

Anonym

Huntington sykdom og livskvalitet

Litteraturbachelor

Antall ord: 7660

Bacheloroppgave i sykepleie

Juni 2021

Anonym

Huntington sykdom og livskvalitet

Litteraturbachelor

Antall ord: 7660

Bacheloroppgave i sykepleie
Juni 2021

Norges teknisk-naturvitenskapelige universitet
Fakultet for medisin og helsevitenskap
Institutt for samfunnsmedisin og sykepleie



Kunnskap for en bedre verden

BACHELOROPPGAVE

Sammendrag

Tittel: Huntington sykdom og livskvalitet

Bakgrunn: I Norge er det omtrent 250 personer som lever med Huntington sykdom. Det er en arvelig nevrologisk sykdom. Sykdommen har fem faser og starter ofte med milde atferdsendringer, motoriske endringer, tap av uavhengighet, problemer med å fungere selvstendig og hjelp til daglige gjøremål. Pasienten vil i løpet av 10-15 siste år med sykdommen være i siste fase, og er fullt pleietrengende.

Problemstilling: Hvordan kan sykepleieren bidra til at pasienter med Huntington sykdom opplever tilfredsstillende livskvalitet?

Hensikt: På grunn av sykdommens kompleksitet og progrediering er det med dermed ønskelig rette fokus på hva sykepleieren kan bidra med for at disse pasientene skal få optimalisert behandling. Tilstrekkelig kunnskap og tverrfaglig tilnærming er avgjørende for denne pasientgruppen.

Metode: Dette er en litteraturoppgave. Innhenting av teori og enkeltstudier er brukt for å besvare problemstillingen. Det er brukt fem kvalitative og to kvantitative studier.

Resultat: Det er utført lite sykepleierrettet forskning på denne pasientgruppen. Huntington- pasientene utvikler i takt med sykdommens progrediering økende behov for helsehjelp. Sykepleieren har en sentral rolle for å kunne kartlegge pasientens behov og dermed tilrettelegge for at de opplever tilfredsstillende livskvalitet. Dette forutsetter engasjement og tilstrekkelig kunnskap for pasientgruppen.

Konklusjon: Tverrfaglig behandling sees som essensielt for at HS pasientene får optimal og individualisert behandling. Tilstrekkelig kunnskap om sykdommen og hvilke faktorer som påvirker sykdomsutviklingen og derav livskvaliteten til disse pasientene sees som nødvendig. Sykepleieren har en sentral rolle i å kartlegge pasientens behov og utøve helhetlig sykepleie. Å bli kjent med pasienten i tidlig sykdomsstadium sees som en av de viktigste faktorene for å kunne bli kjent hvem pasienten er. På denne måten kunne tilpasse og individualisere hans ønsker, rutiner, preferanser og behov.

Nøkkelord: Huntington sykdom, livskvalitet, kommunikasjon, sykepleie

Abstract

Title: Huntington`s disease and quality of life

Background: In Norway, there are about 250 people living with Huntington's disease. It is an inherited neurological disease. The disease has five phases and often starts with mild behavioral changes, motor changes, loss of independence, problems with functioning independently and help with daily chores. During the last 10-15 years with the disease, the patient will be in the last phase, and is in full need of care.

Problem to approach: How can a nurse help patient with Huntington's disease experience a satisfactory quality of life?

Aim: Due to the complexity and progression of the disease, it is thus desirable to focus on what the nurse can contribute in order for these patients to receive optimized treatment. Adequate knowledge and an interdisciplinary approach are crucial for this patient group.

Method: This is a literature assignment. Obtaining theory and individual studies is used to answer the problem. Five qualitative and two quantitative studies have been used.

Results: Little nurse-directed research has been performed on this patient group. Huntington's patients develop an increasing need for health care as the disease progresses. The nurse has a central role in being able to map the patient's needs and thus facilitate that they experience a satisfactory quality of life. This presupposes commitment and sufficient knowledge for the patient group.

Conclusion: Interdisciplinary treatment is seen as essential for HD patients to receive optimal and individualized treatment. Adequate knowledge about the disease and the factors that affect the development of the disease and hence the quality of life of these patients is seen as necessary. The nurse has a central role in mapping the patient's needs and practicing holistic nursing. Getting to know the patient in the early stages of the disease is seen as one of the most important factors in being able to get to know who the patient is. In this way he could adapt and individualize his wishes, routines, preferences and needs.

Keywords: Huntington`s disease, quality of life, communication, nursing care

Innholdsfortegnelse

Kapittel 1 Introduksjon	4
1.1 <i>Introduksjon og bakgrunn til valg av tema</i>	4
1.2 <i>Hensikt/formål med problemstilling</i>	4
1.3 <i>Begrepsavklaring</i>	4
1.4 <i>Teori</i>	5
Kapittel 2 Metode	7
2.1 <i>Beskrivelse av metode og søkestrategi</i>	7
2.2 <i>Inkluderings- og ekskluderingskriterier</i>	8
2.3 <i>Søketabell</i>	9
2.4 <i>Kvalitetsvurdering</i>	11
2.5 <i>Analyse</i>	11
Kapittel 3 Resultat	13
3.1 <i>Artikkelmatrise</i>	13
3.2 <i>Livskvalitet</i>	19
3.3 <i>Kommunikasjon</i>	20
3.4 <i>Tverrfaglig samhandling</i>	21
3.5 <i>Helhetlig sykepleie</i>	22
3.6 <i>Pårørende</i>	23
Kapittel 4 Diskusjon	24
4.1 <i>Livskvalitet</i>	24
4.2 <i>Kommunikasjon</i>	25
4.3 <i>Tverrfaglig samhandling</i>	26
4.4 <i>Helhetlig sykepleie</i>	27
4.5 <i>Pårørende</i>	27
4.6 <i>Implikasjoner for sykepleie/praksis</i>	28
4.7 <i>Metodediskusjon</i>	28
4.8 <i>Konklusjon</i>	30
Referanseliste	31
Vedlegg 1: PICO skjema	34

Kapittel 1 Introduksjon

1.1 Introduksjon og bakgrunn til valg av tema

Huntington sykdom er en nevrologisk arvelig sykdom som vil føre til hjerneskade, og gir med tiden fysiske, psykiske og kognitive forandringer hos pasienten (Ese, 2010). Helt tilbake til 1600-tallet kunne man se forekomst av sykdommen, men den ble ikke faglig omtalt før på 1900-tallet. Familier med Huntington sykdom ble sett på som sinnsyke og åndssvake og det var knyttet stor skam til sykdommen. Tidligere ble sykdommen også omtalt som Setesdalsrykkja, Sanktveitsdans og Chorea på grunn av tydelige rykninger i armer og ben (Ese, 2010).

I praksis erfarte jeg at sykdommen kunne omtales som en blanding mellom ALS, Parkinson og Alzheimers.

Huntington sykdom var for meg en ukjent sykdom, før jeg i en praksisperiode fikk stiftet bekjentskap med mennesker med denne diagnosen. Det ble synlig for meg at sykdommens kompleksitet krever at sykepleieren innehar tilstrekkelig med kunnskap om sykdommen og alle faktorene som medfølgende påvirker pasientens liv. Å være adekvat, men likevel ikke være i stand til å kunne snakke og utføre egne behov startet en refleksjon hos meg om hvordan sykepleieren kan bidra til at disse pasientene kan oppleve tilfredsstillende livskvalitet, samt til hvordan sykepleiere kan ivareta og kartlegge denne pasientgruppens behov.

Det å være pårørende til disse pasientene, observerte jeg som utfordrende. Å bli stilt på sidelinjen for dermed å bli observatør, for at deres nærmeste gradvis blir svekket og i avtagende grad kunne utføre egne behov var det flere som opplevde som krevende.

På bakgrunn av disse refleksjonene valgte jeg dette temaet i denne litteraturoppgaven.

1.2 Hensikt/formål med problemstilling

Ut ifra min erfaring kan det å fremme eller forbedre pasientens funksjonsnivå og livskvalitet være urealistisk på grunn av sykdommens progresjon. Derimot sees det som mer hensiktsmessig å vedlikeholde og opprettholde tilfredsstillende livskvalitet hos disse pasientene. Med dette som bakgrunn er min problemstilling:

Hvordan kan sykepleieren bidra til at pasienter med Huntington sykdom opplever tilfredsstillende livskvalitet?

1.3 Begrepsavklaring

For språklig variasjon omtales pasienten som «han» og sykepleieren som «hun».

Med forkortelsen HS menes Huntington sykdom. I denne oppgaven vil HS omtales fritt mellom de fem fasene av sykdommen. Det er dermed ikke valgt å avgrense fokuset til en fase.

Det er heller ikke avgrenset hvor sykepleieren møter denne pasientgruppen. Informasjonen som fremkommer her kan benyttes til sykepleiere som møter HS pasienter for eksempel på sykehjem, sykehus og hjemmesykepleien.

Begrepet livskvalitet er mye brukt i forskning både i sykepleie og medisin og har forskjøvet seg til mer spesifikt å knytte seg til menneskers oppfatning av egen helse, funksjon og velvære og vil i denne sammenhengen betegnes som helserelatert livskvalitet (Kristoffersen et al., 2011). I oppgaven vil ordet livskvalitet bli benyttet.

1.4 Teori

Huntington sykdom:

Huntington sykdom er regnet som en sjelden sykdom, men i global sammenheng er den ansett som en av de vanligste genetiske sykdommene. Per 100 000 innbyggere er det 5-10 personer som har sykdommen i europeiske land. Hvert år er det omtrent 15 personer som får diagnosen i Norge og det er anslått at omtrent 250 mennesker lever med sykdommen. Sykdommen oppstår vanligst hos personer i alderen 35-55 år (Ese, 2010).

Huntington sykdom er en progredierende sykdom, som betyr at den utvikler seg over tid og denne utviklingen deles ofte inn i fem fase. Sykdommen starter ofte med milde atferdsendringer, motoriske endringer, tap av uavhengighet, problemer med å fungere selvstendig og hjelp til daglige gjøremål. Hvor pasienten i løpet av 10-15 år er i siste fase, og er fullt pleietrengende (Ese, 2010).

