



SAHLGRENSKA AKADEMIN
INSTITUTIONEN FÖR VÅRDVETENSKAP OCH HÄLSA

PALLIATIV OMVÅRDNAD VID HUNTINGTONS SJUKDOM

Författare: Maria Björkqvist och Marita Norberg

Examensarbete:	15 hp
Program och kurs:	Sjuksköterskeprogrammet, OM5250
Nivå:	Grundnivå
Termin/år:	VT 2020
Handledare:	Patricia Olaya Contreras
Examinator:	Joakim Öhlén

Institutionen för Vårdvetenskap och hälsa

Förord

Tack till Inger Benkel och Joakim Öhlén på Palliativ Centrum, Sahlgrenska Universitetssjukhuset och Carina Hvalstedt på Riksförbundet Huntingtons sjukdom samt Camilla Tholén på Complete Media som formulerat det spännande uppdrag vi fick möjlighet att ta oss an. Tack för inspirerande möten som gav en fin förståelse av den komplexa sjukdom som Huntingtons sjukdom är och den specifika omvårdnad som behövs mot livets slut.

Tack till vår handledare Patricia Olaya Contreras för att du med entusiasm och tålamod tagit dig an och uppmuntrat, stöttat och handlett oss genom hela processen.

Tack till kursansvarig Ingela Heno och Ann-Sofie Magnusson som med vakande blick försett oss med kontinuerlig fortbildning och agerat bollplank i särskilt kniviga frågor.

Tack också till våra familjer, partner och barn, som har stöttat och supportat oss under de här veckorna.

En extra upplysning för eventuella framtida läsare: det här arbetet skrevs under den tid då samhället var under stor press av coronaviruset och Covid-19 med påbud om bland annat social distansering, vilket omöjliggjorde fysiska träffar under större delen av arbetet. Det har varit en speciell tid att arbeta i och vi är tacksamma för de tekniska lösningar som ändå möjliggjorde samarbetet.

Göteborg 200420

Maria Björkqvist och
Marita Norberg

Titel (svensk)	Palliativ omvårdnad vid Huntingtons sjukdom
Titel (engelsk)	Palliative Care in Huntington Disease
Examensarbete:	15 hp
Program och kurs:	Sjuksköterskeprogrammet, OM 5250
Nivå:	Grundnivå
Termin/år:	Vt 2020
Författare	Marita Norberg och Maria Björkqvist
Handledare:	Patricia Olaya Contreras
Examinator:	Joakim Öhlén

Sammanfattning:

Bakgrund: Examensarbetet är ett verksamhetsförankrat examensarbete (VFE) med uppdrag att undersöka palliativ omvårdnad vid de senare faserna av Huntingtons sjukdom samt ge ett innehållsförslag till en utbildning för omvårdnadspersonal på nämnda tema. Huntingtons sjukdom är en neurodegenerativ livslång sjukdom med progressivt förlopp som leder till omfattande motoriska, psykiska och kognitiva funktionsnedsättningar. Det finns ingen bot, men viss symtomlindrande behandling. Sjukdomen utvecklas långsamt, över många år och det kan vara svårt att känna igen den terminala fasen. **Syfte:** Att undersöka palliativ omvårdnad i de senare faserna vid Huntingtons sjukdom samt att ge förslag på områden för en webbutbildning riktad till omvårdnadspersonal om palliativ omvårdnad i livets slutskede. **Metod:** Studien är en litteraturöversikt av 13 vetenskapliga artiklar varav tio med kvalitativ metod, två kvantitativ metod och en med mixad metod. **Resultat:** Fyra områden som berör palliativ omvårdnad togs fram; Omvårdnad vid sjukdomens symtom och konsekvenser, Livskvalitet, Anhörig- och vårdarperspektiv samt Professionella vårdare och deras behov. **Slutsatser:** Det finns enighet om att diagnosen bör omfattas av palliativ omvårdnad med det multidisciplinära team och helhetssyn om människan som detta innebär. För att kunna ge en god omvårdnad krävs kunskap om sjukdomens förlopp och konsekvenser samt kompetens att bemästra dem. Det krävs också kunskap om hur anhöriga och närstående påverkas och på vilket sätt dessa kan stöttas. En utbildningsinsats för omvårdnadspersonal bör innehålla följande moment: Palliativ omvårdnad, Symtom och symtomlindring, Kommunikation och bemötande, Anhöriga/närståendes situation och stöd till dessa, Omvårdnadspersonalens förutsättningar.

Nyckelord:

Huntingtons sjukdom, Palliativt förhållningssätt, Omvårdnad, Neurodegenerativa sjukdomar.

Innehållsförteckning

Inledning	5
Bakgrund.....	5
Huntingtons sjukdom	5
Etiologi, diagnos och symtom.....	5
Behandling och omvårdnad	6
Anhörigas situation.....	7
Palliativ vård vid Huntingtons sjukdom.....	8
Personcentrerad vård och sjuksköterskans roll	9
Problemformulering	11
Syfte.....	11
Metod.....	11
Design.....	11
Kvalitetsgranskning	13
Dataanalys.....	13
Forskningsetiska överväganden	13
Resultat	14
Omvårdnad vid sjukdomens symtom och konsekvenser	14
Livskvalitet	16
Anhörig- och vårdarperspektiv	17
Professionella vårdare och deras behov	18
Diskussion.....	19
Metoddiskussion	19
Resultatdiskussion	21
Implikationer för omvårdnad	24
Fortsatt forskning	25
Slutsats.....	25
Referenslista.....	26
Bilaga 1 – Söktabeller.....	30
Bilaga 2 – Artikelöversikt.....	33
Bilaga 3 – Förslag till webbutbildning	37
Förslag till inledande text	37
Förslag på områden i webbutbildning	38

Inledning

Examensarbetet utförs inom ramen för Verksamhetsförankrade Examensarbeten (VFE) och är ett uppdrag från Palliativt Centrum vid Sahlgrenska Universitetssjukhuset och Riksförbundet Huntingtons sjukdom. Uppdraget innebär att ta fram en text och ett förslag på vilka komponenter som bör ingå i en webbutbildning om palliativ omvårdnad i de senare faserna av Huntingtons sjukdom. Förslaget ska grunda sig på en litteraturstudie och kommer att komplettera en befintlig utbildning i Riksförbundet Huntingtons sjukdoms regi. Målgruppen för utbildningen är omvårdnadspersonal som möter personer med Huntingtons sjukdom i ett sent skede.

Bakgrund

Huntingtons sjukdom

Huntingtons sjukdom är en neurodegenerativ livslång sjukdom med ett progressivt förlopp vilket leder till omfattande motoriska, psykiska och kognitiva funktionsnedsättningar. Sjukdomsförloppet är långsamt, de flesta personer med Huntingtons sjukdom lever ca 15-25 år efter diagnos. Sjukdomen debuterar vanligtvis i 30-50-årsåldern men en juvenil form förekommer som debuterar före 20 års ålder och har ett mer aggressivt förlopp (Marks, Hung & Rosielle, 2011; Socialstyrelsen, 2017). Den juvenila formen kan vara svårare att upptäcka då symtomen skiljer sig något från den sjukdom som uppträder i vuxen ålder, det är här vanligare med till exempel epilepsi, stelhet samt bradykinesi (King, 2005).

Sjukdomen finns över hela världen men prevalensen varierar. Minst sällsynt är sjukdomen i populationer av europeisk härkomst som i Europa och Nordamerika med en prevalens på 5-10 individer per 100 000 (Orpha.net, 2011). Mest sällsynt är den i önationer som Japan och Island (0,5-1/100 000) men även Finland har en relativt låg prevalens jämfört med övriga populationer i Europa (2,7/100 000) (Kay, Hayden, & Levitt, 2017). Runt om i världen finns det kluster där sjukdomen har en högre prevalens än generellt i befolkningen, mest omtalat är området vid sjön Maracaibo i Venezuela (Kay et al., 2017). I Sverige lever ca 1000 personer med Huntingtons sjukdom, av dem har ca 3-10 % den juvenila formen (Socialstyrelsen, 2017).

Etiologi, diagnos och symtom

Huntingtons sjukdom orsakas av en mutation i genen HTT på kromosomen 4p16.3 där personer med 40 eller fler CAG repetitioner (en specifik DNA-sekvens) kommer att utveckla sjukdomen. Vid 60 eller fler CAG-sekvenser är risken stor att personen insjuknar före 20 års ålder i Juvenil Huntingtons sjukdom. Mutationen nedärvs autosomt dominant, risken för överföring från förälder till barn är 50%. Ett gentest ger svar på om personen bär på genen eller ej. Om HTT-genen inte är muterad förs sjukdomen inte vidare (Socialstyrelsen, 2017).

Diagnos sätts symptomatiskt, när de karaktäristiska ofrivilliga rörelserna, korea, uppkommer och verifieras med ett gtest. Det är dock inte ovanligt att patienter märkt av diagnosen långt innan dessa rörelser uppkommit och idag är denna premotoriska fas välkänd. I denna fas kan både neuropsykiatriska och kognitiva svårigheter visa sig. Exempel på svårigheter inom det neuropsykiatriska området är depressioner, oro, apati, irritabilitet, psykos, aggressivitet och sömnproblem. Kognitiva besvär är koncentrationssvårigheter, försämring av arbets- och episodiskt minne, språket påverkas, liksom möjligheten att läsa av människors ansiktsuttryck och att känna empati. Det finns uppgifter om att dessa symtom kan visa sig upp till 20 år innan en person diagnostiseras med Huntingtons sjukdom (Ramos & Garrett, 2017).

Utmärkande för sjukdomen är symtom inom tre områden; motorik, psykiatri och kognition. Framförallt inom de motoriska och kognitiva områdena försämras och förvärras symtomen över tid (Burgess et al., 2014).

Motoriska svårigheter - De för andra mest uppenbara symtomen är korea, de karaktäristiska dansliknande slingrande rörelserna, men det är inte alltid dessa besvärar patienten mest. De försvårar gången för patienten, ibland misstas denne för att vara alkoholpåverkad. Det är också vanligt att dessa motoriska svårigheter leder till att patienten tappar saker, uppträder klumpigt, att talet blir svårförståeligt och att sväljsvårigheter uppstår. Med tiden påverkas också igångsättningen av rörelser och patienten kan uppfattas som långsam.

Psykiska symtom - Som nämnts tidigare är det vanligt med symtom som depression, oro, irritabilitet, tvångsmässiga beteenden, upprepningar, impulsivitet, frånvaro och apati. Inte lika vanligt förekommande, men typiskt är substansmissbruk, sexuell utlevelse, överlagda aggressioner, bipolär sjukdom, psykos och schizofreniliknande symtom. Symtomen inom denna grupp verkar i högre grad komma och gå framför att förvärras med tiden.

Kognitiva symtom - Kognitiva symtom kan leda till demens, inledningsvis tar de sig uttryck i att exekutiva funktioner som att planera, fatta beslut, påbörja, fullfölja och slutföra uppgifter och andra komplexa beteenden försämras. Med tiden blir det allt svårare att klara av vardagliga saker som att sköta sin hygien, klä sig och laga mat. Språkförmågan påverkas, det blir svårare för patienten att förstå innebörden av ord och att formulera grammatiskt riktigt tal (Burgess et al., 2014).

Då många personer med Huntingtons sjukdom har svårt att inse och förstå de problem eller konsekvenser sjukdom innebär undervärderar de ofta sina motoriska och kognitiva svårigheter vilket i sin tur påverkar behandling och vård på så sätt att de riskerar att inte få den vård de egentligen har behov av (Tarolli, Chesire & Biglan, 2017).

Behandling och omvårdnad

Det finns idag ingen bot mot sjukdomen. De läkemedel som används är symtomlindrande. För närvarande finns endast behandling mot korea i form av den aktiva substansen

tetrabenazin men personer med Huntingtons sjukdom behöver även behandling för andra symtom såsom bland annat ångest, smärta, sömnproblem (Mestre & Shannon, 2017).

Selektiva serotoninåterupptagshämmare används för att lindra depression, oro och ångest och dessa preparat verkar även dämpande för de personlighetsförändringar som ger irritabilitet och aggressivitet (Socialstyrelsen, 2017).

Icke-farmakologisk behandling och symtomlindring är nödvändig i form av fysisk och psykisk aktivering. Kompensatoriska hjälpmedel behövs för de funktionsnedsättningar sjukdomen medför. Det kan vara till exempel vara hjälpmedel för olika former av kognitiv svikt och kommunikationshjälpmedel när talet blir svårt att förstå (Socialstyrelsen, 2017). Miljöanpassningar som stora ytor att röra sig på, vadderade kanter på möbler samt att ta bort mattor för att minimera risken för att snubbla eller halka då balansen ofta är påverkad av de motoriska symtomen, kan bli nödvändigt (Marks et al., 2011).

