOR VURDERING AV PREVALENSSTUDIE

(Tverrsnittstudie, spørreundersøkelse, survey)

FØLGENDE FORHOLD MÅ VURDERES:

*Kan vi stole på resultatene?
Hva forteller resultatene?
Kan resultatene være til hjelp i praksis?*

Under de fleste spørsmålene finner du tips som kan være til hjelp når du skal svare på spørsmålene.

Basert på EBMH Notebook. Guidelines for evaluating prevalence studies. May 1998, Vol 1, No 2 pp 37-9. URL: [http://www.psychiatry.ox.ac.uk/ebmhjournal/contents/1\(2\)37-9.html](http://www.psychiatry.ox.ac.uk/ebmhjournal/contents/1(2)37-9.html)

Cathryn Thomas, Sheila Greenfield and Yvonne Carter. Questionnaire design. Chapter 6 in "Research Methods in Primary Care" (1997) Oxford: Radcliffe Medical Press.

Kritisk vurdering - prevalensstudie

INNLEDENDE SPØRSMÅL

1. Er problemstillingen i studien klart formulert?	Ja O	Uklart O	Nei O
2. Er en prevalensstudie en velegnet metode for å bevare problemstillingen / spørsmålet?	Ja O	Uklart O	Nei O

KAN DU STOLE PÅ RESULTATENE

3. Er <u>befolkningen</u> (populasjonen) som utvalget er tatt fra, klart definert? <i>TIPS:</i> - Er det gitt opplysninger om befolkningsgruppen som alder, kjønn, språk, etnisk tilhørighet og sosio-økonomiske forhold? - Er det gjort rede for subgrupper i befolkningen som ikke dekkes av studien?	Ja O	Uklart O	Nei O
4. Ele <u>utvalget</u> inkludert i studien på en tilfredsstillende måte? <i>TIPS:</i> - En god studie inkluderer et utvalg som nøyaktig representerer en definert befolkningsgruppe. Dette sikres ved bruk av statistiske utvalgsmetoder og ved en vurdering av respondentenes karakteristika - Var utvalget representativt for en definert befolkningsgruppe?	Ja O	Uklart O	Nei O

Kritisk vurdering - prevalensstudie

5. Er det gjort rede for om <u>respondentene</u> skiller seg fra dem som ikke har respondert? <i>TIPS:</i> Ikke-respondenter er fravall i utvalget.	Ja O	Uklart O	Nei O
6. Er svarprosenten høy nok? <i>TIPS:</i> I spørreundersøkelser er det vanligvis OK med en svarprosent på >70, så lenge forfatterne viser at respondenter og ikke-respondenter har like karakteristika som befolkningen de er utvalgt fra.	Ja O	Uklart O	Nei O
7. Bruker studien <u>målemetoder</u> som er pålitelige (valide) for det man ønsker å måle? <i>TIPS:</i> Er det brukt spørreskjemaer som er valide, testet og anvendt i tidligere studier? Ble spørreskjemaet pilottestet, evt validert?	Ja O	Uklart O	Nei O
8. Er <u>datainsamlingen</u> standardisert? <i>TIPS:</i> Er datainsamlingen identisk for alle utvalgte individer? Alle avvik fra en standard kan gi skjevhet når dataene samles inn. (F.eks intervjumetoder og personer) Sikres ved opplæring av intervjuer, veiledning, metode for å sikre data fra respondenter, spørreundersøkelsens utforming (avkrysning, Likert-skala etc) Standardiserte og valide målemetoder ved tester	Ja O	Uklart O	Nei O
9. Er <u>dataanalysen</u> standardisert? <i>TIPS:</i> Analysen skal kunne stille individuelle forskjeller som er reelle fra forskjeller som er tilfeldige. Se på hvordan "åpne spørsmål" er behandlet. Er analysering av data gjort av to uavhengige personer?	Ja O	Uklart O	Nei O

Kritisk vurdering - prevalensstudie

HVA FORTELLER RESULTATENE?

10. Hva er resultatet i denne studien? <i>TIPS:</i> Hva er hovedkonklusjonen? Kan du oppsummere resultatene i én setning? Kan resultatene skyldes tilfeldigheter? Presenterer studien resultatene med konfidensintervall for statistiske estimater? Er det oppgitt p-verdier?	
---	--

KAN RESULTATENE VÆRE TIL HJELP I MIN PRAKSIS

11. Kan resultatene overføres til praksis?	Ja O	Uklart O	Nei O
12. Sammenfaller resultatene i denne studien med resultatene i andre tilgjengelige studier? <i>TIPS:</i> Prevalensstudier gjøres for å bekrefte en eksisterende teori eller kunnskap, ikke for å lage en ny teori! Eksisterende kunnskap kommer fra kliniske og epidemiologiske studier som fokuserer på etiologi, prognose og effekt av tiltak.	Ja O	Uklart O	Nei O