



Høgskulen på Vestlandet

Sykepleie, forskning og fagutvikling (Bacheloroppgave)

SYKHB3001-PRO1-2022-VÅR-FLOWassign

Predefinert informasjon

Startdato:	28-02-2022 09:00	Termin:	2022 VÅR
Sluttdato:	28-04-2022 14:00	Vurderingsform:	Norsk 6-trinns skala (A-F + Bestått)
Eksamensform:	Sykepleie, forskning og fagutvikling, Bacheloroppgave		
Flowkode:	203 SYKHB3001 1 PRO1 2022 VÅR		
Intern sensor:	(Anonymisert)		

Deltaker

Kandidatnr.:	455
---------------------	-----

Informasjon fra deltaker

Antall ord *:	7881
----------------------	------

Egenerklæring *: Ja
Jeg bekrefter at jeg har Ja
registrert
oppgavetittelen på
norsk og engelsk i
StudentWeb og vet at
denne vil stå på
vitnemålet mitt *:

Gruppe

Gruppenavn:	(Anonymisert)
Gruppenummer:	28
Andre medlemmer i gruppen:	Deltakeren har innlevert i en enkeltmannsgruppe

Jeg godkjenner avtalen om publisering av bacheloroppgaven min *

Ja

Er bacheloroppgaven skrevet som del av et større forskningsprosjekt ved HVL? *

Nei

Er bacheloroppgaven skrevet ved bedrift/virksomhet i næringsliv eller offentlig sektor? *

Nei



BACHELOROPPGAVE

Omsorg hos pasienter med Huntington sykdom

Care in patients with Huntington's disease

Kandidatnummer 455

Bachelorutdanningen i sykepleie

Høgskolen på Vestlandet/Campus Haugesund/Avdeling for
helsefag

28 april 2022

Ord: 7881

Sammendrag

Tittel: Omsorg hos pasienter med Huntingtons sykdom

Bakgrunn: Huntington sykdom er en arvelig tilstand som påvirker kognitive, motoriske og psykososiale funksjoner. HS er en progressiv sykdom med langt sykdomsforløp som forverres over tid, og fører til funksjonshemming og død. Å gi HS pasienter omsorg kan være utfordrende på grunn av kompleksiteten til selve sykdommen.

Hensikt: Å gjennomgå litteratur som gir relevant kunnskap om Huntingtons sykdom som kan bidra til forståelse av god sykepleiepraksis og omsorg for pasienter med HS.

Problemstilling: *Hvordan kan sykepleier bidra til best mulig omsorg for pasienter som er rammet av Huntington sykdom?*

Metode: En litteraturstudie ble brukt som metode. For å besvare problemstillingen, søkte jeg på CINAHL, PubMed, Ovid databasene og valgte forsknings artikler som var relevante til valgt tema. Det er brukt 5 kvalitative studier og 1 kvantitativ studie.

Resultat: Funnene i litteraturstudien kan kort oppsummeres med vekt på viktigheten av sykepleierens kunnskap om sykdommen og involvering i alle sykdomsfasene. Resultantene fra de inkluderte artiklene relatert til omsorg til pasienten med HS ble fremstilt i 6 temaer: sykepleierens kunnskap, informasjon til pasienter, omsorg, kommunikasjon, støtte i hele sykdomsforløpet og tverrfaglig samarbeid.

Konklusjon: Sykepleieren ser ut til å spille en viktig rolle i omsorgen for pasienter med HS. Gjennom sykepleierens spesifikke kunnskap om HS og involvering kan en sykepleier bli sentral i å etablere en omsorg som er personsentrert, individualisert og kontinuerlig. Gjennom sykdomsforløpet vil hjelpebehovet øke, og pasienten vil bli avhengig av ulike aktører i omsorgen. På grunn av sykdommens kompleksitet er behovet for tverrfaglig samarbeid og videre forskning betydelig i HS-omsorgen.

Abstract:

Title: Care in patients with Huntington disease

Background: Huntington's disease is an inherited condition that affects cognitive, motor and psychosocial functions. HD is a progressive disease with a long course of disease that worsens over time, leading to disability and death. Providing care for patients with HD can be challenging due to the complexity of the disease itself.

Aim: To review literature that provides relevant knowledge about Huntington's disease that can contribute to a better understanding of good nursing practice in HD.

Problem: *How can a nurse contribute to the care of patients affected by Huntington's disease in the best possible way?*

Method: A literature study was used as a method. Databases such as CINAHL, Pubmed and Ovid were used to find and select articles that are relevant to the problem statement. There were 6 articles selected: 5 qualitative studies and 1 quantitative study.

Result: The findings in the literature study can be briefly summarized with emphasis on the importance of the nurse's knowledge of the disease and involvement in all phases of the disease. The results from the included articles related to patient care with HD were presented in 6 themes: the nurse's HD knowledge, information to patients, care, communication, support throughout the disease process and interdisciplinary collaboration.

Conclusion: The nurse seems to play an important role in the care of patients with HD. Through the nurse's specific knowledge of HD and involvement, a nurse can become central in establishing a care that is person-centered, individualized, and continuous. Throughout the course of the disease, the need for help will increase, and the patient will become dependent on various actors in the care. Due to the complexity of the disease, the need for interdisciplinary collaboration and further research is significant in HD care.