Då Huntingtons sjukdom ger omfattande och med tiden svåra symtom och nedsättningar behöver personer med Huntingtons sjukdom ett multidisciplinärt team för omvårdnad för att kompensera och möta de försämringar som sjukdomen innebär. Det är vanligt att patienten har kontakt med neurolog, psykiater, neuropsykiatrier, genetiker, fysioterapeuter, arbetsterapeuter, logoped, dietist, sjuksköterska utöver omvårdnadspersonal (Marks et al., 2011; Mestre & Shannon, 2017 och Moskowitz & Rao, 2017).

Under de första faserna bor personer med Huntingtons sjukdom kvar hemma. Med tiden behövs allt mer hjälp och stöd från först anhöriga/närstående och därefter de olika professioner som hjälper till med symtomlindring och anpassningar för ett fortsatt liv i hemmiljö. Längre fram i sjukdomsförloppet behövs omvårdnad dygnet runt. Det kan vara i särskilda omsorgsboenden eller hemma med hjälp av assistans. Moskowitz & Rao (2017) belyser det faktum att sjukdomsförloppet inte är linjärt utan att förloppet ser olika ut för olika individer vilket också ytterligare försvårar skapandet av en universell behandling för personer med Huntingtons sjukdom, vården bör därför vara individuellt anpassad och utformad.

Anhörigas situation

Huntingtons sjukdom har stor påverkan på anhöriga och kallas ibland för en familjesjukdom. Föräldrar sörjer för sig själv eller sin partner samtidigt som oron över att barnen eventuellt bär den muterade genen är en stor stressfaktor. Barnen å sin sida kan med sjukdomsförloppet få en glimt av sin egen framtid, både vad gäller ansvaret att vårda sin förälder eller ett syskon men också i risken att själv utveckla sjukdomen (Mendlik et al., 2019). Ärftlighetsrisken kan ligga som en skugga över familjen och oro och ångest över att något av barnen kan vara bärare av den muterade genen riskerar att splittra familjen (Marks et al., 2011).

Då Huntingtons sjukdom oftast debuterar mitt i livet är det extra viktigt med stöd och insatser för hela familjen eftersom vårdtiden kommer att bli lång och trycket på anhöriga med tiden

allt tyngre (Marks et al., 2011). Att rollerna förändras i en familj med Huntingtons sjukdom är väl beskrivet. Anhöriga berättar att de lämnar rollen som partner och käresta och går in i vårdarrollen allt mer. Allt det fina man delade och den tid man hade för egna intressen försvinner. Tonåringar glider över från att själv vara barn i familjen till att bli den som får ta hand om "allt" när föräldern förlorar sina förmågor. Denna transition skapar dubbla känslor som ger skuld och skam, man vill hjälpa till, men man vill också ha ett vanligt liv (Rothing, Malterud & Frich, 2014). Att många anhörigvårdare upplever frustration, isolering och utbrändhet är ett välkänt problem (Tarolli et al., 2017; Mestre & Shannon, 2017). I framtiden kan mer forskning och utveckling inom digitala hjälpmedel underlätta utbytet av information och stöd mellan specialistkliniken och personer med Huntingtons sjukdom och deras anhörigvårdare och utgöra ett av många sätt för stöd till anhöriga (Mestre & Shannon 2017).

Palliativ vård vid Huntingtons sjukdom

Palliativ vård inleds när det inte längre är möjligt att bota ett sjukdomstillstånd. Det är ett förhållningssätt som strävar efter att uppnå välbefinnande och livskvalitet genom att tidigt upptäcka och lindra lidande i form av smärta och andra fysiska, psykosociala och andliga problem som uppkommer i samband med svåra och livshotande tillstånd (WHO, 2002). Svenska riktlinjer vilar på WHO:s definition samt den palliativa vårdens fyra hörnstenar: symtomlindring, multiprofessionellt samarbete, kommunikation och relation samt stöd till närstående (Socialstyrelsen, 2013). Begreppet palliativ härstammar från latinets *pallium*- i betydelsen mantel, det används symboliskt för den typ av vård som omsluter, det som lindrar (Strang, 2012).

Palliativ vård delas in i två faser. Den tidiga fasen infaller då någon diagnosticeras med en obotlig sjukdom, fasen kan pågå i flera år och välbefinnande och livskvalitet står i fokus för omvårdnad och behandling. Den sista fasen inleds när livsuppehållande behandling inte längre ger effekt. Patienten kan då ha dagar eller månader kvar att leva. En viktig del i denna fas är att lindra symtom som ångest, andnöd eller smärta (Socialstyrelsen, 2013).

Då det ännu inte finns botande behandling för Huntingtons sjukdom blir omvårdnaden redan från diagnos palliativt inriktad. Den tidiga fasens palliativa vård med symtomlindring och förstärkande av välbefinnande och livskvalitet pågår under många år. Den sena fasens inträde är svårbedömd vid Huntingtons sjukdom och kan se mycket olika ut för olika personer. Den kan dessutom variera över tid. Förlorade förmågor kan oväntat återkomma (Moskowitz & Rao, 2017).

Den palliativa vårdens sista fas inleds vid de senare faserna av Huntingtons sjukdom, symtomlindring och anpassning av omgivningen blir då viktigt för att få en fungerande vardag (Moskowitz & Rao, 2017).

Eftersom personer med Huntingtons sjukdom är relativt unga när de får symtom är de i jämförelse med andra en relativt frisk, men omsorgskrävande grupp. Det är ovanligt att personer med Huntingtons sjukdom dör av åldersrelaterade orsaker som hjärt-kärlsjukdom eller liknande. Vanliga dödsorsaker är istället aspirationspneumoni och andra infektioner, malnutrition/kakexi relaterat till sväljsvårigheter eller komplikationer efter fall och andra trauman (Burgess et al., 2014; Rodrigues et. al., 2017).

Sjukdomen utvecklas långsamt, över många år och det kan vara svårt att känna igen den terminala fasens inledning. Vanligt är att personen inte längre har förmåga att gå eller tala, han eller hon kan ha långt gången demens och ha stora sväljsvårigheter. Hos en del avtar de ofrivilliga rörelserna och personen blir istället stelare, medan dess rörelser hos andra istället kan tillta (Burgess et al., 2014).

I den senare delen av Huntingtons sjukdom är det inte ovanligt att patienten blir allt mer orolig, aggressiv, skriker och gråter. Det kan vara ett svårtolkat beteende som kan ha flera orsaker. Patienten kan känna smärta och att det kan orsaka oro, aggressioner och skrik, men det kan också vara ett tecken på att slutet närmar sig (Burgess et al., 2014).

Långt innan patienten blir så sjuk att det är aktuellt att fatta beslut om hur man vill ha sin sista tid i livet, bör detta diskuteras och bli nedskrivet. Det kan röra frågor om man vill ha en perkutan endoskopisk gastrostomi (PEG) inopererad när sväljsvårigheterna blir allvarliga eller vem som ska ta över ansvar för ekonomi, vårdformer och dylikt. Det bör understrykas att detta behöver göras tidigt i sjukdomen. Det är inte ovanligt att personer med Huntingtons sjukdom tenderar att negligera eller förminska de svårigheter han eller hon har. Den karaktäristiska impulsiviteten kan också försvåra processen med att fatta goda, väl avvägda och förankrade beslut. Att låta ett barn ta över ansvaret för dessa frågor kan vara komplicerat då barnet själv kan brottas med frågor kring sin egen framtid och det kan vara svårt att skilja på det man önskar för sig själv och det som faktiskt är föräldrarnas önskan (Burgess et al., 2014).

Ett viktigt mål är att stötta familjen genom döendeprocessen oavsett om det är i hemmet eller i särskilt boende. Eftersom Huntingtons sjukdom har en stark genetisk faktor kan denna process vara mycket viktig. I familjer med Huntingtons sjukdom kan det finnas mycket skuld, skam och hemligheter som familjemedlemmarna kan behöva hjälp att hantera (Burgess et al., 2014).

Personcentrerad vård och sjuksköterskans roll

Delaktighet är ett centralt begrepp inom svensk omvårdnad och sedan personcentrerad vård introducerades för ca två decenniers sedan har synen på patientens delaktighet delvis förändrats och fördjupats (Eldh, 2014). Patientlagen har stärkt patientens rätt till delaktighet och tydliggör närståendes betydelse och medverkan (SFS 2014:821). I den personcentrerade

vården tas större hänsyn till vem patienten är och hur hennes livssituation och villkor ser ut. Patienten ses som en unik person med unika behov, erfarenheter och resurser (Eldh, 2014).

Den personcentrerade vårdens tre vägledande begrepp är patientberättelse, partnerskap och dokumentation. Patientens berättelse är en förutsättning för den personcentrerade vården. Genom att patienten delar sin berättelse om sjukdom och symtom och hur den påverkar livet ges en möjlighet till djupare förståelse och utrymme att skapa det partnerskap som är centralt i den personcentrerade vården. För att säkerställa det som partnerskapet leder till är dokumentationen viktig. En patient som träffar flera olika sjuksköterskor eller annan vårdpersonal ska inte behöva upprepa sin berättelse och ingångna överenskommelser ska hållas oavsett vem patienten träffar (Ekman, Norberg, & Swedberg, 2014).

Vägledande för sjuksköterskans arbete i den palliativa vården är förutom de tidigare nämnda fyra hörnstenarna och personcentreringens patientberättelse, partnerskap och dokumentation även det som kallas de 6 S:en. Sjuksköterskor och omvårdnadsforskare har tillsammans utarbetat en modell för att öka personcentreringen och underlätta vid planering, samtal och utvärdering av vården av personer i palliativt skede. S:en fokuserar på sex områden som är viktiga att ta hänsyn till för att främja välbefinnande och livskvalitet vid livets slut. *Självbild* handlar om att personen skall stödjas i att få bevara sin identitet och sin värdighet även vid kognitiv och fysisk nedsatthet. Med *Självbestämmande* menas att få känna meningsfullhet och delaktighet så långt det är möjligt, att delta i beslut som rör en själv. Beslut likt dessa bör fattas vid en tid då personen fortfarande har möjlighet att förstå innebörden av desamma. *Sociala relationer* innebär att ges stöd att kunna behålla de sociala relationer man önskar samt upprätthålla kontakten med närstående trots sjukdom. *Symtomlindring* handlar om att kunna ge en så god lindring som möjligt utifrån de symtom och tecken som kan ses eller de besvär personen uttrycker sig ha. Att se sitt *Sammanhang*, genom att blicka tillbaka på det liv som varit kunna formulera och delge önskemål om framtiden. Slutligen, *Strategier* - att förbereda inför döden genom att diskutera med vårdare eller familj om drömmar, sista resan, saker som behöver slutföras eller att lämna positiva spår efter sig (Ternstedt, Henoch, Österlind & Andershed, 2017).

Vid Huntingtons sjukdom är det på grund av de omfattande symtom och funktionsnedsättningar sjukdomen medför av oerhörd vikt att arbeta med ett personcentrerat förhållningssätt. Att se patienten som den personen den är med en egen historia, egna preferenser om livet och ett eget sammanhang är en förutsättning för god omvårdnad och för att skapa en god livskvalitet hela livet längs det långa sjukdomsförloppet (Moskowitz & Rao, 2017).

Problemformulering

Personer som lever med Huntingtons sjukdom delar erfarenheter med många andra som lever med sällsynta diagnoser. Diagnoserna är ofta komplexa, livslånga och medför svåra funktionsnedsättningar. Gemensamt för dem är att personer de möter och är beroende av (tex vård- och omvårdnadspersonal) allt för ofta har bristande kunskap om diagnosen och dess konsekvenser. Diagnosbäraren och dess anhöriga får ta ett stort ansvar för att samla information och utbilda även de som borde veta. När personal slutar och byts ut innebär det ett orosmoment, både för den som lever med Huntingtons sjukdom och dennes anhöriga.

Trots att Huntingtons sjukdom, i jämförelse med många andra sällsynta diagnoser, är en diagnos det bedrivs mycket forskning på saknas kunskap inom flera områden, ett av dem är palliativ omvårdnad. Hur omvårdnaden ser ut den sista tiden i livet beror idag på var i landet du bor och enskilda eldsjäalars intresse för sjukdomen. Nationella riktlinjer och vårdprogram för Huntingtons sjukdom saknas. Det medför att i vissa kommuner kan personer med Huntingtons sjukdom omfattas av palliativ omvårdnad, i andra kommuner erbjuds enbart tex personer med cancerdiagnos eller amyotrofisk lateral skleros (ALS) samma vård. Det i sin tur ökar risken för att personer med Huntingtons sjukdom får en vård som inte är tillräckligt anpassad och i värsta fall förvärrar och/eller försvårar deras situation.

Detta examensarbete vill genom att undersöka palliativ omvårdnad i de senare faserna vid Huntingtons sjukdom bidra till att förbättra omvårdnaden för denna utsatta patientgrupp.

Syfte

Att undersöka palliativ omvårdnad i de senare faserna vid Huntingtons sjukdom samt att ge förslag på områden för en webbutbildning riktad till omvårdnadspersonal om palliativ omvårdnad i livets slutskede.