Denne sykdommen er som tidligere nevnt arvelig og arvegangen er autosomal dominant, noe som betyr at den nedarves uavhengig av kjønn og for personer som har arveanlegget for HS er det 50% sjans for at hvert barn arver denne sykdommen (Iversen et al., 2019).

Kognitiv svikt og Huntington sykdom

Kognisjon er et begrep som brukes om hukommelse og tenkning. Huntington sykdom er karakterisert av gradvis svekkelse av kognitive funksjoner, og de berører områder som oppmerksomhet, hukommelse, planlegging, problemløsning og vurderingsevne. Ofte er hukommelsen godt bevart, men for at det skal bli lettere for pasienten å gjenkjenne hendelser og situasjoner har det for eksempel vist seg positivt å ta frem gamle bilder (Iversen et al., 2019).

Kommunikasjon med andre kan lett medføre misforståelser, dette på grunn av at deres tankegang blir mer konkret. Det blir vanskeligere for de å ta valg og gjøre vurderinger, siden evnen til å se konsekvenser for egne handlinger avtar (Iversen et al., 2019). Ifølge Pollard (2008) er det endringer i tenkningen eller kognitive kjennetegn som er viktig for helsepersonell å forstå hos pasienter med Huntington sykdom.

De endringene Iversen et al., (2019). trekker fram er at pasientene får langsommere tenkning, lettere for de å gjenkjenne enn å huske, behov for faste rutiner og svekket evne til fleksibilitet, vanskelig å holde oppmerksomheten over tid og utføre prioriteringer,

problemer med å skaffe seg oversikt og sette ting i sammenheng og vanskelig for å vente og sette egne behov til side. Samt redusert evne til egen innsikt og se egen situasjon (Iversen et al., 2019). Klarer helsepersonell å gjenkjenne disse utfordringene ved HS vil det bli lettere å starte rehabiliteringstiltak, assistanse i daglige aktiviteter og utføre helhetlig sykepleie (Pollard, 2008).

Etter hvert som sykdommen utvikler seg vil atferdsendringer som følge av kognitiv svikt oppstå. Særlig gjelder dette apati og initiativløshet. Det vil være variasjoner når i sykdomsforløpet disse endringene kommer og hos noen vil de være fremtredende (Ese, 2010).

Pårørende

Helsetjenesten vil ha stor nytte av å samarbeide med de pårørende (Kristoffersen et al., 2011). I pasientrettighetsloven §4-6 står det at pårørende er viktige samarbeidspartnere for å beskytte pasientens interesser, samt å bidra til at beslutninger tas i henhold til pasientens beste (Kristoffersen et al., 2011).

Kommunikasjon

«Begrepet kommunikasjon kommer fra det latinske *communicare*, som betyr å gjøre noe felles» (Eide & Eide, 2007). For å kunne forstå, hjelpe og støtte pasienten for at de skal kunne ta beslutninger er gode kommunikasjonsferdigheter nødvendig. Å aktivt lytte og ha en klar kommunikasjon er en forutsetning for å identifisere hva situasjonen krever (Eide & Eide, 2007).

Evnen til å kommunisere blir stadig svekket hos pasienter med HS. Frustrasjon og sinne er ofte utfallet når de får manglende evne til å uttrykke seg og ikke blir forstått. Hos en pasient med HS er det ofte talen som forandrer seg først. Dysartri er en forandring der talen blir mer støtvis, og pasienten har en tendens til å sluke ordene. Denne forandringen sammen med tonefallet, stemmestyrken og stemmeleiet vil hos HS-pasienter oppstå i løpet av sykdomsforløpet (Iversen et al., 2019). Forandringene vil være med på å gjøre det vanskeligere for pasientene å kommunisere med de rundt seg og at misforståelser lett oppstår. Mange av pasientene har også lang latenstid, noe som gjør at de ikke svarer spontant på spørsmål (Iversen et al., 2019). Det er en forutsetning at de som jobber med pasienter med HS har god evne til å kommunisere og får opplæring i å forstå kommunikasjonsvanskene sykdommen medfører (Iversen et al., 2019).

Livskvalitet

Livskvalitet er et subjektivt begrep, og med dette menes det at man må ta utgangspunkt i det enkelte menneskets egen opplevelse av situasjonen (Rustøen, 2002).

Siri Næss sin definisjon av livskvalitet beskriver fire områder der pasienten er aktiv, har en grunnstemning av glede, har samhørighet og en selvfølelse. Summen av disse områdene bidrar til at personen har det godt og har høy livskvalitet. Ingen av de fire områdene skal det legges mer vekt på enn andre (Rustøen, 2002).

Rustøen beskriver at Næss sine områder innenfor livskvalitet er relevant for sykepleieren og da spesielt for pasienter med kronisk sykdom. For denne pasientgruppen vil det å ha selvfølelse, oppleve noe meningsfullt og ha tilhørighet kanskje være ekstra viktige. Noe som kan være med på å gi glede og styrke livskvaliteten er at de får muligheten til å

oppleve at noe er vakkert og å være mottakelig for verden rundt (Rustøen, 2002). Eide & Eide, (2007). bemerker at det å vise respekt for den enkelte pasient, samt verdighet, barmhjertighet og omsorg ansees som viktige elementer for å opprettholde livskvalitet.

Helhetlig sykepleie

Joyce Travelbee sin definisjon på sykepleie:

«Sykepleie er en mellommenneskelig prosess der den profesjonelle praktiserer hjelper et individ, en familie eller et samfunn med å forebygge eller mestre erfaringer med sykdom og lidelse og om nødvendig å finne mening i disse erfaringene» (Travelbee, 2011).

Med dette menes det at sykepleie er en mellommenneskelig prosess da det alltid vil handle om mennesker, direkte eller indirekte. Sykepleieren vil stå overfor friske eller syke, samt deres pårørende (Travelbee, 2011). Når sykepleieren utøver sykepleie, står de i en hjelpende prosess. Formålet med dette er å hjelpe den enkelte pasient for å forebygge eller mestre en sykdom, eller for å opprettholde helse på en best mulig måte (Travelbee, 2011).

Sykepleierens funksjon ved kronisk sykdom er å hjelpe den enkelte i å oppnå optimal helse (Travelbee, 2011).

En sykepleier vil ha behov for å samarbeide med andre yrkesgrupper, hvor de ulike yrkesgruppene har egne definerte oppgaver. Det tverrfaglige samarbeidet vil sammen hjelpe pasienten med å få dekket sine behov (Kristoffersen et al., 2011).

Å styrke samarbeidet mellom de ulike yrkesgruppene i helsetjenesten er med på å bedre behandlingstilbudet. Dette kan bidra til at pasientene og pårørende får bedre forsvarlig helse- og omsorgstilbud og økt livskvalitet (huntington.no, 2021)

Kapittel 2 Metode

2.1 Beskrivelse av metode og søkestrategi

I følge Aveyard (2014) er det vanskelig for studenter og utrente forskere å evaluere og vurdere hvor god og kritisk forskningen bak en artikkel er. Å være kritisk og kunne se svakhetene krever inngående kunnskap om de ulike forsker metodene, samt de ulike analysemetodene som blir benyttet. For å kunne gjøre en så god analyse av de ulike artiklene som mulig, ut fra mitt perspektiv, har jeg etter beste evne hatt et kritisk blikk og gjort meg kjent med metodene som ble benyttet i de ulike inkluderte artiklene. Det ble anvendt PICO-skjema for å finne elementer og deretter relevante søkeord som gjenspeiler utfordringene ved å tilfredsstille livskvalitet hos disse pasientene. Søkeordene huntington sykdom, livskvalitet, sykepleie og kommunikasjon ble videre benyttet i databasen SweMed+. Fordelen med å benytte SweMed+ er at søkeordene kvalitetssikres ved å videre benytte aktuelle MeSH ord for søk i andre databaser. Dette utelukker bruk av for «hverdaglige» ord i videre artikkelsøk (Nortvedt et al., 2016). Deretter ble MeSH ordene Huntington's disease, quality of life, nursing care og communication benyttet i videre søk.

Videre ble det gjennomført søk i Cochrane Library for å finne oppsummerte systematiske oversiktsartikler. Søkeordene Huntington disease and quality of life ble brukt, men dette ga ingen treff.

Heretter ble det utført søk etter enkeltstudier i Cinahl og PubMed. Her ble søkeordene satt sammen i ulike kombinasjoner for å presisere søket. Men det ble fort tydelig at det finnes begrenset med forskning på Huntington sykdom. Det ble derfor nødvendig å utføre håndsøk i Google scholar, dette for å utelukke at relevante artikler ikke ble evaluert. Dette resulterte i to artikler, hvor begge ble inkludert.

Flere relevante pensumbøker er brukt, samt to bøker fra universitetsbiblioteket. Landsforeningen for Huntington sykdom sin nettside ble gjennomgått, hvor blandt annet nyheter, informasjon og fag- og forskningsstoff blir publisert. Her ble det funnet en veileder for Huntingtons sykdom, utarbeidet av Oslo universitetssykehus.

2.2 Inkluderings- og ekskluderingskriterier

Hensikten med denne litteraturstudien var å belyse individer med Huntington sykdom og deres opplevelse av tilfredsstillende livskvalitet. For å finne relevante artikler som kunne være nyttige for problemstillingen ble en liste med inklusjon- og eksklusjonskriterier satt opp.