Innholdsfortegnelse

1.0	Bakgrunn	1
1.1	Innledning.....	1
1.2	Valgt av tematikk og relasjon til praksisfelt	1
1.3	Teoretisk grunnlag	2
1.3.1	Huntington sykdom	2
1.3.2	Sykepleiefunksjon.....	6
1.3.3	Omsorg	6
1.3.4	Livskvalitet	7
1.3.5	Håp.....	8
1.3.6	Kommunikasjon.....	8
1.3.7	Tverrfaglig samarbeid.....	8
1.4	Presentasjon av problemstilling	9
1.5	Avgrensing og presisering av problemstilling.....	9
2.0	Metode.....	9
2.1	Presentasjon av metode	9
2.2	Litteraturstudie som metode	10
2.3	Søkeprosessen	11
2.4	Kildekritikk	13
2.5	Etiske overveielser	13
2.6	Metodekritikk	13

3.0	Presentasjon av artikler	14
3.1	Presentasjon og analyse av hovedfunn	17
4.0	Drøfting	17
4.1	Sykepleiers kunnskap.....	18
4.2	Informasjon til pasienter.....	20
4.3	Omsorg.....	22
4.4	Kommunikasjon	25
4.5	Støtte gjennom hele sykdomsforløp	26
4.6	Tverrfaglig samarbeid	27
5.0	Oppsummering & Implikasjoner.....	28
	Litteraturliste.....	30
	Vedlegg A: Søkehistorikk	35
	Vedlegg B: Sjekkliste	37
	Vedlegg C : Artikkel Matrise.....	39
	Vedlegg D : Tematisk analyse.....	47

1.0 Bakgrunn

1.1 Innledning

Huntingtons sykdom «HS» er en hjernesykdom som er arvelig og gradvis fremadskridende. Sykdommen bryter sjelden ut før i voksen alder (Senter for sjeldne diagnoser, 2019, s. 8). Det er en sykdom som har vært forbundet med skam, både fordi den er arvelig, og den påvirker personlighet og atferd (Esse, 2010, s. 6).

Pasienter med HS har som oftest et langt sykdomsforløp med negativ sykdomsutvikling, behovet for hjelp øker i takt med sykdomsutviklingen. Sykdommen rammer i forskjellig alder og livsfase, og hjelpebehovet variere derfor mye. Dette gjør det nødvendig med individuelle tilpasninger og «skreddersøm» til hver enkelt pasient. I tillegg er Huntington sykdom en sjelden sykdom, så symptomene kan være vanskelige å forstå for dem som ikke er kjent med diagnosen (Senter for sjeldne diagnoser, 2019, s. 20). Et begrenset antall omsorgspersoner og konsekvente grenser er en forutsetning for at personal situasjonen skal bli tilfredsstillende. Mange pasienter med HS har store hjelpebehov som utfordrer personell og bomiljø i en vanlig sykehjemspost, også, men tanke på alder og adferd (Heiberg, 2008). Sykepleiere vil møte pasienter med HS i institusjon og hjemmesykepleie. Fordi sykdommen er sjelden er det mange som ikke har den nødvendige kunnskapen eller erfaring i møte med denne pasient gruppen.

1.2 Valgt av tematikk og relasjon til praksisfelt

Huntington sykdom er en progressiv og krevende sykdom som påvirker pasientene tungt både somatisk og psykososialt, det er også stor spredning blant pasientene relatert til både sykdomsforløp og symptomer. I mine egne møter med to HS-pasienter kan jeg også konstatere at denne store variasjonen relatert til symptomer og forløp medfører stor grad av individuell tilpasning av pleie og omsorg. Jeg har jobbet med pasienter som har Huntingtons sykdom og jeg oppfatter at sykdommen i seg selv er kompleks relatert til hvordan sykdommen påvirker pasienten og de pårørendes daglige liv. Gjennom min erfaring som assistent på et sykehjem opplevde jeg at pasienter i denne pasient gruppen kan være

spesielt utfordrende. Jeg reflekterte da over at jeg fortsatt mangler kunnskap om sykdommens forløp og utfordringer for å kunne tilrettelegge en best mulig omsorg til disse pasientene. Min erfaring fra sykehjemmet vekket min interesse for å fordype min kompetanse på dette området og til denne pasient gruppen. Jeg vil derfor bruke denne bachelor oppgaven for å gjøre en litteraturstudie som kan øke mine kunnskaper for senere å kunne gi den beste omsorgen for denne pasient gruppen.

Dette temaet er viktig for all sykepleie fordi sykepleierne har en sentral rolle og ansvar for å kartlegge og ivareta pasientenes behov gjennom hele sykdomsforløpet. På grunn av sykdommens karakter er det vesentlig at sykepleier har god kunnskap om tilstanden i hele forløpet fra tidlig fase til når pasienten trenger stort omsorgsbehov.

1.3 Teoretisk grunnlag

I denne delen vil belyse det teoretiske grunnlaget i oppgaven. Det vil bli redegjort for Huntingtons sykdom. Deretter vil sykepleierens funksjon, omsorg/personsentrert omsorg, kommunikasjon, livskvalitet, håp og tverrfaglig samarbeid bli belyst.

1.3.1 Huntington sykdom

Huntington sykdom er en autosomal dominant arvelig sykdom, noe som betyr at det kun kreves en kopi av et defekt huntingtin «HTT» gen for å forårsake sykdom. Genfeilen er dominant – det vil si at den kan nedarves fra bare en forelder. Barn med en voksen med HS har 50 % sjanse for å arve genet. Følgelig anslås frekvensen av nevrodegenerative sykdommer som HS å dobles hvert 20. år, og skaper derfor økende utfordringer for helsepersonell (Urrutia, 2019).