Metod

Design

Som metod för detta arbete, valdes en allmän litteraturöversikt. En litteraturöversikt utmärker sig genom att vara systematisk, tydlig och transparent i alla steg och ger läsaren möjlighet att kontrollera trovärdighet och om relevant material tagits med (Rosén, 2017). Den ger en bra översiktsskild över aktuell forskning och vad som hittills har studerats (Friberg, 2017) vilket lämpar sig väl för uppsatsens uppdrag. Inledningsvis gjordes en övergripande sökning för att få en uppfattning av hur mycket och vilken typ av material som fanns att tillgå. Därefter finjusterades sökord och val av databaser inför den strukturerade litteratursökningen.

Datainsamling och urval

Sökningarna genomfördes i mars 2020 i tre, för ämnet relevanta, databaser; PubMed, Cinahl och Scopus. PubMed omfattar en stor del av den medicinska litteraturen samt omvårdnadstidskrifter. Databasen Cinahls huvudämne är omvårdnad, men omfattar även tandvård, nutrition och sjukgymnastik (Willman, Bahtsevani, Nilsson, & Sandström, 2016). Scopus samlar tvärvetenskapliga artiklar från flera discipliner (Östlundh, 2017). Flertalet av artiklarna återkom i sökningar i de olika databaserna, artiklar hämtades ur samtliga tre ovanstående databaser.

I ett senare skede valdes ytterligare två databaser för att kontrollera att inga relevanta artiklar missats i de föregående. Dessa sökningar gjordes i PsycINFO och Google Scholar. PsycINFO valdes på grund av Huntingtons sjukdoms implikationer inom det psykologiska och psykiatriska området och Google Scholar för att få ytterligare en bred och översiktlig översyn.

Sökorden kontrollerades i respektive databas system för tesaurus för att få så många och relevanta sökningar som möjlig. Svensk MeSH (Medical Subject Headings) användes för att få korrekt stavning och fler synonymer till aktuella begrepp. Sökord som användes var "Huntington Disease" i olika stavningar, palliativ omvårdnad söktes med flera synonymer; "Palliative Care", "Terminal Care", "Hospice Care", "End of life Care", "Hospice and Palliative Care" och "Hospice and Palliative Nursing". När sökordet Nurs* lades till blev sökningen mer stringent och träffarna i högre utsträckning relevanta. Artiklar om till exempel eutanasi (läkarassisterade självmord och dödshjälp) föll då bort. Vid en av kontrollsökningarna lades även synonymerna "late stage" och "advanced" till vilket gav fler träffar utan att ge fler relevanta artiklar. Vid ytterligare en kontroll vidgades sökbegreppet Huntingtons sjukdom till neurodegenerativa tillstånd "neurodegenerative diseases", men inte heller detta gav fler relevanta träffar.

Då den inledande sökningen gav mycket få resultat beslutades att använda generösa inkluderingskriterier och få exkluderingskriterier samt att göra manuell utsortering av de artiklar som inte motsvarar examensarbetets syfte. Inkluderingskriterier intressanta för studien var alla typer av material, under obegränsad tidsrymd. Vid kontrollsökningar med vidgade begrepp och ett större antal träffar användes dock inklusionskriterierna "Peer review", "English", "Research article" samt "Clinical trial", "Meta analyses" och "Randomized Controlled Trial". Sökningarna genomfördes genom att sätta samman de olika sökorden med hjälp av de booleska operatorerna. Först länkades synonymer samman med hjälp av begreppet OR vilket expanderar och ökar sensitiviteten i sökningen. De olika blocken sattes ihop med operatorm AND som i sin tur verkar avgränsande och gör sökningen mer specifik. Trunkering användes på begreppet nurs* för att få tillgång till samtliga ändelser på rotbegreppet (Karlsson, 2017). Vi antog det av Friberg (2017) rekommenderade helikopterperspektivet och läste alla abstract/artiklar som på något sätt kunde kopplas till syftet och var generösa i det första urvalet. Sökprocessen antecknades noggrant under arbetets gång, se bilaga 1.

Vid det första urvalet valdes artiklar som i rubrik och abstract på något sätt berörde palliativ vård vid Huntingtons sjukdom (totalt 36 artiklar). Därefter sorterades artiklarna manuellt. Vetenskapliga artiklar som granskats med "Peer review" och handlade om palliativ vård vid Huntingtons sjukdom samt artiklar som delvis berörde ämnet valdes ut. Övrigt material och artiklar sorterades bort, till exempel artiklar som beskrev framtagande av mätinstrument för livskvalitet i slutskedet av Huntingtons sjukdom (4), översiktliga artiklar (3), artiklar som inriktade sig på läkemedelsbehandling (4) eller behandlade tidiga faser i sjukdomen (2). Efter sorteringen återstod 13 artiklar för granskning.

Kvalitetsgranskning

Granskningen gjordes utifrån Fribergs (2017) förslag för kvalitativa och kvantitativa studier, samt SBU:s granskningsmall för kvalitetsgranskning av studier med kvalitativ forskningsmetodik (SBU). Även Willman et al. (2016) användes som stöd för värdering av de deskriptiva studier som bygger på beprövad erfarenhet.

Fem studier bedömdes ha hög metodologisk kvalitet, två studier bedömdes ha medelhög metodologisk kvalitet. Sex studier har varit svårbedömda och därmed fått bedömningen låg kvalitet, främst på grund av otydlighet i problem, syfte och metod. Trots detta har de tagits med då beprövad erfarenhet värderas högt, då palliativ vård vid Huntingtons sjukdom är begränsat utforskat. Majoriteten av de studier som fått värderingen låg metodologisk kvalitet har citerats i andra artiklar vid flertalet tillfällen. Artiklarnas syfte, metod och resultat samt kvalitetsgranskning sammanställdes och presenteras i en översiktstabell, se bilaga 2.

Dataanalys

Analys av materialet gjordes i flera steg enligt Fribergs (2017) metod för litteraturöversikter. Utvalda artiklar lästes i sin helhet flera gånger för att få en förståelse och översikt av dess innehåll. Författarna diskuterade deras innehåll och relevans i förhållande till arbetets syfte för att finna relevanta teman. Studiernas resultat och innehåll sammanställdes därefter i fyra områden; Omvårdnad vid sjukdomens symtom och konsekvenser, Livskvalitet, Anhörig- och vårdarperspektiv samt Professionella vårdare och deras behov.

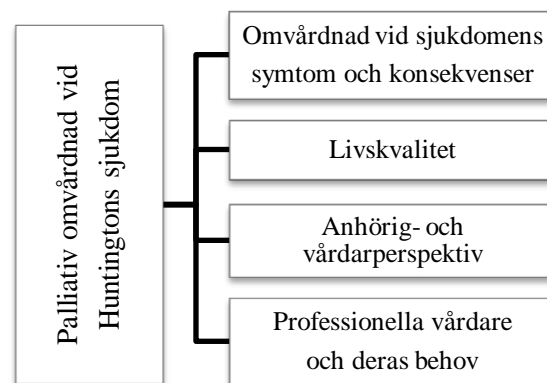
Forskningsetiska överväganden

Tre av artiklarna har ett etiskt godkännande för sina studier av respektive universitet eller sjukhus etiska kommittéer (Dawson, Kristjanson, Toye, & Flett, 2004; Ray, Brown & Street, 2012 och Veronese, et al. 2015). Tre artiklar hämtar data ur tidigare insamlat material (Downing, et al. 2018; Kristjanson, Aoun & Oldham, 2006; och Kristjanson, Aoun, Yates, 2006). Endast en av dessa kommenterar det etiska godkännandet och komplettering vid aktuell studie (Kristjanson et al., 2006). Resterande artiklar redovisar inte etiska överväganden.

Resultat

Examensarbetet presenterar tretton artiklar som med olika infallsvinklar berör palliativ omvårdnad vid de senare faserna av Huntingtons sjukdom. Studierna har genomförts med olika metoder; tio av artiklarna har en rent kvalitativ metod, två rent kvantitativ och en har mixed-metod. Studierna genomfördes i USA, Storbritannien, Italien, Australien och Nya Zeeland och publicerades mellan åren 2001 och 2018.

Vid bearbetning av materialet identifierades fyra områden; Omvårdnad vid sjukdomens symtom och konsekvenser, Livskvalitet, Anhörig- och vårdarperspektiv samt Professionella vårdare och deras behov, se figur 1.



Figur 1: Analysresultat

Omvårdnad vid sjukdomens symtom och konsekvenser

Flera artiklar beskriver hur motoriska funktioner avtar mot livet slut vilket påverkar patientens liv i alla delar. De flesta förlorar förmågan att gå och en del är helt sängliggande. Vanliga motoriska symtom i slutet av Huntingtons sjukdom är dysfagi, dysartri, urin- och faecesinkontinens, andningspåverkan och minskande (eller i vissa fall tilltagande) korea samt stelhet (Dellefield & Ferrini, 2011; Macleod, Jury & Anderson, 2017; Moskowitz & Marder, 2001; Veronese et al., 2015)

Fyra artiklar tar upp de motoriska symtomens konsekvenser. Talsvårigheter, att förlora förmågan att formulera tal medför svårigheter att kommunicera med sin omgivning. Fallrisk på grund av korea vilket i sin tur kan leda till allvarliga skador. Hyperkinesi, hypokinesi, dystoni och fall kan leda till smärta. På grund av dysfagi blir näringstillförsel en central del att ta hänsyn till i omvårdnaden. Svårigheter att äta (pga dysfagi eller korea) medför risk att patienten inte får i sig tillräckligt med näring, men allvarligast är risken att aspirera och kvävas eller att drabbas av aspirationspneumonier (Dellefield & Ferrini, 2011; Klager, Duckett, Sandler & Moskowitz 2008; Moskowitz & Marder, 2001; Phillips, Shannon &

Barker, 2008). Munhälsa är en viktig aspekt för upplevelsen av livskvalitet som ofta glöms bort. Personer med Huntingtons sjukdom bör regelbundet gå till tandläkare så att förändringar tidigt upptäcks (Macleod et al., 2017; Moskowitz & Marder, 2001; Phillips et al., 2008).

Ofta är det inte de motoriska symtomen som är svårast att bemästra som patient med Huntingtons sjukdom. Det är de kognitiva och psykiatriska svårigheterna som ger störst påverkan på det dagliga livet. Demens är vanligt förekommande vilken ger långsammare kognitiva funktioner (bradyfreni) och apati (Macleod et al., 2017; Phillips et al., 2008). Depressioner är vanligt, psykos (visar sig tex som paranoia och hallucinationer) förekommer men är inte lika vanligt. Irritation, ilska och vredesutbrott är vanligare mot slutet i sjukdomsförloppet liksom tvångsmässiga beteenden och en överskuggande oro (Macleod et al., 2017; Moskowitz & Marder, 2001; Phillips et al., 2008)

Den kognitiva påverkan demensen ger gör att förmågan att planera, minnas och ta initiativ försämras. Förmågan att kommunicera försämras liksom möjligheten att fatta beslut som rör sig själv. Att förlora motivation, entusiasm och intresse är allvarliga konsekvenser av sjukdomen och det är viktigt att förstå att apatin inte är utslag för lathet. Mot slutet blir det allt svårare att stå ut med att vänta på det man önskar vilket kan leda till stor frustration, ilska och vredesutbrott. Ilska, aggressioner och vredesutbrott hör till sjukdomens konsekvenser. (Macleod et al., 2017; Moskowitz & Marder, 2001; Phillips et al. 2008)

Flera av artiklarna tar upp förlorad förmåga till att kommunicera som en av de avgörande funktionsnedsättningarna. Svårigheter med att förstå och göra sig förstådd skapar mycket frustration och ilska. Logoped bör konsulteras och kommunikationshjälpmedel anpassas och användas (Dellefield & Ferrini, 2011; Klager et al., 2008; Macleod et al., 2017; Phillips et al., 2008; Travers, Jones & Nicol, 2007)

För att förebygga frustration och vredesutbrott och sådant som ibland okunnigt benämns som problembeteende är det avgörande att förutse vilka situationer som triggar och orsakar irritation och motverka dessa, det kan till exempel vara hunger, smärta, att personen är uttråkad eller upplever frustration över att kommunikationen inte fungerar (Dellefield & Ferrini, 2011; Macleod et al. 2017. Vården bör vara individualiserad och det bör råda kontinuitet i rutiner och personal (Dawson et al., 2004; Macleod et al., 2017)

Fysiska symtom och tecken på att döden närmar sig är kakexi, återkommande feberepisoder, andningssvårigheter relaterat till aspiration eller aspirationspneumoni (Moskowitz & Marder, 2001). En av de artiklar som tar upp svårigheterna att förutspå när livet närmar sig sitt slut är Wilson, Seymour & Aubeeluck, (2011), trots att de fysiska symtomen på nära förestående död visade sig kunde personen plötsligt återhämta sig. Detta verifieras i en annan artikel (Ray et al., 2012) som tar upp den oväntade döden, det vill säga att personer som upplevts vara nära döden blir bättre samt att det fanns patienter som dog till synes oväntat. Ytterligare en artikel (Klager et al. 2008) beskriver döendeprocessen som icke-linjär, den kan pågå fram och

tillbaka under lång tid vilket försvårar planerande av vården och beslutsfattande om till exempel livsuppehållande insatser. Vid livets slut försämras även de kognitiva och psykiatriska symtomen och en beteendemässig regression med skrikande, demonstrativ matvägran och raseriutbrott kan framträda (Macleod et al., 2017).