Inkluderingskriterier:

- Fagfellevurderte artikler
- Artikler publisert fra 2011- 2021
- Engelsk eller skandinavisk språk
- Artikler med fulltekst
- Voksne fra 18 år og ↑
- Begge kjønn
- Relevans for sykepleie
- Helsepersonellperspektiv
- Pasientperspektiv
- Relevant publikasjonsland

Ekskluderingskriterier:

- Artikler som omhandler personer ↓ 18 år
- Artikler publisert før 2011
- Andre språk enn engelsk eller skandinavisk
- Pårørendeperspektiv
- Studier som omhandler kun familie og pårørende
- Forskning med kun sammendrag

2.3 Søketabell

Dato søkt	Søkeord	Database	Kombinasjoner	Treff	Avgrensninger	Vurdert	Anvendt
15.04.21	1. Huntington Disease 2. Quality of Life 3. Nursing care	PubMed	1 AND 2 AND 3	25	2011-2021	3	1 (A)
15.04.21	1. Huntington Disease 2. Quality of life 3. Nursing care	Cinahl	1 AND 2 1 AND 2 AND 3 3 1 AND 3	51 0 18793 18	2011-2021	0 0 0 3	1 (B)
20.04.21	1. Huntingtons Disease 2. Quality of life	Oria	1 AND 2	12	2011-2021	1	1 (C)
21.04.21	1. Huntingtons Disease 2. Communication	Cinahl	1 2 1 AND 2	2061 39137 5	2011-2021	0 0 1	1 (D)
10.05.21	1. Huntington disease 2. Communication	Cinahl	1 AND 2	13	2011-2021	1	1 (G)

Inkluderte artikler

A: La Donna, K., Watling, C.J., Ray, S.L., Piechowicz, C. & Venance, S. (2016). *Myotonic dystrophy Huntington`s disease care: "we like to think we`re making difference"*. Canadian Journal of Neurological Sciences, 43 (5), s. 678-686.
<https://doi.org/10.1017/cjn.2016.257>

B: Dellefield, M. & Ferrini, R. (2011). *Promoting excellence in end-of-life care: Lessons learned from a cohort of nursing home residents with advanced Huntington disease*. Journal of Neuroscience Nursing, 43 (4), s. 186-192
<https://doi.org/10.1097/JNN.0b013e3182212a52>

C: van Walsem, M.R., Howe, E.I., Ruud, G.A., Frich, J.C. & Andelic, N. (2017). *Health-related quality of life and unmet healthcare needs in Huntingrons`s disease*. Health and Quality of Life Outcomes, 15 (1).
<https://doi.org/10.1186/s12955-016-0575-7>

D: Grimstvedt, T.N., Miller, J.U., van Walsem, M.R & Feragen, K.J.B. (2021). *Speech and language difficulties in Huntington's disease: A qualitative study of patients' and professional caregivers' experiences*. International Journal of Language & Communication Disorders, 56(2), 330-345.
<https://doi.org/10.1111/1460-6984.12604>

E: Harding, V., Stewart, I. & Knight, C. (2012). *Health-care worker`s perceptions of contributors to quality of life for people with Huntington`s disease*. British journal of neuroscience nursing, 8, s. 191-197.
<https://doi.org/10.12968/bjnn.2012.8.4.191>

F: Hartelius, L., Jonsson, M., Rickeberg, A. & Laakso, K. (2010). *Communication and Huntington disease: qualitative interviews and focus groups with persons with Huntington`s disease, family members, and carers*. International Journal of Language & Communication Disorders, 45, (3).
<https://doi.org/10.3109/13682820903105145>

G: Zarotti, Nicolò, Simpson, Jane, & Fletcher, Ian. (2019). 'I have a feeling I can't speak to anybody': A thematic analysis of communication perspectives in people with Huntington's disease. *Chronic Illness*, 15(1), 61-73.
<https://doi.org/10.1177/1742395317733793>

2.4 Kvalitetsvurdering

Det ble benyttet studier fra både kvalitativ og kvantitativ metode, fem kvalitative og to kvantitative. Ifølge Nortvedt et al., (2016) anbefales det å følge en sjekklister for de ulike type artiklene, dette for å kunne utelukke artikler med åpenbare mangler. Dette er med på å kvalitetssikre artiklene og gjør det lettere å se hvor "gjennomsiktig" forskningen er utført og om den kan ettergås. De artiklene som ble inkludert er fagfellevurdert og sjekket opp i Norsk senter for forskningsdata, og vurdert til nivå 1.

Selv om inklusjonskriteriene blant annet er studier fra de siste ti år, ble det likevel valgt en studie fra 2010. Dette på grunn av funnenes relevans for problemstillingen og ansees ikke til å være foreldet. Denne artikkelen ble funnet ved et håndsøk.

I søkeresultatene ble artikler med titler som ikke omhandlet temaet, ekskludert. I de artikkelsøkene som hadde relevante titler ble abstraktet lest og der abstraktet appellerte til problemstillingen ble artikkelen i sin helhet vurdert.

Det ble også vurdert hvor de ulike studiene geografisk stammer fra, dette for å kunne øke relevansen for hvor aktuell de ulike studiene er for norske pasienter med Huntington sykdom. To av enkeltstudiene kommer fra Norge, en fra Sverige, to fra England, en fra Canada og en fra USA.

I de ulike artiklene ble det vurdert hvilke forskningsetiske overveielser studiene ble utført under. Dalland (2013) beskriver at det er viktig å ivareta personvern, troverdighet og at pasientene ikke blir påført unødig skade eller belastning (Dalland, 2013). Det ble derfor prøvd å ha et kritisk blikk på dette i studiene. Alle de inkluderte studiene har godkjenning fra de ulike sykehusenes etiske komite for å gjennomføre forskningen.

2.5 Analyse

For å analysere artiklene ble Evans (2002) sin analysemodell brukt. Modellen går gjennom fire trinn for analyse og fremstilling av data.

Første trinn:

Dette trinnet ble gjennomført som det tidligere er beskrevet i søkeprosessen. Mange artikler ble vurdert, men kun syv oppfylte vurderingskriteriene som tidligere beskrevet. De aktuelle artiklene ble nummerert med bokstavene A-G, fra når de ble funnet.

Andre trinn:

Det første som ble gjort var å lese gjennom alle artiklene, vurdere de etter Nortvedt sin sjekklister (Nortvedt et al., 2016) og deretter ta notater underveis. Dette var en tidkrevende prosess. Denne grundige analyseprosessen ga god oversikt og kjennskap til de ulike studiene.

Tredje trinn:

Etter at alle artiklene ble vurdert på ny, ble det benyttet markeringstusjer i ulike farger for å finne de ulike meningsbærende enhetene. Deretter ble disse sortert og samlet på nye ark. Her ble de ulike meningsbærende enhetene gjennomarbeidet og til slutt sortert i fem hovedkategorier.

Fjerde trinn:

Det ble kommet fram til fem hovedkategorier som livskvalitet, kommunikasjon, tverrfaglig samarbeid, helhetlig sykepleie og pårørende. Hovedtrekk og de interessante nyansene som har relevans for problemstillingen blir omtalt i resultatkapitlet.

Tabell 4 viser et eksempel på hvordan de ulike meningsbærende enhetene ble identifisert og deretter ble vurdert til de ulike hovedkategoriene.

Tabell 4:

Meningsbærende enheter	Subkategorier	Hovedkategori
<ul style="list-style-type: none">- Implementering av sykepleieroppgaver og utdanning om HD, og spesifikke behov hos pasienten gjorde det mulig å individualisere sykepleie.- Det terapeutiske målet var å lindre symptomer, fremme verdighet og forbedre livskvaliteten til HD pas og deres familier.- Å opprettholde pasientsikkerheten samtidig som man respekterte pasientens autonomi var stadig en bekymring for helsepersonell	<ul style="list-style-type: none">- Behov for individuell plan- Kartlegge pasientens symptomer, behov, bevare autonomi og ivareta pårørende	<ul style="list-style-type: none">- Helhetlig sykepleie

Kapittel 3 Resultat

3.1 Artikkelmatrise

Referanse (A)	La Donna, K., Watling, C.J., Ray, S.L., Piechowicz, C. & Venance, S. (2016). <i>Myotonic dystrophy Huntington`s disease care: "we like to think we`re making difference"</i> . Canadian Journal of Neurological Sciences, 43 (5), s. 678-686.
Hensikt	Målet med studien var å finne ut mer hvordan helsepersonell oppfattet denne pasientgruppen og hva pasientenes behov var.
Metode	Dette er en kvalitativ studie som studerer hvordan grunnleggende sosiale ferdigheter utvikler seg over tid. I studien deltok 11 helsepersonell og intervjuene ble lydinnspilt. Denne studien rapporterer om dataene som er samlet inn fra helsepersonell i Canada.
Resultat	Helsepersonell beskrev at de var frustrerte av begrensede ressurser, overbelastende klinikker og lange ventelister. Målet i behandlingen var å øke livskvaliteten for å redusere sykdomsbyrden og maksimere funksjonen. Deltagerne som var med i studien identifiserte ett behov for ett større engasjement generelt fra helsepersonell, og det ble forslått at sykepleiere burde bli integrert for å innføre en helhetlig omsorgstilnærming.
Kommentar	I artikkelen blir deltagerne omtalt som helsepersonell. Selv om det var få sykepleiere med i denne gruppen, er dette en pasientgruppe sykepleiere vil kunne jobbe med. Det er en fordel at sykepleiere får økt kunnskap om denne sykdommen slik at de kan bidra til at denne pasientgruppen får en best mulig opplevelse av å leve med denne sykdommen.