Huntington sykdom er tidligere kjent som « *Huntington Chorea* ». En norsk lege, John Christian Lund bemerket en høy forekomst av demens, sammen med rykkende bevegelser hos forsøkspersoner i fjerntliggende og bortgjemte områder i Setesdalen, Sørlandet, Norge i 1860, og av den grunn blir sykdommen ofte referert til som "*Setesdal rykkja*" (Bhattacharyya, 2016).

Forekomsten av HS på verdensbasis er et sted mellom 5-10 personer per 100.000. Anslagsvis er det 350 personer med symptomer med HS i Norge (Senter for sjeldne diagnoser, 2019, s. 8). De fleste HS-pasientene får sykdommen når de er mellom 35 og 55 år (Esse, 2010, s. 35). HS er vanligvis innledet med en prodromal fase preget av kognitive og motoriske tegn, som kan være utfordrende å diagnostisere. Fordi HS er arvelig lidelse, er familiehistorie spesielt viktig og kan avsløre for tidlig dødelighet eller psykisk sykdom relatert til HS i tidligere generasjoner (Urrutia, 2019). HS er en klinisk diagnose som legen stiller basert på symptomer, funn ved nevrologisk undersøkelse og svar for gentest (Senter for sjeldne diagnoser, 2019, s. 12).

Symptombilde

HS kan arter seg forskjellig fra individ til individ, også innenfor samme slekt. HS gir motoriske, psykiske og kognitive forandringer, det er også stor variasjon i hvordan sykdommen arter seg hos ulike personer (Senter for sjeldne diagnoser, 2019, s. 8,10).

Motoriske symptomer

Bevegelsesforstyrrelsene kan inndeles i ufrivillige bevegelser «*chorea og dystoni*» og upresise viljestyrte bevegelser, som gir redusert funksjon i hender, og svekket koordinasjon ved gange. *Chorea* er klassisk tegn av HS og vil hos mange pasienter øke på utover i sykdomsforløpet i form av store ufrivillige bevegelse i armer, bein og i ansikt, men kan avta igjen i sen fase. *Dystoni* er mer dragende eller knytende ufrivillige muskel sammentrekninger som kan gi fordreide stillinger eller bevegelsesmønstre. Ut i forløpet blir uttalen dårligere «*dysartri*», og kan være vanskelig å forstå hva er vedkommende sier. Det kommer ofte svelgevansker som gir tendens til å sette mat i halsen, hosting og fare for aspirasjonspneumoni (Senter for sjeldne diagnoser, 2019, s. 10-11).

Kognitive symptomer

HS er karakterisert av gradvis svekkelse av kognitive funksjoner, som etter hvert blir så omfattende at det fører til demens. En av de tidligste og mest vanlige kjennetegn på kognitiv svikt ved HS, er at tankeprosesser går saktere. Andre vanlige kjennetegn er redusert

oppmerksomhet og konsentrasjonsevne (Senter for sjeldne diagnoser, 2019, s. 11).

Psykiatriske symptomer

De hyppigste psykiatriske symptomene ved HS er depresjon, irritabilitet/sinneutbrudd, tvangssymptomer og manglete tiltaksevne. Engstelse forekommer også ofte. Enkelte har også vrangforestillinger og hallusinasjoner og noen er plaget av søvnforstyrrelser. Forskning viser at depresjon er svært hyppig i tidlig fase og i midtfasen av sykdommen. De psykiatriske sykdommens karakter og alvorlighetsgrad varierer i løpet av sykdommen, men apati har vist seg å øke etter hvert som man blir sykere (Senter for sjeldne diagnoser, 2019, s. 11).

Kommunikasjon

Degenerative forandringer som er forbundet med HS kan ha en stor effekt på individets evne til å kommunisere (Hamilton et al., 2012). Det første man legger merke til hos en pasient med HS er at talen blir utydelig. Etter hvert kommer det gjerne endringer i tonefall, stemmeleie og stemmestyrke, det oppstår en tendens til å sluke ordene, og talen blir mer støtvis (Senter for sjeldne diagnoser, 2019, s. 28). I de tidlige stadiene av sykdommen kan berørte individ være uten symptomer, eller en mild eller fluktuerende dysartri. Med progresjonen av sykdommen utvikler de fleste berørte individer mild til moderat dysartri med bevegelser som i økende grad forstyrrer taleforståelighet. I de siste stadiene av HS vil pasienter sannsynligvis lide av alvorlig dysartri og naturlig tale er kanskje ikke lenger mulig (Hamilton et al., 2012).

Sykdommens forløp gjennom ulike faser

HS utvikler seg gradvis over 15-25 år fra diagnosetidspunktet. Utviklingen av sykdommen kan inndeles i ulike stadier eller faser avhengig av hvilket funksjonsnivå vedkommende med sykdommen har (Senter for sjeldne diagnoser, 2019, s. 12). Den presymptomatiske fasen vil si at de som ennå ikke fått diagnosen, men begynner det å skje endringer i visse hjernestrukturer mange år før diagnosen stilles. Den prediagnostiske fasen kan medføre uspesifikke plager, som mange til å begynne med vil kunne tilskrive stress, slitenhet eller andre forklaringer. Det fører endringer i hjernen med såkalte subkliniske tegn. En vanlig

inndeling av sykdomsforløpet er tidlig fase, midtfase og senfase av sykdommen (Senter for sjeldne diagnoser, 2019, s. 12-13).