Livskvalitet

Två artiklar tar specifikt upp livskvalitet hos personer med olika neurodegenerativa sjukdomar (Kristjanson et al., 2005 och Kristjanson et al., 2006) och ytterligare andra artiklar berör aspekter som har betydelse för livskvalitet (Dawson et al., 2004; Dellefield & Ferrini, 2011; Klager et al., 2008; Macleod et al., 2017; Veronese et al., 2015).

Kristjanson et al. (2005) och Kristjanson et al. (2006) hämtar sina resultat ur samma nationella undersökning bland personer med amyotrofisk lateral skleros (ALS), multipel skleros (MS), Parkinsons sjukdom och Huntingtons sjukdom. Den grupp av dessa som angav lägst självuppskattad livskvalitet (enl Longman and Young's two-item quality of life scale) var de som levde med Huntingtons sjukdom. Även i de frågor/skalor som mätte symtomens påverkan på livet låg Huntingtons sjukdom högt, särskilt vad gäller koncentration, kommunikation, sväljsvårigheter och fatigue. Liksom då oro och depression mättes, här hade personer med Huntingtons sjukdom en betydligt högre procentuell andel som sade sig uppleva dessa symtom i jämförelse med övriga studerade diagnoser.

Veronese et al., (2015) har i sin studie intervjuat patienter med olika neurodegenerativa sjukdomar och deras anhöriga i Italien i syfte att undersöka deras behov av palliativ vård. Känslor av att vara isolerad, att förlora sina vänner, att inte kunna jobba längre, problem med komma iväg för miljöombyte nämns som sociala faktorer av betydelse medan spirituella behov inte alltid uttrycks lika tydligt. Frågor om tro uttrycktes inte spontant men när frågan kom upp uppgav somliga och särskilt de tillhörande den romersk katolska kyrkan att deras tro hjälpte dem.

Två av artiklarna (Dellefield & Ferrini, 2011; Klager et al., 2008) beskriver arbetet på två vårdboenden för personer med Huntingtons sjukdom där omvårdnaden präglas av en helhetssyn på patienten och dennes anhöriga/närstående. Att ha meningsfulla sociala interaktioner i form av diskussioner och gemensamma aktiviteter är betydelsefullt. Likaså att kunna kommunicera med andra. Att skapa ett välbefinnande i ordets alla bemärkelser från musik, konst och litteratur som kan lindra och lugna själen till att ha bekväma kläder. För de som önskar är det viktigt att få diskutera spirituella och andliga frågor med någon enskilt och/eller i grupp. Att uppleva autonomi och i så hög grad som möjligt få bestämma över sitt eget liv och sin vardag är viktigt.

Så länge man kan är det viktigt att få dela sin situation och sina erfarenheter med andra. Att få prata med andra i samma eller liknande situation underlättar och minskar risken för frustration

och ilska (Dawson et al., 2004; Macleod et al., 2017), men även professionellt psykosocialt stöd upplevdes av flera som hjälpsamt (Veronese et al., 2015).

Flera av artiklarna betonar vilken typ av vårdform som förordas för personer med Huntingtons sjukdom. Artikelförfattarna är eniga, personer med Huntingtons sjukdom bör omfattas av palliativ omvårdnad och det multidisciplinära team som detta innebär på grund av den komplexitet som sjukdomen innebär med motoriska, kognitiva och psykiatriska funktionsnedsättningar (Dellefield & Ferrini, 2011; Klager et al., 2008; Kristjanson et al., 2005; Kristjanson et al., 2006; Macleod et al., 2017; Moskowitz & Marder, 2001; Phillips et al., 2008; Travers et al., 2007; Veronese et al., 2015; Wilson et al., 2011)

Att säkerställa att den sista tid i livet blir enligt ens önskemål tas upp i flera artiklar. Flera författare rekommenderar att personer med Huntingtons sjukdom och deras anhöriga skriver ett "Advanced Directive" för framtiden eller andra former av "End of Life Plans". Då Huntingtons sjukdom för många leder till kognitiv svikt och demens är risken för dessa personer överhängande att det med tiden kommer att bli omöjligt att fatta viktiga beslut som rör omsorg och vård om sig själv. Det är därför av vikt att ha tänkt igenom och förankrat sina önskemål i tid, vilket kan ha en lugnande effekt, samt att uppdatera dessa dokument så att de är aktuella (Downing et al., 2018; Klager et al., 2008; Moskowitz & Marder, 2001; Ray et al., 2012; Travers et al., 2007).

Anhörig- och vårdarperspektiv

Flera av artiklarna beskriver anhörigvårdarnas situation. Många anhörigvårdare, vilket oftast är en make/maka eller i vissa fall barn till den som drabbas av Huntingtons sjukdom upplever sorg, frustration, ilska, ensamhet, klinisk trötthet och stressrelaterade sjukdomar. De upplevde även att det var en orimlig börda att ta hand om sin insjuknade make/maka (Macleod et al., 2017; Phillips et al., 2008). En studie belyste det faktum att anhörigvårdare upplevde en dysfunktion i familjen med ångest och depression som följd (Kristjanson et al., 2006).

En överlevnadsmekanism i familjer med Huntingtons sjukdom kan vara att tona ned de svårigheter sjukdomen medför. Detta kan innebära problem vid planering av vård och den sista tiden i patientens liv försvåras. (Klager et al., 2008). Friska syskon till de som diagnostiserats med Huntingtons sjukdom kan känna skuld över att inte har den sjukdomsbärande genen (Dawson et al., 2004). Familjer kunde också känna skuld över att inte längre klara av att ta hand om den anhörige hemma längre när en flytt till annat boende blev ofrånkomligt (Dellefield & Ferrini, 2011). Både de personer som drabbats av sjukdomen och deras anhörigvårdare kände stor oro för framtiden. Oron handlade om en osäker framtid, om att bot ej finns för sjukdomen och rädslan för döden. Att både vårda en insjuknad make/maka samtidigt som ett barn får sin diagnos i Huntingtons sjukdom skapade oro och rädsla (Dawson et al., 2004).

För att underlätta och vägleda familjer under sjukdomens progression behövs en god kontakt med sjukvården för att få information, stöd och vägledning. Multidisciplinära team är något som flera av författarna efterlyser som brådskande för de som drabbats av Huntingtons sjukdom eller annan neurodegenerativ sjukdom samt för deras familjer (Dawson et al., 2004; Moskowitz Marder, 2001; Phillips et al., 2008, Veronese et al., 2015; Macleod et al., 2017; Travers et al., 2007).

Kristjanson et al. (2005) undersökte vilket stöd anhöriga önskade för att hantera sin situation som anhörigvårdare. Det anhöriga behövde och önskade var information om diagnosen, utrustning och hjälpmedel för aktiviteter i dagliga livet (ADL), tillgång till pålitliga och aktiva stödgrupper samt finansiell hjälp för att klara omvårdnaden.

Enbart en artikel tog upp att vissa personer drabbade av Huntingtons sjukdom helt saknade stöd från familj eller vänner. Enligt författarna kunde detta bero på svårigheterna sjukdomen för med sig i form av psykisk ohälsa och ibland missbruk. En annan anledning kunde också vara att dessa personer förlorat anhöriga i sjukdomen, därav ensamheten (Dellefield & Ferrini, 2011).

Professionella vårdare och deras behov

I en studie av Travers et al. (2007) kunde de se att det saknas standardiserade planer för omvårdnad av patienter med Huntingtons sjukdom vilket medför att personal eller de anhöriga som vårdar dessa patienter saknar tillräcklig kunskap. Ett sätt att bemöta detta var att anordna utbildning för all personal som arbetade med personer med Huntingtons sjukdom.

Att vårda en person i slutskedet av Huntingtons sjukdom kunde upplevas som svårt och risken att bli utbränd är stor. Att tillgodose personens komplexa behov, att bibehålla god kommunikation, värdighet för personen samt se till att personen har en så god sista tid i livet kan vara krävande. Balansen mellan att personen får behålla sin autonomi och värdighet samtidigt som personalen skyddar personen mot fallskador och att känna oro för detta kan också vara utmanande (Macleod et al., 2017).

Personal som vårdar personer med olika neurodegenerativa sjukdomar kände ofta frustration över att inte kunna få kontakt med specialister tillräckligt snabbt och det var svårt att bedöma vad personens besvär eller utmanande beteende handlade om. Byråkrati inom olika myndigheter gjorde att olika brådskande behov hos en vårdtagare ej kunde tillgodoses tillräckligt snabbt, hjälpmedel, remisser eller annat som behövdes kom inte personen tillgodo i tid (Wilson et al., 2011).

Diskussion

Metoddiskussion

I examensarbetets uppdrag ingick att göra en litteraturöversikt i syfte att undersöka palliativ omvårdnad vid Huntingtons sjukdom. Inledningsvis diskuterades med uppdragsgivarna eventuella möjligheter att komplettera litteraturstudien med intervjuer av personer som har stor insikt i och empirisk erfarenhet av ämnet. Av tidsmässiga skäl lät sig detta inte göras, vilket kan ses som en svaghet i arbetet. Kompletterande intervjuer hade kunnat bidra med en extra dimension till resultatet. Litteratursöversikt som metod lämpade sig dock väl för uppdraget och de tretton artiklar som slutligen valdes bedöms vara relevanta för att ge svar på arbetets syfte.

Ämnesord för sökning valdes utifrån syftet och identifierades i databasernas respektive thesaurus, kontrollerade och identifierade sökord anses vara en styrka (Karlsson, 2017). Då inledande sökningar gav få träffar beslutades att genomföra sökningarna i tre för ämnet relevanta databaser samt att därefter kontrollera dessa med sökningar i ytterligare två. Att sökningarna genomfördes i flera databaser kan ses som en styrka, flera av artiklarna återkom i sökningar i olika databaser vilket tyder på att sökområdet var väl inringat och att sökresultatet därmed hade hög sensitivitet (Henricson, 2017).

Vid valet av inklusions- och exklusionskriterier valde författarna att söka ”brett” och därefter göra ett manuellt urval. Databasernas möjligheter till förval av sökkriterier användes enbart i kontrollsökningar då vidare begrepp användes. Att söka ”brett” var ett medvetet val som gav möjlighet till översyn av det som presenterades inom ämnesområdet. Valet påverkade sökningens specificitet som blev betydligt lägre än om tydliga kriterier valts som ålder eller om ämnesordssökningar genomförts (Henricson, 2017). Det manuella urvalet gjordes på de trettiosex artiklar som bedömdes kunna ha relevans för arbetet. Träffar som inte var vetenskapliga artiklar utan annat material som bokavsnitt, ”fast facts”, kliniska översikter valdes bort, liksom sådant som handlade om framtagande av mätinstrument för att mäta livskvalitet vid livets slut. Detta tillvägagångssätt gav en god överblick av ämnesområdet och vilken typ av forskning som tidigare bedrivits och till viss del vilken forskning som pågår. Risken med manuellt urval är att reproducerbarheten minskar då det föreligger ett mått av avvägning och bedömning i varje val. Det material som innehållsmässigt var mycket intressant men inte passade för litteraturöversikten användes i arbetets övriga delar. Det material som inte tydligt var av vetenskaplig karaktär (i meningen att de hade ett tydligt formulerat syfte, metod, resultat och diskussion) togs med om innehållet bedömdes vara relevant.

Evidensbaserad omvårdnad bör till största delen vila på kunskap som är vetenskaplig, systematisk, generaliserbar och verifierad. Men i avsaknad av sådan kunskap är även erfarenhetsbaserad, personlig kunskap, det vill säga beprövad erfarenhet värdefull för både

patient och vårdpersonal (Willman et al., 2016). När evidens saknas bör man sammanväga den bristfälliga forskning som finns med den kollektiva beprövade erfarenheten (Willman et al., 2016). Därför togs även artiklar som i huvudsak bygger på beprövad erfarenhet och litteraturoversikter med i analysen under förutsättning att dessa var av vetenskaplig karaktär, hade granskats inför och var publicerade i erkända och ansedda vetenskapliga tidskrifter. De artiklar som med författarnas oerfarna ögon bedömdes ha en svårbedömd metodologisk kvalitet var Dellefield & Ferrini, 2011; Klager et al., 2008; Macleod et al., 2017; Moskowitz & Marder, 2001; Phillips et al., 2008 och Travers et al., 2007.