Referanse (B)	Dellefield, M. & Ferrini, R. (2011). <i>Promoting excellence in end-of-life care: Lessons learned from a cohort of nursing home residents with advanced Huntington disease</i> . Journal of Neuroscience Nursing, 43 (4), s. 186-192
Hensikt	Hensikten med forskningen var to delt, forskerne ønsket å presentere informasjon om en kohort og å beskrive sykepleier og tverrfaglig samarbeid. De ønsket å lære å ta vare på denne pasientgruppen. Fokuset til de som jobbet med pasientene ønsket å gi pasientene et meningsfylt liv og verdige dødsfall i institusjoner.
Metode	Denne artikkelen er en kvantitativ kohort studie fra USA. Deltagerne var 53 pasienter med HS i mellom- og sluttfasen som mottok helsehjelp. De ble fulgt opp i en periode fra år 2000-2008.
Resultat	For at helsepersonellet skulle ta vare på pasientene med HS på best mulig måte måtte de fremme autonomi og pasientenes valg. Mange pasienter hadde sterke meninger og sterk vilje på hva de ønsket av omsorg. Helsepersonell gjorde sitt beste for å respektere pasientenes ønsker og preferanser. Implementering av sykepleieoppgaver og kunnskap om HS gjorde det mulig å individualisere sykepleie, slik at dagene ble lagt opp slik hver enkelt ønsket det. Målet var å lindre symptomer, fremme verdighet og opprettholde livskvaliteten til pasientene og deres familie.
Kommentar	Denne artikkelen er relevant for oppgaven da den handler om at helsepersonell ønsket å respektere pasientene og gjøre det beste for de og deres familie. Helsepersonell fokuserte på livskvaliteten til pasientene. I studien var det pasienten selv som ga uttrykk for hva de ønsket og trengte. Positivt å høre hva de selv ønsker.

Referanse (C)	van Walsem, M.R., Howe, E.I., Ruud, G.A., Frich, J.C. & Andelic, N. (2017). <i>Health-related quality of life and unmet healthcare needs in Huntingtons` s disease</i> . Health and Quality of Life Outcomes, 15 (1).
Hensikt	Målet med studien var at forskerne ønsket å beskrive livskvaliteten til en Norsk kohort med pasienter som hadde HS. De ønsket også å se på sammenhengen mellom uoppfylte behov for sosial støtte, helsetjenester og livskvalitet
Metode	Studien er en kvantitativ studie, som ble gjennomført som en tverrsnittpopulasjonsstudie der det deltok 84 pasienter som var bosatt i Sør-Øst-Norge. Det ble brukt spørreskjema hvor man registrerte behov for uoppfylte helsetjenester og sosiale støttetjenester, funksjonsevne og sosialdemografi.
Resultat	Funnene av sammenhengen mellom nivået på uoppfylte behov for helsetjenester, sosiale støttetjenester og samlet livskvalitet kan ha potensielle fordeler for klinisk praksis der omfattende omsorg er målrettet. For å forbedre funksjon og livskvalitet til pasienter med HS er det viktig at klinikere vurderer, registrerer og overvåker helsetjenester og støttetjenestebehov, samt følger opp at behovene blir oppfylt. Å ha en god relasjon med familiene kan forbedre utvekslinger av informasjon og legge til rette for at pasienten får sine behov dekt. Funn i studien understreker viktigheten av omsorg gjennom hele sykdom spekteret og erkjenner den komplekse og utviklingen til sykdommen.
Kommentar	Svakheten i studien var at det ikke ble vurdert klinisk status til pasientene som tilstedeværelse, kognitiv svikt, psykiatriske symptomer og motorisk svekkelse. Miljøforhold som helseorganisasjon, kostnader og kvalitet i forhold til omsorg, sosioøkonomiske ulikheter blant pasientene ble heller ikke vurdert. Styrken i studien er at den omhandler pasienter fra Norge.

Referanse (D)	Grimstvedt, T.N., Miller, J.U., van Walsem, M.R & Feragen, K.J.B. (2021). <i>Speech and language difficulties in Huntington's disease: A qualitative study of patients' and professional caregivers' experiences</i> . International Journal of Language & Communication Disorders, 56(2), 330–345
Hensikt	Målet var å undersøke kommunikasjonsrelaterte erfaringer fra pasienter med HS og helsepersonell. De ønsket også å undersøke om bruken av kommunikasjonshjelpemidler ble anvendt.
Metode	Dette er en kvalitativ studie hvor syv pasienter med HS og syv helsepersonell ble intervjuet individuelt ved bruk av semistrukkert intervjuguide. Studien er gjennomført i Norge. Resultatene ble presentert i tre hovedkategorier.
Resultat	De fleste pasientene var klar over kommunikasjonsproblemene- de slet med å forstå og å bli forstått, dette ble også bekreftet av helsepersonell. Det kom frem at pasientene syntes eksterne faktorer som støy og overfylte sosiale omgivelser var forstyrrende. Veldig få pasienter hadde fått informasjon om kommunikasjonshjelpemidler og ingen benyttet seg av disse.
Kommentar	Studien er relevant for oppgaven da man kan se at kommunikasjon har en innvirkning på livskvaliteten til disse pasientene.

Referanse (E)	Harding, V., Stewart, I. & Knight, C. (2012). <i>Health-care worker`s perceptions of contributors to quality of life for people with Huntington`s disease</i> . British journal of neuroscience nursing, 8, s. 191-197.
Hensikt	Målet var å vurdere helsepersonell sin oppfatning av livskvalitet til pasienter med HS, samt deres oppfatning av hvordan de og de andre bidrar til livskvalitet for pasientene
Metode	Dette er en kvalitativ semistrukturert studie. Individuelle intervju ble gjennomført med hver deltager. 8 helsepersonell fra England deltok i studien, og de hadde 2,5 – 15 års erfaring med HS pasienter. Resultatene ble analysert ved bruk av grounded theory.
Resultat	Åtte hovedtemaer som kom fram var: livskvalitet, enheten, personalet, kommunikasjon, håp, frykt og oppførsel, familieengasjement, løpende støtte og fremtidige retninger for forbedring av livskvalitet.
Kommentar	I denne studien kom det fram flere elementer som påvirker livskvaliteten til denne pasientgruppen, som vil være relevant for oppgaven.

Referanse (F)	Hartelius, L., Jonsson, M., Rickeberg, A. & Laakso, K. (2010). <i>Communication and Huntington disease: qualitative interviews and focus groups with persons with Huntington`s disease, family members, and carers</i> . International Journal of Language & Communication Disorders, 45, (3).
Hensikt	Man ønsket å finne de kvalitative aspektene av hvordan kommunikasjon påvirkes av HS fra ett trekantperspektiv.
Metode	Dette er en kvalitativ studie hvor 11 pasienter med HS, sju familiemedlemmer og ti helsepersonell ble intervjuet i en fokusgruppe eller individuelt ved hjelp av en semistrukturert intervjuguide. Resultatene ble delt inn i tre hovedtemaer. Studien er gjennomført i Sverige.
Resultat	Det kom frem faktorer som påvirker kommunikasjonen positivt og negativt. Alle deltagerne var enige om at det er variasjoner og mangler på initiativ i kommunikasjonen. HS pasienten fokuserte på innsatsen og konsentrasjonen som kreves for å kommunisere. Mens helsepersonell og familiemedlemmer fokuserte på taleendringene, språkforståelsen, mangelen på dybden i samtalen og behovet for justeringer. Alle deltagerne var også enige om at følelsesmessig belastning hadde en negativ innvirkning på kommunikasjonen. For å forbedre kommunikasjonen så deltagerne behovet for økt sosial kontakt.
Kommentar	Denne studien belyser hvor mye kommunikasjonen betyr for alle som er involvert i denne sykdommen. Og hvor viktig det er at sykepleier kjenner til denne sykdommen og de hjelpemidlene som er tilgjengelige, for å bidra til at pasientene opprettholder sin kommunikasjon.

Referanse (G)	Zarotti, Nicolò, Simpson, Jane, & Fletcher, Ian. (2019). <i>'I have a feeling I can't speak to anybody': A thematic analysis of communication perspectives in people with Huntington's disease. Chronic Illness, 15(1), 61–73.</i>
Hensikt	Man ønsket å finne ut av perspektivene til individer som er rammet av HS på sine egne kommutative evner.
Metode	Dette er en kvalitativ semistrukturert studie hvor intervjuene ble gjennomført med 8 pasienter som hadde HS, i Nordvest-England. Dataene ble analysert gjennom en temaanalyse.
Resultat	Hovedtemaer som kom fram var hvordan HS styrer og formidler kommunikasjon, å gjenvinne kontrollen for å forbedre kommunikasjonen, emosjonell strøm av kommunikasjon og en kamp for separasjon samt hvordan skjerming kan øke tilliten til kommunikasjon
Kommentar	Å kunne kommunisere med andre er en viktig del av livskvaliteten til flere pasienter og dette ansees som en reel artikkel til problemstillingen

3.2 Livskvalitet

Dellefield & Ferrini (2011) viser til at 82% av pasientene tok medisiner for å lindre symptomer og problemer som Huntington sykdom førte med seg. Symptomlindring ble også vektlagt av helsepersonell som et tiltak for å forbedre livskvaliteten til pasienten. Pasientene hadde ulikt syn på hva de mente var god nok livskvalitet. For eksempel ønsket noen pasienter å tilbringe mye tid alene og eventuelt se på tv, mens andre foretrakk å være sammen med andre (Dellefield & Ferrini, 2011).

van Walsem et al., (2017) fremhevet at livskvalitet er et flerdimensjonalt fenomen som blir påvirket av flere faktorer. De pasientene som oppga at de hadde et godt funksjonsnivå opplevde også bedre livskvalitet, sammenlignet med de som hadde lavere funksjonsnivå. Samt at pasienter som ikke hadde optimal tverrfaglig behandling opplevde lavere livskvalitet. Pasientene som var i midtfasen av sykdommen rapporterte at de hadde lavere nivå av livskvalitet (van Walsem et al., 2017).

Blant helsepersonell var det ulikt hvordan de tolket opplevelsen av livskvalitet. Noen informanter mente at livskvalitet var et enkelt begrep, mens andre mente at begrepet var mer komplekst og ble sett på som svært individuelt og hadde ulik betydning fra person til person. En av deltakerne mente livskvalitet handlet om hvordan man selv ønsker å bli behandlet hvis man bor på en institusjon. Livskvalitet handler om hele mennesket, med helhetlig omsorg og fysisk- og emosjonell støtte (Harding et al., 2012). Et sentralt element for å oppnå optimal livskvalitet var blant annet hvordan pasientens bolig eller institusjon var ergonomisk tilpasset og utformet (Harding et al., 2012).