Tabell 1: Fasene ved Huntingtons sykdom (Senter for sjeldne diagnoser, 2019, s. 13)

FASER, SYMPTOMER OG FUNKSJONSnivÅ			START/ VARIGHET
FØR diagnose	Pre-symptomatisk fase	Sykdomsprosessen er begynt der endringer i hjernen foregår, men det er ingen tegn eller symptomer på HS som kan merkes.	10–20 år før diagnose
	Pre-diagnostisk fase (prodromal)	Hvilket som helst tegn eller symptom på HS som kan merkes hos en person som bærer genet for HS. For eksempel konsentrasjonsvansker, irritabilitet, slitenhet.	
ETTER diagnose	Tidlig fase	Kan ha lønnet arbeid, gjerne redusert stilling eller tilpassede arbeidsoppgaver. Arbeidsevnen reduseres over tid, ettersom symptomene blir mer framtreende. Det kan være behov for noe assistanse til å styre egen økonomi og til husarbeid.	0–13 år fra diagnose
	Midtfase	Som hovedregel ikke lenger i jobb, men kan bo i egen bolig. Det vil være økende hjelpebehov knyttet til gjøremål som styring av økonomien, oppgaver i hjemmet, påkledning og personlig hygiene.	5–16 år fra diagnose
	Sen fase	Avhengig av omfattende hjelp på alle livets områder. Man går fra behov for tilsyn og hjelp hjemme eller i omsorgsbolig, til å bli avhengig av heldøgns omsorg og pleie, som regel i sykehjem.	9–21(+) år fra diagnose

Behandling

Det er foreløpig ingen behandlingsmetoder som kan kurere HS, men det finnes heldigvis endel symptomdempende behandling, og det pågår også mye lovende forskning. Det er likevel en lang rekke aktuelle tiltak som kan lindre symptomer, bedre ernæringsstatus og støtte pasientens fysiske og psykososiale funksjon. Behandling av HS er tverrfaglig oppgave, og må rettes mot forskjellige behov gjennom sykdommens ulike stadier (Senter for sjeldne diagnoser, 2019, s. 14)

Hjelpeapparat

Huntingtons sykdom er så krevende at de alle fleste har behov for profesjonell hjelp. De må være et samspill mellom egne ressurser, familien, der sosiale nettverk og det offentlig hjelpeapparatet (Esse, 2010, s. 201). Det offentlige har ansvaret for helsetjenesten (Senter for sjeldne diagnoser, 2019, s. 20). Etter diagnosen er stilt, er det kommunale hjelpeapparatet den instansen som skal ta vare på pasient og familie. Hjelpen skal koordineres av den kommunale helsetjenesten og foregå i lokalmiljøet og så langt råd i

hjemmet (Esse, 2010, s. 208).

1.3.2 Sykepleiefunksjon

Sykepleierens funksjons ansvarsområdet kan teoretisk splittes opp i ulike funksjoner som består av helsefremming og forebygging, behandling, lindring, rehabilitering og habilitering, undervisning og veiledning, organisering, administrasjon og ledelse og fagutvikling, kvalitetssikring og forskning. I forskjellige praksiser vil ulike funksjonsområder dominere sykepleierens arbeid, avhengig av hvilke målgrupper hun arbeider med (Kristoffersen, 2017a, s. 27).

1.3.3 Omsorg

I denne delen valgt jeg å presentere hva er omsorg, Kari Martinsens omsorgsfilosofi og personsentrert omsorg.

Hva er omsorg?

Omsorg er et ord som vi kjenner fra vårt liv. Det er forbundet med å hjelpe og ta hånd om. Omsorg har med nestekjærlighet å gjøre, å handle mot andre som vi vil at andre skal handle oss (Martinsen, 2003, s. 14).

Sykepleierens profesjonelle omsorg er en omsorg som er regulert av fagkunnskap, etikk og juridiske rettigheter. Fagkunnskap er en nødvendig del av sykepleierens kompetanse. Sykepleierens omsorg baseres på en forståelse av den andres situasjon, og er basert på empati. Det er en forutsetning at sykepleieren skaffer seg informasjon om hvordan pasienten opplever sin situasjon, hva den betyr for ham, og hvorfor den er oppstått (Kristoffersen, 2017a, s. 93).

Kari Martinsen omsorgsfilosofi

Kari Martinsens sykepleierteori ser på omsorg som sykepleierens kjerne. Omsorgsverdier er

grunnleggende i pleierens møte med menneske som pasient. Martinsens omsorgsfilosofi tar primært opp grunnleggende spørsmål knyttet til menneskelivets natur og livsvilkår, og de konsekvenser dette grunnsynet har for sykepleie som yrkesvirksomhet. Innenfor det Martinsen betegner som vedlikeholdsomsorgen, er det derimot ikke noe mål at mottakeren er selvhjulpent og uavhengig. Målet er opprettholde et visst funksjonsnivå eller unngå forverring (Kristoffersen, 2017b, s. 57-58).

Personsentrert omsorg

Kitwood «1999» defineres omsorg som «personhood». Det betyr at personens status og verdi er avhengig av annerkjennelse fra andre (Kitwood i Rokstad, 2014, s. 22).