Valda artiklar använde olika metod, kvalitativ, kvantitativ och mixed-metod. Majoriteten av artiklarna använde en kvalitativ metod, av dessa var flera av deskriptiv natur. Artiklarna använde till viss del samma ursprungsmaterial (Kristjanson et al., 2005 och Kristjanson et al., 2006) eller hänvisade till samma källa (Dellefield & Ferrini, 2011 och Klager et al., 2008) vilket minskar den grupp som har studerats i antal samt minskar antalet källor. Det studerade materialet blir således mindre/färre och slutsatserna möjligtvis inte lika giltiga/generaliserbara. Här bör man påminna sig om att det är en ovanlig diagnos och ett ömtåligt skede i livet som undersöks vilket försvårar förutsättningarna för omfattande studier. Författarna har tagit hänsyn till ovanstående.

De utvalda artiklarna har en stor spridning vad gäller publiceringsår (2001 – 2018), författarna har bedömt relevansen i förhållande till artikelns ålder samt vägt in möjligheten att nyare forskning kan ha tillkommit sedan artikeln publicerades. Mot slutet av detta arbete genomfördes kontrollsökningar för att söka nytt material och författarna konstaterar att inget tillkommit som är aktuellt för den tidigare sökningen.

Datanalysen genomfördes av båda författarna, inledningsvis genom att individuellt läsa artiklarna flera gånger samt formulera teman och därefter gemensamt diskutera och läsa materialet på nytt. Detta för att säkerställa att temana är uttömda och besvarade syftet.

Författarnas till detta arbete har en viss förförståelse. Det finns kunskap om hur det kan vara att leva med sällsynta diagnoser på ett övergripande plan och samt erfarenhet av palliativ omvårdnad, vilket kan ha styrt analysen av litteraturen. En risk är att författarna oavsiktligt feltolkar data som gäller för andra diagnoser men inte uttalat för Huntingtons sjukdom. Det kan dock vara en fördel att ha en viss kunskap och erfarenhet för att kunna upptäcka beståndsdelar som annars riskerat att gå författarna förbi.

Artiklarna har sitt ursprung i USA, Storbritannien, Italien, Australien och Nya Zeeland. Författarna har beaktat detta och tagit hänsyn till skillnader mellan dessa länder och Sverige. Flera artiklar tar upp att personer med Huntingtons sjukdom och deras anhöriga har en stor oro över sin ekonomiska situation. Hur ska ekonomin gå ihop när man har förlorat arbete, måste betala för hjälpmedel, anpassningar, vård och läkemedel. Liknande oro kan säkert finnas här, i Sverige finns dock ett grundläggande gemensamt skyddsnet där vård och

behandling ska tillhandahållas och ekonomiskt bidrag finns att få för bostadsanpassningar, bilanpassning och så vidare. Det är en stor och viktig skillnad mellan Sverige och de länder där studierna genomförts och anledning till att författarna valt att inte belysa detta i den omfattning som det ges utrymme i artiklarna. I flera artiklar rekommenderas att patienter skriver ett juridiskt dokument, ett så kallat "Advanced Directive". Dessa innehåller bland annat juridiska frågor som inte är aktuella i en svensk kontext. I Sverige finns inget motsvarande dokument, men våra Framtidsfullmakter kan fylla ett liknande syfte (SFS 2017:310).

Att en mindre andel av artiklarna som redovisar sina etiska överväganden är en brist som skapar osäkerhet kring både artiklarnas vetenskapliga kvalitet och om tillvägagångssättet har varit etiskt efter gällande principer, deklARATIONER och lagar (Kjellström, 2017).

Som student/författare är det av vikt att reflektera över vilket etiskt förhållningssätt man antar vid förståelsen och granskning av valda artiklar. Författarna har i detta arbete vinnlagt sig om detta och har till exempel värnat om att använda ett etiskt reflekterat språkbruk i förhållande till benämningen av de personer som studeras (Kjellström, 2017).

Resultatdiskussion

Arbetets syfte vara att undersöka palliativ omvårdnad i de senare faserna vid Huntingtons sjukdom för att därefter ge förslag på områden till en webbutbildning för omvårdnadspersonal. Analysen av de tretton artiklarna delas i fyra områden: *Omvårdnad vid sjukdomens symtom och konsekvenser, Livskvalitet, Anhörig- och vårdarperspektiv och Professionella vårdare och deras behov.*

På ett övergripande plan handlar den sista tidens omvårdnad om att skapa välbefinnande och så god livskvalitet som möjligt. Att möta de komplexa symtom som sjukdomen ger är avgörande. Flera av artiklarna i studien har stort fokus på symtom och de funktionsnedsättningar de ger. Hur de ska mötas i omvårdnad är inte alltid lika tydligt. Kompletterande forskning (till exempel Moskowitz & Rao, 2017) beskriver till viss del detaljerat och konkret hur detta kan gå till, tex att sitta ner när man borstar tänderna vilket ökar autonomin då att stå och borsta samtidigt är för svårt. Att tala i korta meningar och ge god tid till svar utan att repetera frågan ger möjlighet att ta in, tolka, tänka ut ett svar och fysiskt formulera det, att tänka på fallrisk genom att inte tala med någon medan denna går osv. Studiens artiklar betonar vikten av att få hjälp med de funktionsnedsättningar som symtomen ger av specialister inom respektive disciplin, bakgrundslitteraturen bekräftar detta (Marks et al., 2011; Mestre & Shannon, 2017 och Moskowitz & Rao, 2017).

Till livskvaliteten hör förutom symtomlindring även själsliga och andliga frågor som att hantera hur ens personlighet förändras, att inte längre kunna arbeta, vänner som försvinner och att relationen i familjen förändras. Forskningen kring livskvalitet hos personer med

Huntingtons sjukdom är fortfarande liten. Två artiklar i vår studie belyser att även i jämförelse med andra neurodegenerativa sjukdomar är den upplevda livskvaliteten låg hos personer med Huntingtons sjukdom vilket bekräftas av Calvert et al., (2013). I en god omvårdnad är ovanstående aspekter viktiga att ta hänsyn till, men få artiklar tog upp detta specifikt. Flera studier handlar om olika instrument för att mäta livskvalitet i olika faser av Huntingtons sjukdom (Mestre, et al., 2018; Carlozzi, et al., 2016; Carlozzi, et al., 2017). Det kan tolkas som ett mått på att mer kunskap behövs på området och att forskning pågår för att ta fram mätverktyg som lämpar sig för Huntingtons sjukdom.

Anhörigas situation är ett återkommande och komplext tema i forskningen, vilket även ses i denna litteraturstudie. Sjukdomen kommer med tiden medföra att den sjuke förlorar sina förmågor och blir mycket omsorgskrävande, en omsorg som ofta en nära anhörig till största delen står för. Successivt riskerar den anhörige att förlora "sitt eget liv" och gå in i en vårdarroll eller att barn tar över ansvar från sina föräldrar när de själva fortfarande är barn och tvingas ta ansvar för sådant som vuxna borde ta hand om. En aspekt som särskiljer och komplicerar Huntingtons sjukdom är ärftligheten. Att som (vuxet) barn vårda sin förälder ger en inblick i hur ens egen framtid kan komma att se ut. Även ett friskt syskon ställs inför svåra frågeställningar om denne har ett syskon som bär den muterade genen och kommer att bli sjuk – vilket ansvar vilar på det friska syskonet då (Parekh, Praetorius & Nordberg, 2018)?

Jämförande studier om hur anhöriga och anhängvårdare påverkas visar att i familjer med Huntingtons sjukdom är den psykiska och fysiska påfrestningen högre än i andra jämförbara neurodegenerativa sjukdomar. Anledningen tros vara de svåra symtom sjukdomen ger samt att omvårdnaden behövs under mycket lång tid (Domaradzki, 2015).

För andra utomstående, inte den nära familjen, som vårdar någon med Huntingtons sjukdom är effekten av att vårda en person med Huntingtons sjukdom inte lika utforskad. Det krävs en hög kompetens av personalen i de fall då en person blir personlighetsförändrad, är lättirriterad och ibland våldsam (Brown, Sewell, & Fisher, 2017). Som utomstående kan det också vara svårt att kommunicera, att förstå vad som menas och önskas. Forskning visar på att personal har svårt att värdera hur mycket personen med Huntingtons sjukdom verkligen förstår och önskar mer kunskap och stöd från andra professioner vad gäller kommunikation (Hartelius, Jonsson, Rickeberg, & Laakso, 2010)

Ett fynd i vår studie var att det endast var en artikel som beskrev den ensamhet som personer med Huntingtons sjukdom riskerar. Det finns mycket forskning om anhörigas situation, men i de fall då anhöriga saknas, saknas kunskap om varför och vilka konsekvenser detta medför för den sjuke. Ytterligare litteratur har sökts som bekräftar eller motsäger detta men författarna har inte funnit någon.

Förloppet nära döden kan variera hos personer med Huntingtons sjukdom och det är också något flera författare beskriver i de granskade artiklarna som ett oförutsägbart tillstånd. (Ray et al. 2012; Wilson et al., 2011; Klager et al., 2008). Dessa variationer och förloppets oförutsägbart försvårar för de som vårdar personer med Huntingtons sjukdom i hur de ska

förhålla sig eller förbereda sig. Hur förbereder man de anhöriga då situationen är oviss? Om man som personal inte funderat kring sin egen rädsla för eller tankar kring döden kan det bli extra svårt att bemästra sina känslor när man vårdar en döende person. Pesut et al. (2015) kunde i sin studie se en skillnad i hur personalen hanterade bemötandet av döende och deras anhöriga efter att de utbildats i palliativ vård, hur de fick en djupare förståelse och trygghet i sin roll som vårdpersonal.

Flera av artiklarna tar upp vikten av att i god tid försöka diskutera vad som behövs för att den sista tiden skall bli så bra som möjligt för anhöriga och den döende. Med andra ord- att förbereda för "en god död". Vikten av detta beskriver även Tarolli et al. (2017) och Moskowitz & Rao (2017). Då personer med Huntingtons sjukdom har svårt med talet och riskerar demenssjukdom så är det extra viktigt att viktiga beslut tas i god tid. De 6 S:n kan då vara en fin vägledning gällande exempelvis självbestämmande eller strategier (Ternstedt et al., 2017).

Dawson et al. (2004) beskriver i sin studie hur personer med Huntington kan vara svårplacerade vad gäller omvårdnad den sista tiden då det inte finns många enheter specialiserade för dem. De tycks inte riktigt passa in någonstans och det finns få boenden som är särskilt anpassade för dessa personer. I Sverige finns endast några fåtal boenden där personalen har specialkunskap om Huntingtons sjukdom. När hemsituationen blivit ohållbar placeras de oftast på någon form av äldreboende men tiden innan så har anhöriga rätt att få avlastning och assistans i hemmet via LSS (Lagen om stöd och service till vissa funktionshindrade: 1993:387). Lagen innefattar främst de som är under 65 år men det går att ansöka om fortsatt stöd även efter 65 års ålder.

Att personer med Huntingtons sjukdom har behov av och bör omfattas av palliativ vård den sista tiden är samtliga författare i denna studie överens om. Sawatzky et al., (2017) bestyrker detta och menar dessutom att ett palliativt förhållningssätt borde adresseras alla de som har kroniska och livshotande sjukdomar oavsett boendeform. Särskilt viktigt är att personer som vårdar dem, i detta fall sjuksköterskor, behöver utbildning och stöd.

Ett personcentrerat förhållningssätt utgår i hög grad från den person man har framför sig, dennes livssituation och önskemål (Eldh, 2014). Det är ett lämpligt förhållningssätt för en diagnos som Huntingtons sjukdom med stora individuella skillnader och variationer över tid. En reflektion som studien medför är att då berättelsen är central i den personcentrerade vården (Ekman et al., 2014) blir det en utmaning då kommunikationssvårigheter är en del i symtombilden hos Huntingtons sjukdom. I ett samtal med en person som har en kommunikationsstörning måste även sättet att kommunicera personcentreras och anpassas. En samtalspartner med kunskap och erfarenhet, rätt strategier och hjälpmedel blir därmed en resurs för det gemensamma samtalet (Saldert, 2014).

Ytterligare en aspekt med betydelse för den personcentrerade vården är anosognosi, att inte förmå att inse de svårigheter man har. Att enbart lyssna till patientens berättelse leder då fel, och personen riskerar att inte få den omvårdnad som han eller hon behöver (Wibawa et al., 2020).

Modellen med de sex s:n: självbild, självbestämmande, sociala relationer, symtomlindring, sammanhang och strategier (Ternestedt et al., 2017) kan användas genom hela förloppet av Huntingtons sjukdom. Mot slutet av livet blir dock symtomlindring och strategier allt viktigare. Symtomlindring är centralt vilket påvisas genomgående i detta arbete och att skapa strategier för livets slut och förbereda sig för döden är avgörande och påvisas i flera av artiklarna (Dellefield & Ferrini, 2011; Downing et al., 2018; Klager et al., 2008; Moskowitz & Marder, 2001; Travers et al., 2007).