Det å fokusere på livskvalitet til pasienter med HS viser seg å ha flere fordeler i en klinisk hverdag. På denne måten kan den enkeltes pasient behov for å opprettholde livskvalitet kartlegges. Samt at de ansatte får økt bevissthet og kunnskap om viktigheten av å tilrettelegge for å opprettholde livskvalitet (Harding et al., 2012).

Å snakke mer åpent om sykdommens effekter på det sosiale livet til pårørende ble sett på som positivt, og som potensielt kan øke mestring og livskvalitet for familiene som er rammet av HS. Pasientene i studien uttrykte et klart behov for et sosialt liv og med flere samtalepartnere (Hartelius et al., 2010).

Helsepersonell uttrykte at de ønsket å jobbe med pasientene fra tidlig stadium, siden det gjorde det enklere å kartlegge deres ønsker og behov slik at de kunne tilrettelegge for livskvalitet før sykdommen progredierer ytterligere. En deltaker uttalte *«en del av frustrasjonen over å jobbe her er noen ganger er at vi ikke er involvert med mennesket helt fra begynnelsen av diagnosen»* (Harding et al., 2012).

Harding et al., (2012) mente for å kunne øke livskvaliteten til denne pasientgruppen er det behov for mer tverrfaglig samhandling og økt kunnskap om sykdommen blant helsepersonell. Samt at sykepleiere viser mer interesse for pårørende, viser empati og forståelse.

3.3 Kommunikasjon

I studien til Dellefield & Ferrini (2011) kom det fram at pasientene opplevde at det var vanskelig å kommunisere, som igjen førte til at de ble frustrerte, agiterte eller nedstemte. Pasienter i midtfasen hadde liten kapasitet til å holde oppmerksomheten og hadde vanskeligheter med å samarbeide med andre. Samt at de hadde behov for tilpassede aktiviteter, som var korte. De syntes at gruppeaktiviteter var vanskelig (Dellefield & Ferrini, 2011). Pasientene hadde vanskeligheter med å ta til seg informasjon og lagre den (LaDonna et al., 2016).

Det kom fram i studien til Nygaard Grimstvedt et al., (2021) at de fleste pasientene var klar over kommunikasjonsproblemene sine. Samt at de hadde utfordringer med å forstå andre, på lik linje som at de syntes det var vanskelig å bli forstått.

Det var et fåtall av pasientene som hadde fått informasjon om kommunikasjonshjelpemidler eller benyttet seg av disse. Huntington pasientene sa at det å kommunisere med andre var noe de satte pris på eller elsket. Det å ha tid, være kommunikasjonspartner, ha evne til å lytte og inneha empati er viktige egenskaper for å kommunisere med denne pasientgruppen. Pasientene opplevde det som vanskelig å ha samtaler med flere mennesker samtidig, dette beskrev de som støyende. Å møte nye mennesker, ta til seg ny informasjon, hukommelsesproblemer, konsentrasjonsproblemer og problemer med å gjøre flere ting samtidig ble ansett som vanskelig for de. Til tross for at de hadde økende kommunikasjonsproblemer følte de at de klarte å gjøre seg forstått og å bli forstått av andre. Sykepleieren påpekte at kommunikasjonsproblemer var veldig individuelt og i varierende grad. Det varierte hvordan pasientene forsto det som ble kommunisert til dem og forståelsen for dette (Nygaard Grimstvedt et al., 2021).

Når pasientene var i de siste stadiene av sykdommen ga helsepersonell uttrykk for at det ble vanskelig å vite om det som ble kommunisert ble forstått eller ikke. Samtidig som at det ble vanskelig å forstå hva de sa (Nygaard Grimstvedt et al., 2021).

Det kommer frem i studien til Harding et al., (2012) at informanter var uenige om pasientene var i stand til å bruke kroppsspråk som et alternativ til verbal kommunikasjon. Å bruke bilder, som for eksempel fotoalbum ble sett på som et godt hjelpemiddel for å starte en samtale. Flere av deltakerne trakk fram kommunikasjonshjelpemidler som gode hjelpemidler, og at det var viktig at disse ble tatt i bruk tidlig, mens pasienten enda klarte å lære seg bruken av de (Harding et al., 2012).

Pasientene unngikk diskusjoner da de hadde vanskeligheter med å finne sin plass og å forstå temaet i samtalen. De uttrykte et behov for mer tid under samtalen, og at samtaler som gikk for raskt hadde en negativ innvirkning på kommunikasjonen (Hartelius et al., 2010).

Pasienter og pårørende påpekte mangelen for muligheten til å kommunisere med andre på grunn nedsatt taleevne og at de hadde få samtalepartnere. Samtidig hadde pasientene behov for deltagelse i det sosiale livet, også for å vedlikeholde tale og språk. Det belyses også at om det ble økt kunnskap om kommunikasjonsproblemene til denne pasientgruppen, ville dette trolig øke forståelsen for det øvrige samfunnet og at pasientene kunne på denne måten få flere samtalepartnere (Hartelius et al., 2010).

Zarotti et al., (2019) belyser at pasientene mente at HS var årsaken til kommunikasjonsproblemene og at dette var viktig i kommunikasjon med andre. Ofte kunne problemer med å finne ord, kontroll på talehastigheten og det å akseptere samtaleroller være forstyrrende på den verbale kommunikasjonen hos pasientene. Etter sykdomsutbruddet uttrykte de blant annet at det var vanskeligere å bruke telefonen sin, noe som resulterte til at de ønsket at helsepersonell eller pårørende skulle ta telefonsamtalene for dem. Å benytte seg av tekstmeldinger syntes de var lettere. Noen pasienter foretrakk å lytte fremfor å delta i samtaler. Enkelte pasienter foretrakk å være åpen om sykdommen sin for å forhindre ubehagelige situasjoner og for å skape mer åpenhet om sykdommen (Zarotti et al., 2019).

Sykepleieren gjorde sitt beste for å tolke pasientens kroppsspråk. Hun overdrev ansiktsuttrykk og bevegelser i kommunikasjonen med pasienten, for å øke pasientens forståelse (Nygaard Grimstvedt et al., 2021).

3.4 Tverrfaglig samhandling

LaDonna et al., (2016) viser til at sykepleieren i flere situasjoner ble som et bindeledd mellom pasient, pårørende, fastlege og eventuelt arbeidsgiver. Å tilrettelegge og organisere den tverrfaglige behandlingen ble viktig for å imøtekomme pasienten med de rette behovene på rett tid. Denne koordinerende rollen ble stadig viktigere til mindre selvstendig pasienten ble. I studien til Harding et al., (2012) viser informantene til at de hadde positive erfaringer med et godt tverrfaglig samarbeid.

Det ble beskrevet i studien til Dellefield & Ferrini (2011) at pasientene hadde liten nytte av fysioterapi på grunn av sykdommens progressive karakter, gangforstyrrelser, nedsatt hukommelse, manglende evne eller motvilje til å følge instruksjoner. Men det som derimot viste seg å være en fordel var å samarbeide med logoped for å lære seg å bruke kommunikasjonsstrategier (Dellefield & Ferrini, 2011). Den dramatiske utviklingen HS har på pasientens kommunikasjonsferdigheter understreker behovet for å bruke logoped for å optimalisere behandlingen til disse pasientene. Tidlig inkludering av logoped viste seg å være det mest optimale, siden det kunne bidra til å bevare og vedlikeholde pasientens tale lengst mulig (Nygaard Grimstvedt et al., 2021).

3.5 Helhetlig sykepleie

LaDonna et al., (2016) beskrev at helsepersonell ønsket å gi håp til pasienter og deres pårørende, og at de hadde en oppfatning av at pasientene hadde god nytte av klinisk behandling til tross for mangelen på helbredende behandling. Sykepleieren mente også at det å gi omsorg til pasienter med HS var en balansegang. Balansen kunne omhandle pasientens egen innsikt til hjelp i en gitt situasjon, kontra sykepleierens vurdering. Dette utfordrer sykepleieren på å bevare pasientens autonomi og bestemmelsesrett mot det å ikke overstyre. Samt balansere kartlegging av symptomer og behov, opp mot hensiktsmessige tiltak å iverksette. Sykepleieren opplevde seg selv som en talsmann for pasientene. De oppga at de reflekterte rundt egen innsats for hvordan de kan ivareta og utføre en meningsfull handling og forskjell for både pasient og pårørende (LaDonna et al., 2016).

Selv om sykepleierne uttrykte frustrasjon og en følelse av nytteløshet om deres manglende evne til å kurere HS, opplevde de at pasientene hadde god nytte av helhetlig sykepleie og regelmessig oppfølging av det tverrfaglige behandlingsteamet (LaDonna et al., 2016). Noen av informantene valgte å holde seg oppdatert på de nyeste forsknings- og behandlingalternativene slik at de kunne videreformidle det til pasientene. Til tross for at sykepleierne gjorde sitt beste ville pasientenes funksjon og livskvalitet forverres. De mente også at det rette å gjøre var å gi støtte og omsorg til pasientene selv om det ikke var andre terapeutiske alternativer som ville være helbredende. Studien viser også at sykepleierne mente det var behov for større engasjement fra helsepersonell til denne pasientgruppen og at de opplevde viktigheten av å utføre helhetlig sykepleie (LaDonna et al., 2016).

Sykepleierne bemerket at den beste tilnærmingen til pasienter med HS var å fremme autonomi og egne valg. Pasientene hadde ofte sterke meninger og vilje om hva de ønsket av omsorg, som for eksempel klesvalg. Sykepleieren kunne bruke flere timer på å overtale noen pasienter til å dusje. Noen av pasientene nektet å bruke polstrede stoler og hjelmer, som skulle beskytte de i eventuelle fall. Enkelte nektet å bli hjulpet opp når de hadde falt i gulvet. I disse tilfellene gjorde sykepleieren sitt beste for å respektere pasientenes ønsker uten at det skulle gå utover sikkerheten. Det å kombinere ivaretagelse av pasientens autonomi og opprettholde sikkerheten for både pasient og sykepleier ble beskrevet som en utfordring og bekymring av sykepleieren. Dette gjelder spesielt til pasienter i midtfasen av sykdommen (Dellefield & Ferrini, 2011).