Personsentrert omsorg har en tett tilknytning til sykepleie, og handler om: å behandle mennesker som individer, respektere deres rettigheter som person, bygge tillit og forståelse, og utvikle terapeutiske relasjoner (McCormack & McCance, 2010, s. 1). WHO har fremhevet behovet for en helhetlig personsentrert omsorgstilnærming over levetiden til individer som opplever hjernesykdommer (World Health Organization, u.a.). Personsentret omsorg har blitt viktig for helsepersonell, forskere og politikere for å bedre forstå måtene sykdom kan forstyrre en persons hverdagsliv på (Mahmood et al., 2022).

1.3.4 Livskvalitet

Begrepet livskvalitet innenfor helseforskning har Ingela Wicklund definert som *”hvordan sykdom og symptom påvirker pasientens helse, velbefinnende og mulighet til å fungere i daglige aktiviteter»* (Wicklund i Gammersvik, 2018, s. 42). Livskvalitet inkluderer både subjektive og objektive fenomener . Livskvalitet handler både om materielle levekår og hvordan livet oppleves. Den subjektive livskvaliteten handler om hvordan livet oppleves for den enkelte og omfatter både positive følelser som ro og glede og positive vurderinger som livstilfredshet. Den objektive livskvaliteten handler om hvor god livssituasjon man har - som objektiv helsetilstand og funksjonsevne, materielle levekår, arbeidsoppgaver og fritidssysler (Nes, 2016).

Fokus på hva som gir glede i hverdagen kan bidra til mestring og livskvalitet på tross av

sykdommen. Økt livskvalitet gjennom sykepleietiltak kan altså føre til større grad av fysisk tilfriskning og overlevelse. Ved hjelp av helsefremmende sykepleier-pasient interaksjon kan sykepleie bidra til at pasienten tydeliggjør hva som er verdifullt for ham/henne i den aktuelle livssituasjonen, og hvordan dette best kan realiseres (Gammersvik, 2018, s. 142).

1.3.5 Håp

Håp hjelper mennesker til å mestre og holde ut belastende livssituasjoner. Håp har betydning for mennesker som lider, og er aktiv ressurs som aktualiseres og trer fram i livssituasjoner som truer persons liv og helse. Opplevelsen av håp bidra tilt økt livskvalitet og kan påvirke sykdomsforløpet (Kristoffersen & Breievne, 2017, s. 210).

1.3.6 Kommunikasjon

Travelbee beskriver kommunikasjon som en av sykepleierens viktige redskaper når det gjelder til menneske og menneske forhold til pasienten. Gjennom kommunikasjon blir sykepleieren kjent med pasienten som person. Å bli kjent med pasienten som person, og å kunne identifisere hans særegne behov er en forutsetning for å kunne planlegge og utføre sykepleie som er i samsvar med pasientens behov. Fenomenet kommunikasjon er altså sentralt for mange profesjoner og kan defineres, beskrives, analyseres, og forstås på mange måter og fra mange vinkler (Kristoffersen, 2017b, s. 34).

1.3.7 Tverrfaglig samarbeid

Tverrfaglig samarbeid er en strukturert arbeidsform som forutsetter dialog og felles beslutningspunkter mellom personell fra ulike faggrupper og sammen med pasient, bruker, og eventuelt pårørende, både i utredning av behov, planlegging, gjennomføring og evaluering av tiltak (Helsedirektoratet, 2018).

Tverrfaglig samarbeid bør være grunnleggende metodikk i oppfølgingen av personer med store og sammensatte behov. Det bør sikres felles forståelse og kunnskap om denne

arbeidsformen på tvers av fag, nivåer og sektorer. Tverrfaglig samarbeid er en arbeidsform som både sikrer kunnskapsutvikling og tjenesteutvikling i tett dialog med pasient og bruker (Helsedirektoratet, 2018).

1.4 Presentasjon av problemstilling

På bakgrunn av valgte tema er problemstillingen formulert som: «*Hvordan kan sykepleier bidra til best mulig omsorg for pasienter som er rammet av Huntington sykdom?*»

1.5 Avgrensing og presisering av problemstilling

Fokus på denne bachelor oppgaven er hvordan jeg som sykepleier kan gi den best mulige omsorg til pasienter med Huntington sykdom. Siden dette er en sykdom som både rammer pasienten og pasientens pårørende i stor grad, vil jeg i denne oppgaven begrense innholdet ved å ha hoved søkelys på pasienten og pasientens behov gjennom sykdommens forløp.

Omsorg hos pasienter med HS er vidt tema, i denne oppgaven har jeg valgt å skrive om omsorg utover det å dekke grunnleggende behov. Begrunnelsen er at dekning av grunnleggende behov er et stort kapittel i seg selv - særlig i midt og senfase. Relatert til dekning av grunnleggende behov hos HS pasienter finnes det som eksempel en egen veileder som omhandler ernæring, søvn, aktivitet og mulig tilnærming etc. (Senter for sjeldne diagnoser, 2019).

I denne oppgaven har jeg inkluderte alle pasienter som er fra tidligfase til senfase av sykdommen, men ikke innenfor juvenile HS. Relatert til aktuelle helsetjenester har jeg ikke avgrenset dette da man kan treffe på pasienter med HS i mange forskjellige helsetjenester.