Flera av artiklarna i litteraturstudien lyfter vikten av olika typer av juridiska och/eller moraliskt bindande dokument och dess betydelse för att personen ska få den vård han/hon önskar och blir behandlad efter den hon är (Dellefield & Ferrini, 2011; Downing et al., 2018; Klager et al., 2008; Moskowitz & Marder, 2001; Travers et al., 2007). Länders olika lagstiftning och sjukvårdssystem styr vilken typ av dokument som behövs. I Sverige ger Lagen om framtidsfullmakter exempel på juridiskt bindande innehåll för sådana dokument. Framtidsfullmakter kan användas i de fall då risk finns att man längre fram inte kommer att kunna fatta beslut som rör en själv (SFS 2017:310).

Implikationer för omvårdnad

Huntingtons sjukdom är en komplex sjukdom som påverkar livets alla områden. Den berör inte bara den som själv är sjuk utan även anhöriga och de som står för omvårdnaden. Att sammanfatta vad palliativ omvårdnad innebär vid detta tillstånd är därför komplicerat, att hitta lösningar på de svårigheter som uppträder är både enkelt och svårt. Att låta den palliativa vårdens hörnstenar: symtomlindring, multiprofessionellt samarbete, kommunikation och relation samt stöd till närstående vara vägledande och utgå från ett personcentrerat arbetssätt/förhållningssätt är grunden för en god omvårdnad i livets slutskede.

En utbildning om palliativ omvårdnad vid de senare faserna av Huntingtons sjukdom bör därför fokusera på följande områden: Palliativ omvårdnad, Symtom och symtomlindring, Kommunikation och bemötande, Anhöriga/närståendes situation och stöd till dessa samt Omvårdnadspersonalens förutsättningar, se bilaga 3.

Fortsatt forskning

Forskningen om palliativ omvårdnad vid Huntingtons sjukdom är sparsam. Generellt behövs mer forskning inom alla områden som berörs i den palliativa omvårdnaden. Det behövs även forskning vad gäller de som vårdar dessa personer, deras behov och önskemål, för att den palliativa vården av personer med Huntingtons sjukdom skall bli den bästa möjliga. Det skulle vara intressant att se en geografisk spridning av studier där olika kulturer och samhällssystem avspeglas. I den forskning denna studie bygger på är symtom och symtomlindring i fokus, intressant skulle vara att läsa mer om aspekter som i övrigt bidrar till att öka livskvaliteten.

Slutsats

Studien visar att Huntingtons sjukdom är en mångfacetterad och komplex sjukdom som under lång tid har stor påverkan på individen och dennes anhöriga. Det finns enighet om att Huntingtons sjukdom bör omfattas av palliativ omvårdnad med det multidisciplinära team och helhetssyn om människan som detta innebär. Några områden framstår som särskilt viktiga. Det första är symtomlindring, sjukdomen innebär många och komplicerade symtom som tex dysfagi, dysartri och demens. För att kunna lindra krävs kunskap om enskilda symtom, hela symtombilden samt kompetens att använda sin kunskap på ett adekvat och personcentrerat sätt. Den som vårdar en person med Huntingtons sjukdom bör därför ha relevant utbildning i omvårdnad men även kunskap om Huntingtons sjukdom specifikt. Det är också viktigt att den som vårdar får fortsatt handledning och fortbildning då sjukdomsförloppet innebär att förmågor förloras successivt och att omvårdnadsbehovet ökar med tiden.

Det andra är stöd till anhöriga som vid denna diagnos är särskilt utsatta. Dels för att omsorgsbehovet hos den som är sjuk med tiden blir mycket omfattande och dels på grund av att sjukdomens ärftlighet kan påverka flera generationer i samma familj.

En utbildningsinsats för omvårdnadspersonal bör därför innehålla följande områden: palliativ omvårdnad, symtom och symtomlindring, kommunikation och bemötande, anhöriga och närståendes situation och stöd till dessa samt omvårdnadspersonalens förutsättningar.

Slutligen – trots de omfattande svårigheter som Huntingtons sjukdom medför så handlar omvårdnaden om att skapa så mycket gott som möjligt för den som är sjuk och dennes närstående. Så att - ”the good days outnumber the bad ones” (Pollard, 1999).

Referenslista

- Brown, A., Sewell, K., & Fisher, C. (2017). Characterisation of aggression in Huntington's disease: Rates, types and antecedents in an inpatient rehabilitation setting. *Journal of Clinical Nursing*, 26(19-20), 2922-2931. Doi:10.1111/jocn.13614
- Burgess, J., Davis, B., Fogarty, E. et al., (2014). *Caregivers guide for Mid to Late stage Huntington's Disease: For Long-Term Care Facilities and In-Home Care Agencies*. New York: Huntington's Disease Society of America.
- Calvert, M., Pall, H., Hoppitt, T., Eaton, B., Savill, E., & Sackley, C. (2013). Health-related quality of life and supportive care in patients with rare long-term neurological conditions. *Quality of Life Research*, 22(6), 1231–1238. <https://doi-org.ezproxy.ub.gu.se/10.1007/s11136-012-0269-5>
- Carlozzi, N., Downing, N., McCormack, M., Schilling, S., Perlmutter, J., Hahn, E., ...Hahn, E. A. (2016). New measures to capture end of life concerns in Huntington disease: Meaning and Purpose and Concern with Death and Dying from HDQLIFE (a patient-reported outcomes measurement system). *Quality of Life Research*, 25(10), 2403–2415. <https://doi-org.ezproxy.ub.gu.se/10.1007/s11136-016-1354-y>
- Carlozzi, N., Ready, R., Frank, S., Cella, D., Hahn, E., Goodnight, S.,...Dayalu, P. (2017). Patient-reported outcomes in Huntington's disease: Quality of life in neurological disorders (Neuro-QoL) and Huntington's disease health-related quality of life (HDQLIFE) physical function measures. *Movement Disorders*, 32(7), 1096–1102. <https://doi-org.ezproxy.ub.gu.se/10.1002/mds.27046>
- Domaradzki J. (2015). The Impact of Huntington Disease on Family Carers: a Literature Overview. *Psychiatria polska*, 49(5), 931–944. <https://doi.org/10.12740/PP/34496>
- Dawson, S., Kristjanson, L., Toye, C., & Flett, P. (2004). Living with Huntington's disease: Need for supportive care. *Nursing & Health Sciences*, 6(2), 123-130. DOI: 10.1111/j.1442-2018.2004.00183.x
- Dellefield, M. E., & Ferrini, R. (2011). Promoting Excellence in End-of-Life Care: lessons learned from a cohort of nursing home residents with advanced Huntington disease. *The Journal of Neuroscience Nursing : Journal of the American Association of Neuroscience Nurses*, 43(4), 186–192. <https://doi.org/10.1097/JNN.0b013e3182212a52>
- Dieplinger, A., Kundt, F. S., & Lorenzl, S. (2017). Palliative care nursing for patients with neurological diseases: what makes the difference? *British Journal of Nursing*, 26(6), 356–359. <https://doi-org.ezproxy.ub.gu.se/10.12968/bjon.2017.26.6.356>
- Downing, N., Goodnight, S., Chae, S., Perlmutter, J., McCormack, M., Hahn, E., . . . Carlozzi, N. (2018). Factors Associated With End-of-Life Planning in Huntington Disease. *American Journal of Hospice and Palliative Medicine*®, 35(3), 440-447. DOI: 10.1177/1049909117708195
- Ekman, I., Norberg, A., & Swedberg, K. (2014). Tillämpning av personcentrering inom hälso- och sjukvård. i I. Ekman (Red.), *Personcentrering inom hälso- och sjukvård. Från filosofi till praktik*. (s. 69-96). Stockholm: Liber AB.
- Eldh, A. C. (2014). Delaktighet i rollen som patient. i F. Friberg, & J. Öhlén (Red.), *Omvårdnadens grunder. Perspektiv och förhållningssätt*. (s. 485-504). Lund: Studentlitteratur AB.
- Friberg, F. (2017). Att göra en litteraturoversikt. I F. Friberg (Red.), *Dags för uppsats* (s. 141- 152). Lund: Studentlitteratur AB.
- Hartelius, L., Jonsson, M., Rickeberg, A., & Laakso, K. (2010). Communication and Huntington's disease: qualitative interviews and focus groups with persons with Huntington's disease, family members, and carers. *International Journal of Language & Communication Disorders*, 45(3), 381–393. <https://doi.org/10.3109/13682820903105145>

- Henricson, M. (2017). Diskussion. i M. Henricson (Red.), *Vetenskaplig teori och metod. Från idé till examination inom omvårdnad*. (s. 411- 420). Lund: Studentlitteratur AB.
- Karlsson, E. (2017). Informationssökning. I M. Henricson (Red.), *Vetenskaplig teori och metod - Från idé till examination inom omvårdnad*. (s. 81-97). Lund: Studentlitteratur AB.
- Kay, C., Hayden, M., & Levitt, B. (2017). Epidemiology of Huntington disease. i A. Feigin, & K. Anderson, *Handbook of Clinical Neurology. Vol 144. Huntington Disease*. (s. 31-46).
<http://dx.doi.org/10.1016/B978-0-12-801893-4.00003-1>
- King N. (2005). Palliative care management of a child with juvenile onset Huntington's disease. *International Journal of Palliative Nursing*, 11(6), 278–283.
<https://doi.org/10.12968/ijpn.2005.11.6.18295>
- Kjellström, S. (2017). Forskningsetik. i M. Henricsson (Red.), *Vetenskaplig teori och metod. Från idé till examination inom omvårdnad*. (s. 57-80). Lund: Studentlitteratur AB.
- Klager, J., Duckett, A., Sandler, S., & Moskowitz, C. (2008). Huntington's Disease: A Caring Approach to the End of Life. *Care Management Journals*, 9(2), 75-81.
- Kristjanson, L., Aoun, S., & Oldham, L. (2005). Palliative care and support for people with neurodegenerative conditions and their carers. *International Journal of Palliative Nursing*, 12(8), 368-377.
 DOI: 10.12968/ijpn.2006.12.8.368
- Kristjanson, L., Aoun, S., & Yates, P. (2006). Are supportive services meeting the needs of Australians with neurodegenerative conditions and their families? *Journal of Palliative Care*, 22(3), 151–157.
- McClinton P. (2010). Improving palliative care for people with long-term neurological conditions. *International Journal of Palliative Nursing*, 16(3), 108–109.
- Macleod, A., Jury, M., & Anderson, T. (2017). The (Palliative) care of Huntington's disease. *Progress in Palliative Care*, 25(4), 165-170. DOI: 10.1080/09699260.2017.1337608
- Marks, S., Hung, S., & Rosielle, D. A. (2011). Palliative care for patients with Huntington's disease #201. *Journal of Palliative Medicine*, 14(5), 655-656. doi:<http://dx.doi.org/10.1089/jpm.2011.9696>
- Mendlik, M., McFarlin, M., Kluger, B., Vaughan, C., Phillips, J. & Jones, C. (2019). Top Ten Tips Palliative Care Clinicians Should Know About Caring for Patients with Neurologic Illnesses. *Journal of Palliative Medicine*, 22(2),193-98.<http://doi.org.ezproxy.ub.gu.se/10.1089/jpm.2018.0617>
- Mestre, T. A., Carlozzi, N. E., Ho, A. K., Burgunder, J., Walker, F., Davis, A. M... Martinez-Martin, P. (2018). Quality of Life in Huntington's Disease: Critique and Recommendations for Measures Assessing Patient Health-Related Quality of Life and Caregiver Quality of Life. *Movement Disorders*, 33(5), 742–749.
<https://doi-org.ezproxy.ub.gu.se/10.1002/mds.27317>
- Mestre, T. A., & Shannon, K. (2017). Huntington disease care: From the past to the present, to the future. *Parkinsonism & Related Disorders*, 44, 114–118.
<https://doi-org.ezproxy.ub.gu.se/10.1016/j.parkreldis.2017.08.009>
- Moskowitz, C. B., & Marder, K. (2001). Palliative care for people with late-stage Huntington's disease. *Neurologic Clinics*, 19(4), 849–865. [https://doi.org/10.1016/s0733-8619\(05\)70050-5](https://doi.org/10.1016/s0733-8619(05)70050-5)
- Moskowitz, C. B., & Rao, A. K. (2017). Making a measurable difference in advanced Huntington disease care. *Handbook of clinical neurology*, 144, 183–196. <https://doi.org/10.1016/B978-0-12-801893-4.00016-X>