Kartlegging av pasientens behov og utfordringer sammen med kunnskap om Huntington sykdom gjorde det mulig å utføre individualisert helhetlig sykepleie. Sykepleieren måtte gjøre seg kjent med pasientenes rutiner, vaner, ønsker og preferanser for å utføre den sykepleie som passet den enkelte (Dellefield & Ferrini, 2011).

Sykepleierens målsetting var å lindre pasientens symptomer, fremme verdighet og forbedre livskvaliteten til de og deres pårørende. I tillegg kommer frem at pasienter med HS tolererer endringer dårlig, slik at det ble viktig for sykepleieren å opprettholde kjente rutiner og strukturer for å fremme trivsel (Dellefield & Ferrini, 2011).

van Walsem et al., (2017) understreker viktigheten av helhetlig sykepleie gjennom alle de ulike sykdomsstadier, samt erkjenner den komplekse sykdomsutviklingen. I følge Nygaard Grimstvedt et al., (2021) bemerker sykepleieren at viktige egenskaper som et positivt syn, forståelse, empati og å bli sett på som en hel person var viktig for pasientene.

3.6 Pårørende

Pårørende og andre omsorgspersoner er viktige støttepersoner til pasienten. De kan være en medhjelper i beslutninger og en person for å utveksle bekymringer med (LaDonna et al., 2016).

Både Dellefield & Ferrini (2011) og van Walsem et al., (2017) viser til at om sykepleieren har en god relasjon med pårørende, kunne dette optimalisere utvekslingen av informasjon om pasienten. Samt at dette samarbeidet kunne føre til at pasienten får godt tilpasset behandling. Dellefield & Ferrini (2011) påpeker også at pårørende hadde høye forventninger til hva helsepersonell kunne gjøre for å holde sine nærmeste lykkelige. Harding et al., (2012) beskriver også at engasjement fra pårørende ble ansett som gunstig, i de tilfellene det var hensiktsmessig og gjennomførbart. Dette kunne være en måte å øke pårørendes forståelse for pasientens situasjon, gi opplysninger som kan optimalisere behandlingen og i noen tilfeller være medbestemmende sammen med pasienten.

I Hartelius et al., (2010) sin studie kom fram til at familiene til pasienter med HS påpekte at personlighetsforandringer og manglende øyekontakt fra pasientene selv påvirket kommunikasjonen negativt. LaDonna et al., (2016) viser til at pårørende ønsket oppdatert informasjon når pasientens situasjon forverret seg.

Kapittel 4 Diskusjon

I diskusjonsavsnittet trekkes temaene fra resultatdelen fram, samt at teoridelen blir belyst og erfaringer fra praksis blir drøftet for å svare på problemstillingen:

Hvordan kan sykepleier bidra til at pasienter med Huntington sykdom opprettholder tilfredsstillende livskvalitet?

4.1 Livskvalitet

Livskvalitet er et subjektivt begrep hvor pasienten har en grunnstemning av glede, samhørighet og er aktiv (Rustøen, 2002). I følge Harding et al., (2012) handler livskvalitet om hele mennesket med helhetlig omsorg så vel som fysisk og emosjonell støtte. Sykepleie innebærer å vise respekt for den enkelte pasient, verdighet, barmhjertighet og omsorg (Eide & Eide, 2007). Samtidig påpeker Harding et al., (2012) at helsepersonell tolket det komplekse begrepet livskvalitet ulikt og med ulike nyanser. En informant uttalte at livskvalitet handlet om hvordan man selv ønsker og bli behandlet hvis man bor på en institusjon. Både Harding et al., (2012), Rustøen (2002) og Dellefield & Ferrini, (2011) viser til at livskvalitet har ulik betydning fra menneske til menneske, siden begrepet er individuelt. Dellefield & Ferrini (2011) påpeker i tillegg at 82% pasientene tok medisiner for å lindre plagsomme symptomer for å ha en tilfredsstillende livskvalitet.

van Walsem et al., (2017) beskriver at pasienter som oppga et godt funksjonsnivå hadde bedre livskvalitet enn de som hadde dårligere funksjonsnivå. Det kom også fram at livskvalitet er et flerdimensjonalt fenomen som blir påvirket av flere faktorer. De ulike faktorene beskriver en systematisk kartlegging av pasientens behov for helse- og sosialtjenester. Samt at kognitive hjelpemidler kan være et mulig tiltak for å støtte og opprettholde funksjonsnivået. Harding et al., (2012) vektlegger at det å øke helsepersonellens kunnskap og bevissthet på hva som påvirker pasientens livskvalitet viser seg å være viktig, samt å tilrettelegge for godt tverrfaglig samarbeid.

Hartelius et al., (2010) påpekte at det å være åpen om sykdommen hadde positiv innvirkning på det sosiale livet og pårørende. Dette kunne føre til økt mestring og livskvalitet for familiene. Deltakerne uttrykte at de ønsket seg flere samtalepartnere og et sosialt liv (Hartelius et al., 2010). Samtidig viser Zarotti et al., (2019) at det å føre en samtale ble etter som pasienten utviklet problemer med tale og språk en utfordring. Dette kunne påvirke pasienten negativt med dårlig selvbilde og selvtillit til å kommunisere med andre, og dermed påvirke det sosiale livet negativt.

Både Hartelius et al., (2010) og Zarotti et al., (2019) belyser hvor viktig det er at sykepleier har gode samtaler med pasienten og pårørende tidlig i forløpet. Sykepleier må ta hensyn til pasientens ønsker og behov slik at han kan oppleve tilfredsstillende livskvalitet gjennom hele sykdomsperioden. Travelbee (2011) bemerker at samtalene bør inntreffe før pasienten mister taleevnen, slik at man vet hva pasientens ønsker og behov er. Det er også viktig at sykepleieren informerer de pårørende om de kommende kommunikasjonsutfordringer. Dette er med på å opprettholde tillit og et godt samarbeid.

I praksis reflekterte jeg over at flere av pasientene hadde godt av kartleggingsamtaler om hva deres ønsker, behov og preferanser er for å oppleve tilfredsstillende livskvalitet. Jeg erfarte i samtaler med pasienter, at de hadde ulikt syn på hva livskvalitet er. Noen ønsket for eksempel å få innlagt en PEG sonde, når de ikke klarte å spise selv. Det å respektere pasientens ønsker, verdier og behov erfarte jeg kan bidra til å tilfredsstillende livskvalitet.

4.2 Kommunikasjon

Noe av det viktigste i et menneskes liv er å uttrykke seg. Hos pasienter med HS vil det bli vanskeligere å kommunisere etter hvert som sykdommen progredierer, som det å uttrykke seg og å bli forstått. Spesielt derfor er det en forutsetning at sykepleieren kan kommunisere og på denne måten skape en god livssituasjon for pasienter med HS. Dette understreker viktigheten av at helsepersonell som gir omsorg til disse pasientene bør få opplæring i å forstå kommunikasjonsproblemene sykdommen fører med seg, og hvilke tiltak som er aktuelle å benytte seg av (Iversen et al., 2019). Zarotti et al., (2019) belyser at pasientene hadde selvinnsikt og forsto at HS var årsaken til kommunikasjonsproblemene. I tillegg foretrakk noen pasienter å være åpen om sykdommen sin for å forhindre ubehagelige situasjoner i kommunikasjonen og for å skape mer åpenhet om sykdommen (Zarotti et al., 2019).

Nygaard Grimstvedt et al., (2021) og Hartelius et al., (2010) viser til at pasientene opplevde det som vanskelig å ha samtaler med flere mennesker samtidig, siden dette ofte ble for støyende. Hartelius et al., (2010) tilføyer at pasientene unngikk diskusjoner og tidvis hadde problemer med å forstå temaet i samtalen. På grunn latetid hadde de behov for mer tid under samtalen. I tillegg bemerkes det i studien at det er viktig at sykepleieren har tilstrekkelig med kunnskap om pasientenes kommunikasjonsutfordringer og dermed kan tilpasse seg den enkelte pasients behov. Nygaard Grimstvedt et al., (2021) viser til at det å møte nye mennesker, ta til seg ny informasjon, hukommelse- og konsentrasjonsproblemer, samt problemer med å gjøre flere ting samtidig ble ansett som utfordrende. Disse utfordringene var ofte pasientene selv klar over. Dellefield & Ferrini (2011) bekrefter at pasientene syntes at gruppeaktiviteter var vanskelige. I tillegg beskrev Harding et al., (2012) at sykepleierne var uenige om pasientene var i stand til å bruke kroppsspråket sitt som et alternativ til verbal kommunikasjon Harding et al., (2012). Dette kan komme av at kroppsspråket kan bli misvisende eller utydelig på grunn av bevegelsesforstyrrelser (Iversen et al., 2019).

For å forstå hva pasienten prøver å formidle er det viktig at sykepleier lytter aktivt og kommuniserer klart (Eide & Eide, 2007). Hos pasienter med HS vil kommunikasjonen bli mer utfordrende da sykdommen fører med seg dysartri, noe som betyr at talen blir støtvis og at pasienten har tendens til å sluke ordene. I tillegg er latetid vanlig og det kan føre til misforståelser i samtalen (Iversen et al., 2019). Zarotti et al., (2019) bekrefter dette og viser til at noen pasienter foretrakk å lytte i stedet for å delta i samtaler. Både Dellefield & Ferrini (2011) og Iversen et al., (2019) beskrev at pasientene uttrykte at ble vanskelig å kommunisere på grunn av nedsatt språk- og taleferdigheter. Denne utfordringen kunne føre til misforståelser og deretter til frustrasjon og agitasjon. Samtidig hevder Harding et al., (2012) at deltakerne satte pris på å starte en samtale med å ta fram tidligere bilder. Zarotti et al., (2019) påpeker også at flere pasienter

uttrykte at det var vanskelig å bruke telefonen for samtale, men derimot foretrakk de å benytte tekstmelding som en kommunikasjonsform.