2.0 Metode

2.1 Presentasjon av metode

Metoden forteller oss noe om hvordan vi bør gå til verks for å fremskaffe eller etterprøve

kunnskap. Det er redskapet vårt i møte med noe vi vil undersøke og hjelper oss til å samle inn data, det vil si den informasjonen vi trenger til undersøkelsen vår (Dalland, 2017, s. 51). Ifølge Christoffersen et. al viser man at metoder som anvendes i sykepleieforskning dreier seg om hvordan vi går fra for å få relevant og pålitelig informasjon om den virkeligheten vi ønsker å undersøke, hvordan informasjonen kan analyseres og hva er som resultater og konsekvenser av slik forskning (Christoffersen et al., 2015, s. 18)

2.2 Litteraturstudie som metode

I denne bacheloroppgaven har jeg brukt litteraturstudie som metode, denne bygges opp av relevant litteratur for å belyse forskjellig oppdatert kunnskap og forskning rundt det valgte temaet. En litteraturstudie kan gjøres på ulike måter og ambisjonen må være å ha gjennomgående god struktur i både gjennomføring og rapportering (Dalland, 2017, s. 63). Resultater i en litteraturstudie er en tematisk presentasjon av resultater/funn fra artiklene (Thidemann, 2020, s. 109). I en allmenn litteraturstudie beskrives og analyseres valgte studier, men på en systematisk måte. En forutsetning for at man skal kunne gjøre systematiske litteraturstudier er at det fins et tilstrekkelig antall studier av god kvalitet som kan utgjøre underlag for bedømminger og resultater (Forsberg & Wengstrom, 2015, s. 26).

Litteraturstudie er en omfattende studie og tolkning av litteratur som relaterer seg til et bestemt spørsmål. Disse er viktige fordi de søker å oppsummere litteraturen som er tilgjengelig om ethvert emne. Alle som jobber i helse- og omsorgsvesenet har en faglig plikt til å holde seg orientert om nyere utvikling og forskning som informerer deres praksis, ellers risikerer de å yte utdatert omsorg (Aveyard, 2018, s. 2).

Kvalitativ som metode

Kvalitativ metoder tillater større grad av spontanitet og tilpasning i interaksjonen mellom forsker og deltakere (Christoffersen et al., 2015, s. 18). I denne oppgaven har jeg inkludert 5 studier som brukte kvalitativ forskningsmetode.

Kvantitativ som metode

Det som særlig kjennetegner kvantitative metoder er at utgangspunktet for dataanalysen er basert på tall, og at data innsamlingen er lite fleksibel (Christoffersen et al., 2015, s. 18). De kvantitative metodene har den fordel at de gir data i form av målbare enheter (Dalland, 2017, s. 52). I denne oppgaven ble 1 kvantitativ- tverrsnittpopulasjonsstudie inkludert.

2.3 Søkeprosessen

For å svare på hva som finnes av kunnskap, må vi søke etter forskning på området og i faglitteratur. Å arbeide med en større oppgave krever lesing (Dalland, 2017, s. 223). Jeg har brukt HVL bibliotekets både fysisk og elektroniske ressurser for å finne frem relevant litteratur som best kan svare på min problemstilling. Jeg har også benyttet ulike databaser for å finne relevante forsknings artikler som Cinahl, Medline Ovid, Pubmed. I tillegg brukte jeg pensumbøker, forskjellige fagfelt vurderte artikler, samt nettsider som er relevant til mitt valgt tema.

I søkeprosessen har jeg lett etter relevante forskningsartikler som er aktuelle for min problemstilling, her jeg har brukt nøkkelbegreper og emner både på engelsk og norsk, samt kombinere kombinasjonsord «AND/OG» og «OR/ELLER». Søkeordene som er brukt i denne oppgaven er blant annet: Huntington disease, care, patient care, nursing practice, nursing care, quality care, patient needs, quality of life, nursing management, nurse, knowledge, Huntingtons sykdom, behov, omsorg og sykepleier, livskvalitet og kunnskap. Søkehistorikk er presentert på *Vedlegg A-Søkehistorikk*.

Jeg har også benyttet IMRaD-strukturen for å vurdere og forstå om artiklene er relevante for min problemstilling. IMRaD-strukturen er en anerkjent disponering av tekst i vitenskapelige artikler og forteller hvor du finner forskjellige informasjon (Thidemann, 2020, s. 30).

Bruk av PICO gir struktur og klargjør spørsmål relatert til litteratursøk, utvelgelse og kritisk vurdering av litteraturen. Jeg har brukt dette som verktøy i søkeprosessen. Basert på min valgte problemstilling har jeg brukt Tabell 2 for litteratursøk.

Tabell 2: Søkeord PICO

Population		Intervention	Comparison	Outcome
Huntington's disease		Nurse OR Nursing Practice OR Patient care OR Nursing management		Best Nursing Practice OR Quality Practice OR Meeting Patient Needs
Huntington sykdom		Sykepleier ELLER Pasientomsorg		Best mulig omsorg

Inklusjon og eksklusjonskriteria

Inklusjons- og eksklusjonskriteriene ble brukt under litteratursøket. Kildene som ble vurdert var forskningsartikler publisert i fagfelleverderte tidsskrifter innenfor en angitt 10-årsperiode. Siden det valgte emnet er ganske vanskelig, måtte jeg utvide søket fra 2002-2022 for å kunne se artikler som kunne være relevante selv om de ikke er innenfor den fastsatte tidsrammen. Ifølge Baker et al. finnes det lite sykepleielitteraturen som omhandler sykepleiebehandling av personer med Huntingtons sykdom (Baker et al., 2009).