- NFSD. (u.d.). *Om sällsynta diagnoser*. Hämtat från Nationella Funktionen Sällsynta Diagnoser: <https://www.nfsd.se/om-sallsynta-diagnoser/> den 12 april 2020
- Orpha.net. (den 11 januari 2011). *Huntington disease*. Hämtat från Orpha.net: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=GB&Expert=399 den 5 mars 2020
- Parekh, R., Praetorius, R. T., & Nordberg, A. (2018). Carers' Experiences in Families Impacted by Huntington's Disease: A Qualitative Interpretive Meta-Synthesis. *British Journal of Social Work*, 48(3), 675–692. <https://doi-org.ezproxy.ub.gu.se/10.1093/bjsw/bcw173>
- Pesut, B., Potter, G., Stajduhar, K., Sawatzky, R., McLeod, B., & Drabot, K. (2015). Palliative approach education for rural nurses and health-care workers: a mixed-method study. *International Journal of Palliative Nursing*, 21(3), 142–151. <https://doi-org.ezproxy.ub.gu.se/10.12968/ijpn.2015.21.3>
- Phillips, W., Shannon, K., & Barker, R. (2008). The current clinical management of Huntington's disease. *Movement Disorders*, 23(11), 1491–1504. DOI: 10.1002/mds.21971
- Pollard, J. (1999). *A Caregiver's Handbook for Advanced-Stage Huntington Disease*. Huntington Society of Canada.
- Ramos, A., & Garrett, C. (2017). Huntington's Disease: Premotor Phase. *Neuro-degenerative diseases*, 17(6), 313–322. <https://doi.org/10.1159/000481172>
- Ray, R. A., Brown, J., & Street, A. F. (2014). Dying with motor neurone disease, what can we learn from family caregivers?. *Health expectations: an international journal of public participation in health care and health policy*, 17(4), 466–476. <https://doi.org/10.1111/j.1369-7625.2012.00773.x>
- Rodrigues, F., Abreu, D., Damásio, J., Goncalves, N., Correia-Guedes, L., Coelho, M., & Ferreira, J. (2017). Survival, Mortality, Causes and Places of Death in a European Huntington's Disease Prospective Cohort. *Movement Disorders Clinical Practice*, 4(5), 737–742. DOI: 10.1002/mdc3.12502
- Rosén, M. (2017). Systematisk litteraturoversikt. i M. Henricson (Red.), *Vetenskaplig teori och metod. Från idé till examination inom omvårdnad*. (s. 375–389). Lund: Studentlitteratur AB.
- Røthing, M., Malterud, K., & Frich, J. C. (2014). Caregiver roles in families affected by Huntington's disease: a qualitative interview study. *Scandinavian Journal of Caring Sciences*, 28(4), 700–705. <https://doi-org.ezproxy.ub.gu.se/10.1111/scs.12098>
- Røthing, M., Malterud, K., & Frich, J. C. (2015). Balancing needs as a family caregiver in Huntington's disease: qualitative interview study. *Health & Social Care in the Community*, 23(5), 569–576. <https://doi-org.ezproxy.ub.gu.se/10.1111/hsc.12174>
- Saldert, C. (2014). Personcentrerade samtal vid kommunikationshinder. i I. Ekman (Red.), *Personcentrering inom hälso- och sjukvård. Från filosofi till praktik*. (s. 207–225). Stockholm: Liber AB.
- SBU. (u.d.). *Vår metod*. Hämtat från SBU: <https://www.sbu.se/sv/var-metod/> den 16 mars 2020
- SFS 2014:821. *Patientlag*. Stockholm. Hämtad 12 april, 2020, från Riksdagen, https://www.riksdagen.se/sv/dokument-lagar/dokument/svensk-forfattningssamling/patientlag-2014821_sfs-2014-821
- SFS 2017:310 Lagen om framtidsfullmakter. Stockholm. Hämtad 12 april, 2020, från Riksdagen, https://www.riksdagen.se/sv/dokument-lagar/dokument/svensk-forfattningssamling/lag-2017310-om-framtidsfullmakter_sfs-2017-310

- Socialstyrelsen. (2013). *Nationellt kunskapsstöd för god palliativ vård i livets slutskede: vägledning, rekommendationer och indikationer - stöd för styrning och ledning*. Hämtad 28 Februari, 2020, från Socialstyrelsen <https://www.socialstyrelsen.se/globalassets/sharepoint-dokument/artikelkatalog/kunskapsstod/2013-6-4.pdf>
- Socialstyrelsen. (den 27 November 2017). *Huntingtons sjukdom*. Hämtat från Ovanliga diagnoser: <https://www.socialstyrelsen.se/stod-i-arbetet/ovanliga-diagnoser/huntingtons-sjukdom/> den 23 02 2020
- Strang, P. (2012) Ett palliativt förhållningssätt- enligt WHO. I P. Strang & B. Beck- Friis.(Red.), *Palliativ medicin och vård*. (s. 30-34). Stockholm: Liber.
- Tarolli CG, Chesire AM, Biglan KM. Palliative Care in Huntington Disease: Personal Reflections and a Review of the Literature. *Tremor Other Hyperkinet Mov (N Y)*. 2017;7:454. Published 2017 Apr 11. doi:10.7916/D88057C7
- Ternstedt, B-M., Henoch, I., Österlind J. & Andershed, B.(2017) *De 6 S:n : En Modell För Personcentrerad Palliativ Vård*. Lund: Studentlitteratur AB
- Travers, E., Jones, K., & Nichol, J. (2007). Palliative care provision in Huntington's disease. *International Journal of Palliative Nursing*, 13(3), 125–130. <https://doi.org/10.12968/ijpn.2007.13.3.23274>
- Veronese, S., Gallo, Valle, Cugno, Chiò, Calvo, . . . Oliver. (2015). The palliative care needs of people severely affected by neurodegenerative disorders: A qualitative study. *Progress in Palliative Care*, 23(6), 331-342. DOI: 10.1179/1743291X15Y.0000000007
- Wibawa, P., Zombor, R., Dragovic, M., Hayhow, B., Lee, J., Panegyres, P....Starkstein, S. E. (2020). Anosognosia Is Associated With Greater Caregiver Burden and Poorer Executive Function in Huntington Disease. *Journal of Geriatric Psychiatry and Neurology*, 33(1), 52–58. <https://doi.org/10.1177/0891988719856697>
- WHO. (2002). *National Cancer Control Programmes. Policies and managerial guidelines. 2nd edition*. World Health Organization.
- Willman, Anna, Bahtsevani, C., Nilsson, R., & Sandström, B. (2016). *Evidensbaserad omvårdnad. En bro mellan forskning och klinisk verksamhet*. Lund: Studentlitteratur AB.
- Wilson, E., Seymour, J., & Aubeeluck, A. (2011). Perspectives of staff providing care at the end of life for people with progressive long-term neurological conditions. *Palliative and Supportive Care*, 9(4), 377-385. DOI: 10.1017/S1478951511000393
- Östlundh, L. (2017). Informationssökning. i F. Friberg (Red.), *Dags för uppsats. Vägledning för litteraturbaserade examensarbeten* (s. 59-82). Lund: Studentlitteratur AB.

Bilaga 1 – Söktabeller

Databas: PubMed						
Datum	Sökord	Begränsningar (Limits)	Antal träffar	Relevanta abstract	Granskade artiklar	Valda artiklar
200304	Huntington Disease AND Palliative Care OR Terminal Care OR End of Life Care OR Hospice and Palliative Care Nursing OR Hospice Care AND Nurs*	-	36	24	12	7 Dawson et al.,(2004); Dellefield & Ferrini, (2011); Downing et al., (2018); Kristjanson et al., (2005); Kristjanson et al., (2006); Travers et al., (2007); Wilson et al., (2011)
200312	Huntington Disease AND Palliative Care OR Terminal Care OR Hospice and Palliative Care Nursing OR Hospice Care OR End of Life Care OR Late stage OR Advanced AND Nurs*	-	80	53	20	7*
200312	Neurodegenerative Disease AND Palliative Care OR Terminal Care OR Hospice and Palliative Care Nursing OR Hospice Care OR End of Life Care AND Nurs*	5 år Endast engelska Clinical trial Meta Analyses RCT	12	3	0	0

*= Funna i tidigare sökningar

Databas: Cinahl						
Datum	Sökord	Begränsningar (Limits)	Antal träffar	Relevanta abstract	Granskade artiklar	Valda artiklar
200304	Huntington´s Disease AND Palliative Care OR Hospice and Palliative Care OR Terminal Care OR End of Life Care OR Hospice Care	-	15	14	10	2 Macleod et al., (2017); Phillips et al., (2008)
200312	Huntington´s Disease AND Palliative Care OR Hospice and Palliative Care OR Terminal Care OR End of Life Care OR Hospice Care OR Late Stage OR advanced		36	14*	10*	2*
200312	Neurodegenerative diseases AND Palliative Care OR Hospice and Palliative Care OR Terminal Care OR End of Life Care OR Hospice Care OR Late Stage OR Advanced	Peer review Research Article	32	3	2	2 Ray et al., (2012); Veronese et al., (2015)

*= Funna i tidigare sökningar

Databas: SCOPUS						
Datum	Sökord	Begränsningar (Limits)	Antal träffar	Relevanta abstract	Granskade artiklar	Valda artiklar
200304	“Huntington Disease” OR “Huntington´s Disease” AND “Palliative Care” OR “Terminal Care” OR “End of Life Care” OR “Hospice and Palliative Care Nursing” OR “Hospice Care” OR “Hospice and Palliative Care” AND “Nurs*”		21	13	8	2 (+3*) Klager et al., (2008); Moskowitz & Marder, (2001)
200312	“Huntington Disease” OR “Huntington´s Disease” AND “Palliative Care” OR “Terminal Care” OR “End of Life Care” OR “Hospice and Palliative Care Nursing” OR “Hospice Care” OR “Hospice and Palliative Care” OR “Late stage” OR “Advanced” AND “Nurs*”	Articles	30	16	10	7*

*= Funna i tidigare sökningar

Databas: PsycINFO						
Datum	Sökord	Begränsningar (Limits)	Antal träffar	Relevanta abstract	Granskade artiklar	Valda artiklar
200309	"Huntington Disease" AND "Terminal Care" OR "Palliative Care" OR "Hospice Care" OR "Hospice and palliative care nursing" OR "Hospice and palliative care"	Main Subject	10	10	10*	3*

*= Funna i tidigare sökningar

Databas: Google Scholar						
Datum	Sökord	Begränsningar (Limits)	Antal träffar	Relevanta abstract	Granskade artiklar	Valda artiklar
200311	"Huntington's Disease" AND "Palliative Care" OR "Terminal Care" OR "Hospice and Palliative Care Nursing" OR "Hospice Care" OR "End of Life Care"	Sökord finns i artikelns rubrik	11	6*	2*	2*

*= Funna i tidigare sökningar

Bilaga 2 – Artikelöversikt

	Artikeln namn, författare, publiceringsår, land	Syfte/ frågetällning	Metod/ Material	Resultat	Kvalitet	Citerad enligt Scopus
1	Living with Huntington's disease: need for supportive care. Dawson, S., Kristjanson, L. J., Toye, C. M., & Flett, P. 2004, Australien.	Att undersöka behov av palliativ vård för personer med Huntingtons sjukdom och deras familjer (inklusive anhörigvårdare)	Kvalitativ metod. Innehållsanalys 6 personer med Huntingtons sjukdom och 19 anhörigvårdare och 7 professionella vårdare. Individuella semistrukturerade intervjuer som analyserades tematiskt.	Palliativ vård för personer med Huntingtons sjukdom och deras anhörigvårdare bör vara anpassningsbara samt adekvat planerade och samordnade. Vården bör även innefatta psykologiskt och praktiskt stöd från professionella.	Hög Tydlig redogörelse av tillvägagångssätt och gjorda val	48
2	Promoting Excellence in End-of-Life Care: lessons learned from a cohort of nursing home residents with advanced Huntington disease. Dellefield, M. E., & Ferrini, R. 2011, USA	Att beskriva demografisk information om de 53 personer med Huntingtons sjukdom som vårdades på San Diegos psykiatriska sjukhus 2000-2008 samt att beskriva vilka erfarenheter detta gav.	Kvalitativ metod. Deskriptiv studie.	10 områden identifierades: Främja självständighet, Främja värdighet, Meningsfulla sociala interaktioner, Kommunikation, Tröst och bekvämlighet, Säkerhet och ordning, Andlighet, Glädje, underhållning och välmående, Nutrition och Funktionell kompetens.	Låg/ svårbedömd metodologisk kvalitet.	11
3	Factors Associated With End-of-Life Planning in Huntington Disease. Downing, N. R., Goodnight, S., Chae, S., Perlmutter, J. S., McCormack, M., Hahn, E., Barton, S. K., & Carlozzi, N. 2018, USA	(1) Att undersöka prevalens av "End of Life" (EOL) planer inkl "Advanced Directives" (AD) i tre steg av Huntingtons sjukdom (2) Att bestämma vilka faktorer som leder till att personer med Huntingtons sjukdom skriver ett AD.	Kvantitativ metod. Data hämtades ur Huntington Disease Quality of Life undersökningen. (503 personer)	38,2% av studiens deltagare hade AD, färre än hälften hade andra typer av EOLplaner. Ålder, ett sent skede av Huntingtons sjukdom, längre utbildning, mindre uttalad oro, större problem med ätandet och en känsla av mening kunde knytas till att ha ett AD.	Hög. Genomgående tydlig i val och begränsningar	0