Harding et al., (2012) belyser at kommunikasjonshjelpemidler var gode hjelpemidler, men at disse må bli tatt i bruk tidlig i sykdomsforløpet slik at pasientene klarer å tilegne seg bruken av de. Derimot er det ifølge Nygaard Grimstvedt et al., (2021) et fåtall av pasientene som hadde fått informasjon eller brukte noen kommunikasjonshjelpemidler. De kommunikasjonshjelpemidlene som kan benyttes i dag er blant annet bildebøker med anvisning av aktiviteter, gjenstander eller mennesker (Nygaard Grimstvedt et al., 2021). Både Nygaard Grimstvedt et al., (2021) og Harding et al., (2012) belyser viktigheten av at pasientene får tilstrekkelig med informasjon og at sykepleieren kartlegger pasientenes egen motivasjon for bruk av de ulike kommunikasjonshjelpemidlene, og at de får denne informasjonen tidsnok. Derimot viser LaDonna et al., (2016) at flere av pasientene hadde problemer med å ta til seg informasjon og huske den.

I praksis observerte jeg at ingen pasienter benyttet seg av kommunikasjonshjelpemidler. Sammenlignet med hva disse studiene påpeker reflekterer jeg over at kommunikasjonshjelpemidler, i dag, er lite brukt og er en ubenyttet ressurs. I tillegg erfarte jeg at det å ha inngående kunnskap om pasientenes kommunikasjon utfordringer er viktig for sykepleiere. For å forstå de pasientene som hadde mistet taleevnen var det viktig at sykepleier kjente pasientens bevegelser og nonverbale kommunikasjon. Samtidig erfarte jeg at sykepleierne hadde ulik oppfatning av hva pasientens bevegelser var et uttrykk for, dette ga rom for misforståelser og ulike tolkninger.

4.3 Tverrfaglig samhandling

I følge helsepersonelloven §4 plikter sykepleieren til å samarbeide med andre yrkesgrupper (Helsepersonelloven, 2011).

Tverrfaglig samarbeid ble sett på som en nødvendighet for å øke kunnskapen om Huntington sykdom blant helsepersonell Harding et al., (2012). Dette sammensatte behandlingsteamet vil sammen bidra til at pasienten får kartlagt og dekket sine behov og dermed bidra til å oppleve tilfredsstillende livskvalitet (Kristoffersen et al., 2011), (LaDonna et al., 2016) og (huntington.no, 2021). LaDonna et al., (2016) påpeker i tillegg at det ofte ble sykepleieren som fikk den koordinerende rollen i samarbeidet mellom de ulike aktørene.

Dellefield & Ferrini (2011) påpekte at pasientene hadde liten nytte av fysioterapi. Men både Dellefield & Ferrini (2011) og Nygaard Grimstvedt et al., (2021) bemerker at det var en fordel å samarbeide med logoped for å få hjelp til å ta i bruk kommunikasjonsstrategier. Nygaard Grimstvedt et al., (2021) og Iversen et al., (2019) viser også til at tidlig involvering av logoped i sykdomsforløpet var positivt, og at dette kunne bidra til å bevare og vedlikeholde pasientens tale.

I praksis erfart jeg at sykepleiere fler ulike yrkesgrupper. Samarbeidet med andre yrkesutøvere opplevdes bra og positivt, og pasienten hadde god nytte av det tverrfaglige teamet. Samtidig erfarte jeg at ikke alle pasientene var like mottakelige og motiverte for tverrfaglig tilnærming, siden de ofte hadde sterke meninger om hva de ønsket.

4.4 Helhetlig sykepleie

Sykepleieren ønsket å gi omsorg, støtte og håp til pasienter i en sårbar situasjon, til tross for mangelen på helbredende behandling. Å gi omsorg til pasienter med HS er en balansegang. Pasientens egen evne til innsikt og motta hjelp i ulike situasjoner må bli balansert mot sykepleierens vurdering. Det er her viktig å ivareta pasientens autonomi og medbestemmelsesrett for å ikke overstyre pasienten. Samtidig kan dette være en stor utfordring for sykepleieren siden pasienten i løpet av sykdomsprogresjon mister evnen til fornuft, kritisk- og flersidig tenkning. Denne balansen var noe sykepleieren reflekterte over (LaDonna et al., 2016). I tillegg beskriver Travelbee (2011) at prosessen hvor sykepleieren bidrar til at pasienten opplever autonomi og medbestemmelse ved å balansere pasientens ønsker og behov som en mellommenneskelig prosess. Dette bekrefter (Dellefield & Ferrini, 2011) og (Kristoffersen et al., 2011). I følge Dellefield & Ferrini (2011) har pasienter med HS ofte sterke meninger og sterk vilje om hva de ønsket av omsorg. I noen tilfeller kunne sykepleiere bruke mange timer på å overtale pasienten for eksempel til å ta en dusj. Det ble også avdekket at noen pasienter nektet å bruke polstrede stoler og hjelmer. Slike tilfeller utfordrer sykepleieren på å ivareta pasientens autonomi.

Samtidig påpeker LaDonna et al., (2016) at det er behov for at sykepleiere engasjerer seg for disse pasientene, dette er viktig for å kunne utføre helhetlig sykepleie. Videre uttrykte noen sykepleiere at de opplevde det som krevende og tidvis nytteløst og gi pasienten helhetlig sykepleie på grunn av sykdommens kompleksitet. Nygaard Grimstvedt et al., (2021) bemerker også at egenskaper som empati, positivt syn og det å bli sett på som en hel person var viktige egenskaper sykepleiere burde ha.

For å kunne ivareta pasientens integritet og utføre helhetlig sykepleie er det nødvendig at sykepleieren kartlegger og tilpasser seg pasientens rutiner, vaner, ønsker og behov, dette er med på å fremme tillit og forutsigbarhet. Dette sees som spesielt viktig for denne pasientgruppen siden de kan oppleves som noe rigide og tolerer endringer i hverdagen dårlig (Dellefield & Ferrini, 2011). Dette bekrefter van Walsem et al., (2017) og (Pollard, 2008) også.

Min erfaring er at sykepleierne hadde fokus på helhetlig sykepleie til den enkelte pasient og at de skulle oppleve tilfredsstillende livskvalitet uavhengig av sykdomsstadium. Likevel opplevde jeg at noen av pasientene måtte veiledes til bedre valg uten at dette gikk utover selvbestemmelsen. Dette kunne for eksempel gjelde klesvalg og aktiviteter.

4.5 Pårørende

Pasientrettighetsloven §4-6 viser til at pårørende er viktige samarbeidspartnere for pasienten. Samt for å ivareta deres interesser og bidra til at beslutninger blir utført til pasientens beste. Dette bekreftes av (Kristoffersen et al., 2011) og (LaDonna et al., 2016).

Samtidig viser Dellefield & Ferrini (2011) og van Walsem et al., (2017) for at sykepleieren skulle få et godt samarbeid med pårørende var det viktig å bygge gode relasjoner og tillit til de. Dette kan føre til at pasienten får god tilpasset behandling.

Harding et al., (2012) påpeker at pårørendes engasjement ble ansett som gunstig for pasienten. Dette kunne øke pårørendes forståelse for pasientens situasjon, gjøre situasjonen mer forutsigbar og med likestilte forventninger for videre sykdomsutvikling (Harding et al., 2012). Samt at både sykepleieren, pasienten og pårørende hadde like forventninger ansees som hensiktsmessig og det kunne optimalisere helsetilbudet til pasienten (Hartelius et al., 2010). Likevel hadde pårørende høye forventninger til hva sykepleien kunne utføre for å pasienten lykkelig (Dellefield & Ferrini, 2011).

Av erfaring var det varierende hvor engasjerte pårørende var overfor pasienten. Årsaken til dette var trolig sammensatt, men et større fokus på å tilrettelegge for samarbeid med pårørende kan være hensiktsmessig og tjene pasienten. De bør ansees som en ressurs og kan være med på å opprettholde tilfredsstillende livskvalitet for pasienten.

4.6 Implikasjoner for sykepleie/praksis

Historisk sett var det å ha HS knyttet til stor skam (Ese, 2010). I Norge finnes det i dag fem ressurscenter for disse pasientene (huntington.no, 2021). Dette viser en utvikling på fagfeltet, men samtidig reflekterer jeg over at dette ikke er en kvalitetssikring for at alle pasientene, i og utenfor ressursentrene, får lik behandling. Samtidig erfarte jeg at det var mulig for sykehjem og hjemmesykepleien å kontakte ressursentrene for å innhente kunnskap om sykdommens kompleksitet, samt hvilke elementer som kan påvirke pasientens livskvalitet.

Ett av hovedfunnene viser at HS pasientene på grunn av sykdommens kompleksitet har behov for individualisert tverrfaglig behandling. Dette forutsetter at helsepersonell har tilstrekkelig med kunnskap om alle elementene sykdommen påvirker og hva som kan bidra til å optimalisere behandlingen. Dette sees som viktig i møte med denne pasientgruppen.

I praksis observert jeg at det daglige fokuset fort kunne omhandle å få gjort seg ferdig med ulike prosedyrer og praktiske gjøremål, for deretter å komme seg videre til neste pasient. Derfor er det grunn til å tro at denne oppgaven har betydning for sykepleiefaget i å bevisstgjøre sykepleieren i å tenke helhetlig og kompetent sykepleie til denne pasientgruppen, slik at pasienten opplever tilfredsstillende livskvalitet. Samtidig viser mine observasjoner at behovet for mer forskning som belyser sykepleierperspektivet for disse pasientene er viktig. Dette for å ytterligere spisse kompetansen for denne komplekse pasientgruppen.

4.7 Metodediskusjon

Å være kritisk og finne validert forskning krever erfaring og bakgrunnskunnskap om metode. Dette er noe Aveyard (2014) bekrefter. Det er utført litteratursøk med de de forventede forutsetningene jeg har.