Det er flere artikler som er eldre enn 10 år som er relevante for det valgte emnet, men jeg valgte kun å inkludere en av disse. Søket inkluderte forskningsartikler på engelsk og skandinavisk språk. Det var ingen begrensninger når det gjelder demografiske steder, siden pasienter med Huntingtons sykdom kan finnes over hele verden. Jeg har også inkludert alle pasienter i aldersgruppen 20-55 med postdiagnostiske stadier som betyr at pasientene har fått diagnosen og får en eller annen form for behandling eller hjelp. Jeg har også tatt med artikler som inneholder helsepersonells erfaring med HS. Jeg har også inkludert pasienter

som enten mottar hjelp fra sykehus, klinikker, hjemmesykepleie og sykepleie.

2.4 Kildekritikk

Kildekritikk handler om å bruke kilder på en informert og reflektert måte, slik at forskeren i størst mulig grad kan trekke holdbare konklusjoner (Christoffersen et al., 2015, s. 60).

Artiklene som ble valgt ut i denne oppgaven ble kritisk vurdert ved hjelp av sjekklister som hjelpemiddel (Helsebiblioteket, 2016). Eksempel på dette kan ses på *Vedlegg B-sjekklister*

2.5 Etske overveielser

Forskningsetikk er et område av etikken som har med vurdering av forskning i forhold til samfunnets normer og verdier. Man må ta i betraktning de ulike etiske forpliktelsene som omfatter alt fra planlegging til formidling av resultatene fra et prosjekt (Thidemann, 2020, s. 235). I denne studien har jeg fokusert på å bruke resultatene fra valgte artiklene så korrekt som mulig, samt bruk av gode kildehenvisninger. Ikke alle artiklene som jeg har brukt har dokumenterte etiske overveielser, men metodene har blitt gjort nøye rede for.

2.6 Metodekritikk

Søkeprosessen med å lete etter relevant litteratur har vært ganske utfordrende. Man må gjennomføre systematiske søk for å kunne finne artikler som er relevante om studiets tema. I søket brukte jeg en sjekklister for å vurdere artiklene. Selv om tema som ble søkt på også finnes og er relevant i norsk språklig litteratur, fant jeg som forventet at det meste av forsknings artiklene om dette temaet kom fra utlandet.

Det systematiske litteratur søket resulterte i mange artikler om HS, men jeg fant fort ut at mange av artiklene ikke var relevante og spesifikke for det jeg skulle skrive om - sykepleiepraksis. Svakheten med å bruke systematisk søk er at de fleste av artiklene som man får treff på ikke er direkte relevante eller kun delvis relevante for oppgaven. Jeg måtte derfor bruke tid på å lese gjennom og sortere ut de artiklene som var mest relevant til mitt

formål.

Primær og sekundær litteratur ble brukt i denne oppgaven. Primær litteratur er de 6 utvalgte forsknings artiklene, sekundær litteratur er bøker, nettsider og andre artikler som ble brukt i teori delen og som støtte for å svare på problemstillingen.

3.0 Presentasjon av artikler

I denne delen presenteres forsknings artiklene og funnene i disse. Tabell 3 inneholder resultatene fra de seks valgte forskningsartiklene. En detaljert presentasjon av forskningsartiklene og hvorfor de er relevante for problemstillingen er presentert i *Vedlegg C - Artikkel Matrise*.

Tabell 3: Presentasjon inkluderte artikler og funnene

	Forfatter, Årstall & Tittel	Funn
A	Wilson, Eleonor & Aubeeluck, Aimee 2016 <i>Knowledge in practice: the specialist nurse role in Huntington's disease.</i>	Pasienter og pleiere beskrev betydningen av tilgang til spesialsykepleiere, spesielt deres kunnskap om sykdommen. De erkjente at HS var en sjelden og sammensatt tilstand som generalister ofte viste for lite om. I tillegg hadde spesialsykepleierne også person- og tjenestespesifikk kunnskap og råd som ble høyt verdsatt og ansett for å være et viktig aspekt ved omsorgen fra deltakerne.
B	Harding, Vincent; Stewart, Inga & Knight, Caroline 2012 <i>Health-care workers' perceptions of</i>	Åtte hovedtemaer dukket opp: Livskvalitet; enheten; personale; kommunikasjon. håp, frykt og oppførsel; familieengasjement; kontinuerlig støtte; og fremtidige retninger for forbedring av livskvalitet.

	<i>contributors to quality of life for people with Huntington's disease.</i>	
C	<p>LaDonna, Kori A.; Watling, Christopher. J.; Ray, Susan L.; Piechowicz, Christine & Venance, Shannon L.</p> <p>2016</p> <p><i>Myotonic Dystrophy and Huntington's Disease Care: "We Like to Think We're Making a Difference".</i></p>	<p>Data fra undersøkelsene ble oppsummert i Tre kategorier: utviklende omsorgstilnærming «<i>an evolving care approach</i>», flytende roller «<i>fluid roles</i>» og å gjøre en forskjell «<i>making a difference</i>».</p> <p>Deltakerne beskrev at deres kliniske omsorgstilnærming utviklet seg avhengig av pasientens sykdomsstadium og omsorgspersoners grad av involvering. Helsepersonell beskrev at deres hovedmål var å gi håp til pasienter og pårørende gjennom medisinsk behandling, kriseforebygging, støtte og være talsmann. Til tross for mangelen på kurerende behandlinger, oppfattet helsepersonell at pasienter hadde fordel av pågående klinisk behandling gitt av proaktive klinikere.</p>
D	<p>Grimstvedt, Thea Nygaard; Miller, Jeanette Ullmann; van Walsem, Marleen Regina. & Feragen, Kristin J Billa</p> <p>2021</p> <p><i>Speech and language difficulties in Huntington's disease: A qualitative study of patients' and professional caregivers' experiences.</i></p>	<p>De fleste individer med HS var klar over å ha kommunikasjonsvansker, sliter med å forstå andre så vel som å bli forstått. Dette ble bekreftet av profesjonelle omsorgspersoner, som også tok opp etiske problemer som oppstod når pasienter slet med kommunikasjon. Begge gruppene viste til eksterne faktorer «<i>som støy eller overfylte sosiale omgivelser</i>» som forstyrrende kommunikasjon, og delte</p>