	Artikels namn, författare, publiceringsår, land	Syfte/ frågetällning	Metod/ Material	Resultat	Kvalitet	Citerad enligt Scopus
4	Huntington's disease: a caring approach to the end of life. Klager, J., Duckett, A., Sandler, S., & Moskowitz, C. 2008, USA	Att beskriva vårdprogrammet för Huntingtons sjukdom vid Terence Cardinal Cooke Health Care Center samt utmaningarna/ svårigheterna vid vård i livets slutskede.	Kvalitativ metod. Deskriptiv studie/ beprövad erfarenhet.	Temat: Livsstil, rörlighet och miljö för lång tids vårdande. Advanced directives Omvårdnadsbehov vid livets slut. Förslag till en nationell standard för omvårdnad.	Låg/ svårbedömd metodologisk kvalitet.	14
5	Palliative care and support for people with neurodegenerative conditions and their carers. Kristjanson, L. J., Aoun, S. M., & Oldham, L. 2006, Australien.	Att identifiera och jämföra behov av stöd och palliativ vård hos personer med neurodegenerativa sjukdomar och deras anhängigvårdare.	Kvalitativ och kvantitativ metod. Deskriptiv studie Kvantitativ- data hämtades ur tidigare undersökning. 503 patienter och 373 anhängigvårdare deltog.	Patienter med Huntington var i majoritet vad gällde behov av stöd, palliativ vård, ångest och depression.	Hög. Tydligt problem och syfte. Utförligt beskriven metod.	51
6	Are supportive services meeting the needs of Australians with neurodegenerative conditions and their families? Kristjanson, L. J., Aoun, S. M., & Yates, P. 2006, Australien	Att studera vilket behov av inrättningar med "supportive" vård och palliativ vård som finns i Australien för fyra neurodegenerativa sjukdomar samt vilket behov av stöd som dessa patienters familjer behöver.	Kvantitativ metod. Självadministrerade pilottestat frågeformulär. Proportionellt stratifierat urval. Data analyserades med spss 11,5, innehållsanalys och med klusteranalys. 503 patienter och 373 anhängigvårdare deltog.	Behov av stöd, tillfredsställelse med vården, livskvalitet och hälsostatus. I frågor utan svarsalternativ nämndes; behov av information kring ekonomi, stöd och avlösning för vårdarna, stödorganisationer hyllades för sitt arbete, men de behöver tryggare finansiering av sin verksamhet. Patienter o vårdare uppgav att de mötte brist på empati, intresse och kommunikationsfärdigheter hos specialister, bristande kunskap om sjukdomen på sjukhus samt att det tog lång tid att få rätt diagnos.	Hög. Tydligt problem och syfte. Utförligt beskriven metod.	29

	Artikels namn, författare, publiceringsår, land	Syfte/ frågetällning	Metod/ Material	Resultat	Kvalitet	Citerad enligt Scopus
7	The (Palliative) care of Huntington's disease. Macleod, A. D. (Sandy), Jury, M. A., & Anderson, T. 2017, Nya Zeeland.	Att bidra med en översikt av de frågor/områden som är relevanta i palliativ vård av personer med Huntingtons sjukdom.	Kvalitativ metod. Deskriptiv metod/ beprövad erfarenhet. Litteraturoversikt samt 30 års klinisk erfarenhet av att ha mött 100 personer med HS o deras familjer.	Beskrivning av motoriska svårigheter, kognitiva nedsättningar, psykiatriska svårigheter, kakexi och dysfagi, kommunikationssvårigheter, sömnstörningar, "anhörigbörda" och vård vid livets slut.	Låg/ svårbedömd metodologisk kvalitet.	-
8	Palliative care for people with late-stage Huntington's disease. Moskowitz, C. B., & Marder, K. 2001, USA	Att beskriva palliativ vård för personer med Huntingtons sjukdom i ett sent skede.	Kvalitativ metod. Deskriptiv metod/ beprövad erfarenhet.	Palliativ vård bör innehålla: Ett problemfokuserat multidisciplinärt förhållningssätt inom följande områden; sömn, ätande, rörlighet och säkerhet samt frågor rörande livets slut.	Låg/ svårbedömd metodologisk kvalitet.	41
9	The current clinical management of Huntington's disease. Phillips W, Shannon KM, & Barker RA. (2008). Storbritannien och USA.	Att ge en översikt av läkemedelsbehandlingen för Huntingtons sjukdom samt ickefarmakologiskt stöd inklusive palliativ vård.	Kvalitativ metod. Deskriptiv studie. Litteraturoversikt.	Personer med Huntingtons sjukdom vårdas ofta av multidisciplinära team vilket är bra, men mer klinisk forskning behövs liksom forskning om de komplexa frågor som rör livet slut.	Låg/ svårbedömd metodologisk kvalitet.	-
10	Dying with motor neurone disease, what can we learn from family caregivers? Ray, R. A., Brown, J., & Street, A. F. 2012, Australien och Storbritannien	Att undersöka hur anhängigvårdare upplevde sin partners sista tid och död i syfte att identifiera hur professionella bättre kan förbereda familjer på döden.	Kvalitativ metod. Sekundäranalys av tidigare insamlat material. Två longitudinella kvalitativa studier.	Fyra teman visade sig: 1. Planering inför livets slut. 2. Övåntad död/döende, 3. Den döende kroppens värdighet. 4. Ett positivt slut för motor neuron disease (MND)	Hög. Tydligt och utförligt beskriven i studiens alla delar.	-

	Artikels namn, författare, publiceringsår, land	Syfte/ frågetällning	Metod/ Material	Resultat	Kvalitet	Citerad enligt Scopus
11	Palliative care provision in Huntington's disease. Travers, E., Jones, K., & Nichol, J. 2007, Storbritannien	Att undersöka kopplingen mellan Huntingtons sjukdom och palliativ vård samt diskutera utmaningar för patienter, familjer/närstående och professionella vid palliativ vård och Huntingtons sjukdom.	Kvalitativ metod. Klinisk översikt Litteraturöversikt	Personer med Huntingtons sjukdom bör få Palliativ omvårdnad av ett multidisciplinärt (health and social) team pga omfattande fysiska och psykologiska symtom.	Medel/Låg Svårbedömd metodologisk kvalitet.	19
12	The palliative care needs of people severely affected by neurodegenerative disorders: A qualitative study. Veronese, S., Gallo, Valle, Cugno, Chiò, Calvo, . . . Oliver. 2015, Italien och Storbritannien	Att undersöka vilka behov personer med neurodegenerativa sjukdomar har och hur de ställer sig till att ta emot hjälp från ett specialiserat team för palliativ vård.	Kvalitativ metod. Observationsstudie Innehålls analys Intervjuer och fokusgrupper.	Fyra områden där behoven inte tillgodoses framträder: Fysiska svårigheter Psykologiska aspekter Sociala frågor Andliga frågor. Ett multidisciplinärt palliativt team kan hjälpa till med dessa frågor.	Hög.	6
13	Perspectives of staff providing care at the end of life for people with progressive long-term neurological conditions. Wilson, E., Seymour, J., & Aubeeluck, A. 2011, Storbritannien	Att undersöka vad personal vid palliativ vård för neurodegenerativa tillstånd har för synpunkter och åsikter om vården.	Kvalitativ studie. 14 fokusgrupper samt 3 intervjuer med 80 personer i olika befattningar på tre olika typer av vårdinrättningar.	Personalen betonade vikten av: -samarbete/teamwork -stöd från samhällets resurser -utvecklandet av ett system för att ge högkvalitativ palliativ vård vid livets slut. Att identifiera döendefasens inledning var mycket svårt.	Medel/ hög	11

Bilaga 3 – Förslag till webbutbildning

Förslag till inledande text

Vård i livets slutskede

Den här delen i utbildningen vill ge dig som vårdar en person med Huntingtons sjukdom vägledning i vad palliativ omvårdnad är och hur du kan göra den sista tiden i livet så bra som möjligt för den du vårdar. Den sista tiden ger olika fysiska och psykiska symtom och det kan ibland vara svårt att bemöta eller förstå vad orsaken till svårigheterna är. Det krävs tålmod, inlevelse, kunskap men också en gnutt humor och kärlek för att klara av denna utmanande uppgift.

Palliativ är det latinska ordet för *mantel*, en slags värnande omsorg inför den sista tiden i livet. Palliativ vård har vare sig med ålder eller diagnos att göra. Det handlar om att ta hänsyn till de behov en människa kan tänkas ha: fysiskt, psykiskt, socialt eller existentiellt. Palliativ vård handlar om att den som är sjuk ska få leva ett så gott och aktivt liv så länge som möjligt och att skapa förutsättningar för livskvalitet i livets slut.

Inom palliativ vård talar man om *de fyra hörnstenarna*. Dessa är bra att utgå ifrån då begreppen visar vägen för vad som är viktigt att tänka på under den sista tiden i livet. Den första hörnstenen handlar om *symtomlindring*. Det kan vara svåra symtom som smärta, oro, ångest eller andra symtom som muntorrhet som är lättare att lindra. Den som vårdar är ofta den som först ser tecken innan symtomen bryter ut. Att få lindring för symtomen, stora som små, bidrar till att behålla livskvalitet. Den andra hörnstenen visar på betydelsen av *teamarbete* mellan olika professioner och att gemensamt ha det bästa för ögonen för den som är sjuk. Att samarbeta och ta hjälp av andra för att det ska bli så bra som möjligt är oerhört viktigt. Hörnsten tre betonar *kommunikation* mellan den sjuke, de anhöriga samt vårdpersonal. Kommunikationen kring allt som berör den som är sjuk behöver vara klar och tydlig för alla som berörs. Oerhört viktigt är också ett inkännande och gott bemötande vilket skapar tillit och trygghet. Den fjärde hörnstenen handlar om *närståendestöd* och betonar vikten av att närstående får tillräckligt med information och stöd. För de anhöriga som vill är det viktigt att få känna delaktighet i beslut som behöver tas och att deras synpunkter är viktiga. Anhöriga kan också behöva stöd i att hantera sorg, både den som infinner sig inför döden men också den som kommer längre fram när den som är sjuk inte längre finns i livet.

Förslag på områden i webbutbildning

Innehåll - Rubriker	Underrubriker	Artiklar som använts i litteraturstudien	Övrig rekommenderad litteratur
Palliativ omvårdnad	Övergripande – vad utmärker palliativ omvårdnad. Andra professioner - Vilken hjälp finns att få?	Dellefield & Ferrini, 2011; Klager, Duckett, Sandler & Moskowitz 2008; Macleod, Jury & Anderson, 2017; Moskowitz & Marder, 2001; Phillips, Shannon & Barker, 2008	Burgess et al., 2014; Dieplinger, Kundt, Lorenzl, 2017; Mestre & Shannon, 2017; Moskowitz & Rao, 2017; Pesut et al., 2015; Sawatzky et al., 2017; Strang, 2012
Symptom och symptomlindring	Vilka symptom bör man vara vaksam på och hur lindrar men dem?	Dellefield & Ferrini, 2011; Klager et al., 2008; Macleod et al., 2017; Moskowitz & Marder, 2001; Phillips et al., 2008; Veronese et al., 2015; Wilson, Seymour & Aubeeluck, 2011	Burgess et al., 2014; Mestre & Shannon, 2017; Moskowitz & Rao, 2017
Kommunikation och Bemötande	Kommunikationshjälpmedel ”Lågaffektivt förhållningssätt”	Dellefield & Ferrini, 2011; Klager et al., 2008; Macleod et al., 2017; Veronese et al., 2015; Wilson et al., 2011	Burgess et al., 2014; Moskowitz & Rao, 2017; Saldert, 2014; Brown, Sewell, & Fisher, 2017; Hartelius, Jonsson, Rickeberg, & Laakso, 2010
Anhöriga/närståendes situation	Att förstå anhöriga Stöd till anhöriga	Dawson, Kristjanson, Toye & Flatt, 2004; Phillips et al., 2008	Mestre & Shannon, 2017; Rothing et al., 2014; Rothing et al., 2015; Tarolli, Chesire & Biglan, 2017; Wibawa et al., 2020; Parekh, Praetorius & Nordberg, 2018
Omvårdnadspersonalens förutsättningar	Kontinuitet och samarbete i arbetslaget: varför och hur? Kontinuerlig handledning och/eller fortbildning - att reflektera och diskutera etiska och praktiska svårigheter i omvårdnaden.	Dawson et al., 2004; Travers, Jones & Nicol, 2007; Wilson et al., 2011	McClinton, 2010