Det ble benyttet PICO skjema for å finne elementer og søkeord som kan gi svar på problemstillingen. Fordelen med denne prosessen er å få presisert søkeordene og for å legge et godt grunnlag for videre søk. Deretter ble SweMed+ benyttet for å finne

hensiktsmessige MeSH ord. Dette sees som positivt siden det kvalitetssikrer søkeordene og utelukker for hverdagslige ord. Samtidig ble det benyttet søkeord som ansees som generelle og "vide" nok til å omfavne studier som kan være aktuelle for problemstillingen.

Søkene er strukturert utført og det er benyttet hjelpemidler som sjekklister for å finne styrker og svakheter ved enkeltstudiene. Dette kan sees som positivt i den forstand at studiene ble nøye vurdert for hvor "gjennomsiktig" forskningen var og om de hadde åpenbare mangler. På den andre siden er det fare for å bli for rigid og dermed avskrive aktuelle studier.

Trolig på grunn av sykdommens sjeldne forekomst er det utført lite forskning på sykdommen, spesielt forskning som belyser sykepleierperspektivet. Dette gjorde det nødvendig å utføre hundsøk i Oria og Google Scholar. Dette kan være med på å svekke funn av valide studier, men de ble etterkontrollert via Norsk senter for forskningsdata og vurdert til nivå 1. Dermed sees disse studiene som kvalifiserte og valide, og ble derfor inkludert. Det ble også utført søk i Cochrane Library for å se etter oversiktsartikler, men dette fantes ikke. Noe som underbygger mangelen på forskningsartikler.

Studiens relevans for Norske pasienter med HS ble vurdert ut ifra hvilket publikasjonsland de ble utgitt fra. Dette med tanke på det antatte like helsetilbudet disse pasientene mottar. På den andre siden kan aktuelle studier på denne måten ikke bli vurdert siden antagelsen om et likeverdig helsetilbud ikke behøver å stemme. Samtidig kan det være aktuelle problemstillinger disse pasientene opplever som ikke blir belyst, ved å ekskludere studier fra land som trolig ikke yter helsehjelp med samme standard som Norge.

Det er benyttet flest kvalitative studier, dette sees som positivt med tanke på få belyst faktorer som påvirker pasientens livskvalitet. Siden kvalitativ metode er best egnet for å få frem ulike nyanser, synspunkter og perspektiver på et subjektivt begrep som livskvalitet er.

Denne oppgavens tidsbegrensning og omfang ga restriksjoner på søk etter litteratur og forskning. Også av den grunn kan det ikke utelukkes at det finnes relevant forskning som ikke er vurdert og inkludert i denne oppgaven. Det å fritt tolke innholdet og budskapet ut av en engelskspråklig artikkel om til norsk, sees som en svakhet. Det kan ikke utelukkes at det har påvirket tolkningen av studiene.

Pasienter med HS ansees med sin komplekse sykdomstilstand til å være en sårbar pasientgruppe, og hvor forskningsetiske prinsipper må overholdes. Derfor skal det utføres forskning som trolig vil belyse og komme med funn som kan utvikle og ha betydning for videre viten og behandling. Det å ivareta personvern, troverdige forskningsresultater og at pasienten ikke blir påført unødig skade må opprettholdes (Dalland, 2013). Det er etter beste evne vurdert og holdt et kritisk blikk på forskningsetiske utførelsesmåte i de ulike studiene. Samt at det sees som positivt at alle studiene er godkjent i sykehusets etiske komite for å utføre forskningen.

4.8 Konklusjon

I denne oppgaven ble det undersøkt hva sykepleieren kan bidra med for at pasienter med Huntington sykdom kan oppleve tilfredsstillende livskvalitet.

Den begrensede mengden med forskningsstudier gjorde det utfordrende å finne relevant forskning som kunne besvare problemstillingen. Flere artikler belyser viktigheten av at det videre må forskes på denne sårbare pasientgruppen, slik at disse pasientene får et verdig liv til tross for de begrensningene sykdommen utsetter de for. Spesielt forskning som belyser sykepleieperspektivet var mangelfullt.

Funnene i denne oppgaven viser viktigheten av at pasienten får tilpasset tverrfaglig behandling og derav helhetlig sykepleie for å oppleve tilfredsstillende livskvalitet. For å oppnå dette er det essensielt å kartlegge hva pasienten selv vektlegger som viktig.

Individualisert sykepleie blir sett på som avgjørende, siden HS progredierer og utvikler seg til å bli en sammensatt sykdom. Det å ha inngående kunnskap om sykdommen, inneha forståelse for hva som påvirker opplevelsen av tilfredsstillende livskvalitet og kunne forutse den enkeltes pasient progresjon er viktig. Dette for å kunne tilrettelegge, informere, se den enkeltes pasient der den er og være i forkant med de forespeilede behovene.

Å kartlegge pasientens behov og ønsker i et tidlig stadium av sykdommen ansees som hensiktsmessig. Spesielt før verbal og nonverbal kommunikasjon påvirkes. Å bli kjent med personen "bak sykdommen" kan gjøre det enklere for sykepleieren å forme et bilde av hvem denne personen er, hans ressurser og hvordan hun kan tilnærme seg pasienten på et profesjonelt vis. I tillegg er det viktig sykepleieren er bevisst sine egne holdninger og forholder seg profesjonell til pasienten uavhengig av sykdomsstadium og hjelpebehov. På den måten kunne ivareta pasientens autonomi, verdighet og integritet.

Huntington sykdom påvirker alle aspektene i pasientens liv, deriblant de pårørende. Derfor er det også viktig at sykepleieren ser, ivaretar, samarbeider og opprettholder tillit til de. Samt gi de tilstrekkelig med informasjon, slik at de kan ha tilstrekkelig innsikt i pasientsituasjonen og dermed ha realistiske forventninger.

Referanseliste

- Aveyard, H. (2014). *Doing a literature review in health and social care: A practical guide. 3rd edition* (3.utgave). Open University Press.
- Dalland, O. (2013). *Metode og oppgaveskriving* (5. utgave, 2. opplag). Gyldendal Norsk Forlag AS.
- 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. *Journal of neuroscience Nursing, 43*(3), 186–192.
<https://0.1097/JNN.0b013e3182212a52>
- Eide, H., & Eide, T. (2007). *Kommunikasjon i relasjoner: Samhandling, konfliktløsning, etikk* (2.utgave, 8.opplag 2014). Gyldendal akademisk.
- Ese, K. (2010). *Huntington sykdom* (1. utg.). Unipub.
- Evans, D. (2002). *Systematic reviews of interpretive research: Interpretive data synthesis of processed data* (2. utg., Bd. 20). Australian Journal of Advanced Nursing.
- Harding, V., Stewart, I., & Knight, C. (2012). Health-care worker`s perceptions of contributors to quality of life for people with Huntington`s disease. *British journal of neuroscience nursing, 8*(4), 191–197.
<https://doi.org/10.12968/bjnn.2012.8.4.191>
- Hartelius, L., Jonsson, M., Rickeberg, A., & Laakso, K. (2010). Communication and Huntington`s disease: A 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>
- Helsepersonelloven. (2011). *Lov om helsepersonell*. Lovdata.
https://lovdata.no/dokument/NL/lov/1999-07-02-64/KAPITTEL_4#KAPITTEL_4
- huntington.no. (2021, april 15). *Landsforeningen for Huntington sykdom*.
<https://www.huntington.no>

- Iversen, K., Pihlstrøm, L., & van Walsem, R. M. (2019). *Huntington sykdom*. Oslo universitetssykehus: Senter for sjeldne diagnoser.
- Kristoffersen, N. J., Nortvedt, F., & Skaug, E.-A. (red.). (2011). *Grunnleggende sykepleie: B. 1 : Sykepleiens grunnlag, rolle og ansvar: Bd. B. 1* (2. utgave, 3. opplag 2014). Gyldendal akademisk.
- LaDonna, K. A., Watling, C. J., Ray, S. L., Piechowicz, C., & Venance, S. L. (2016). Myotonic Dystrophy and Huntington`s disease care: «We like to think we`re making a difference». *The Canadian Journal of Neurological Sciences*, 43(5), 678–686. <https://doi.org/10.1017/cjn.2016.257>
- Nortvedt, M. W., Jamtvedt, G., Graverholdt, B., Nordheim, L. V., & Reinar, L. M. (2016). *Jobb kunnskapsbasert!* (6.opplag). Cappelen Damm.
- Nygaard Grimstvedt, T., Ullmann Miller, J., van Walsem, M. R., & Billaud Feragen, K. J. (2021). Speech and language difficulties in Huntington`s disease: A qualitative study of patient`s and professional caregivers` experiences. *International journal of language & communication disorders*, 56(2), 330–345. <https://doi.org/10.1111/1460-6984.12604>
- Pollard, J. (2008). *Skynd deg sakte! En håndbok for kognitive vansker* (Oslo universitetssykehus: Senter for sjeldne sykdommer).
- Rustøen, T. (2002). *Håp og livskvalitet—En utfordring for sykepleieren?* (1. utgave 2.opplag 2002). Gyldendal Norsk Forlag.
- Travelbee, J. (2011). *Mellommenneskelige forhold i sykepleie* (1. utgave 1999, 6. opplag 2011). Gyldendal Norsk Forlag.
- van Walsem, M. R., Howe, E. I., Ruud, G. A., Frich, J. C., & Andelic, N. (2017). Health-related quality of life and unmet healthcare needs in Huntington`s disease. *Health and quality of life outcomes*, 15(1), 6–6. <https://doi.org/10.1186/s12955-016-0575-7>
- Zarotti, N., Simpson, J., & Fletcher, I. (2019). « I have a feeling I can`t speak to anybody»: A thematic analysis of communication perspectives in people with

Huntington`s disease. *Chronic illness*, 15(1), 61-73.

<https://doi.org/10.1177/1742395317733793>

Vedlegg 1: PICO skjema

P Patient/Problem	I Intervention/Tiltak	C Comparison/Sammenligning	O Outcome/Utfall
Huntington`s Disease	Quality of life Nursing Care Communication		The Nurse approaches Knowledge Interdisciplinary treatment Patient experience