		<p>anbefalinger om hvordan mennesker generelt, og logopeder spesielt, kunne optimalisere kommunikasjonen. Svært få pasienter hadde fått informasjon om kommunikasjonshjelpemidler, og ingen brukte AAC. Profesjonelle omsorgspersoner understreket viktigheten av tverrfaglig samarbeid, inkludert logopeder for å optimalisere omsorgen.</p>
E	<p>van Walsem, Marleen R.; Howe, Emilie; Iversen, Kristin; Firch, Jan; Andelic, Nada</p> <p>2015</p> <p><i>Unmet needs for healthcare and social support services in patients with Huntington's disease: a cross-sectional population-based study</i></p>	<p>Undersøkelsen avdekket et høyt nivå av udekkede behov for helse, personlig pleie og sosiale støttetjenester på tvers av alle fem sykdomsstadier, - men mest markert i sykdomsstadium III. Undersøkelsen viser videre at pasientene i Midtfasen - sykdomsstadium III og avansert fase - sykdomsstadier IV og V økte sjansene for å ha et høyt nivå av totale udekkede behov med henholdsvis 3,5 ganger og 1,4 ganger sammenlignet med tidlig fase, sykdomsstadier I og II. Lignende resultater ble også funnet for nivå på udekkede behov innen domenet Helse og personlig pleie. Høyere utdanning hadde en tendens til å redusere sjansene for høyt nivå av udekkede behov i dette domenet og øke oddsen for høyere nivå av udekkede behov i domenet sosial omsorg og støtte. Pasienter som rapporterte behov på egen hånd, hadde en tendens til å få flere av sine behov dekket sammenlignet med pasienter som</p>

		ikke rapporterte behov selv.
F	Dawson, Sky; Kristjanson, Linda J.; Toye, Christine M. & Flett, Penny 2004 <i>Living with Huntington's disease: Need for supportive care.</i>	6 hoved tema ble identifisert gjennom intervju prosessen: tilpasning til virkningen av sykdommen; å overleve søket etter viktig informasjon; koordinere praktisk støtte fra mange kilder; holde motet oppe; tilpasse individuell omsorg og frykt for hva framtiden bringer.

3.1 Presentasjon og analyse av hovedfunn

Seks forskning artikler ble brukt i denne oppgaven og Aveyard tematisk analysemodell ble benyttet (Thidemann, 2020, s. 97-99). Jeg har brukt artikkel matrise, «Vedlegg C - Artikkel Matrise» for å få oversikt over de inkluderte artiklene. Deretter har jeg identifisert de temaene ved stikkord og ved brukt av fargekoder. Jeg har lagd temaoverskrifter som ble brukt som hovedtemaer i denne oppgaven. Tema analysen er presentert på *vedlegg D- Tematisk analyse*. I analysen av resultatene kom det frem seks hovedtemaer som har betydning for best mulig omsorg til pasienten med HS: sykepleierens kunnskap, informasjon til pasienter, sykepleierens kunnskap, omsorg, støtte i hele sykdomsforløp, kommunikasjon og tverrfaglig samarbeid. Disse hovedfunnene danner grunnlag for drøftingen.

4.0 Drøfting

Hensikten med denne oppgaven er å gjennomgå litteratur som gir relevant kunnskap om Huntingtons sykdom som kan bidra til forståelse av god sykepleiepraksis og omsorg for pasienter med HS. Temaene som blir drøftet her er basert på hovedfunnene i de valgte forsknings artiklene.

4.1 Sykepleiers kunnskap

Et viktig funn av Wilson & Aubeeluck viser at spesifikk kunnskap om HS er viktig både for pasienter og pårørende. Deltakerne ser at spesialsykepleiere har mye kunnskap både om sykdommen og andre typer tjenester som er tilgjengelige (Wilson & Aubeeluck, 2016). Begrepet kunnskap forklares ved hjelp av ord som kjennskap, viten, lærdom og innsikt (Kristoffersen, 2017a, s. 140). Pasienter med Huntingtons sykdom har forskjellig omsorgskrav, som fremhever viktigheten av sykepleiere med spesial kunnskap om sykdommen (Perkins, 2017). Spesialsykepleiere har sykdoms, tjeneste og personspesifikk kunnskap, som gjør dem i stand til å gi mer hensiktsmessig og effektiv pasientbehandling (Perkins, 2017).

I utøvelsen av sykepleie er teoretisk, praktisk og etisk kunnskap viktig. Samfunnet har krav og forventinger til forsvarlig utøvelse av sykepleie og understreker den enkelte sykepleiers ansvar for å vurdere sin kompetanse ut fra arbeidsoppgavene (Kristoffersen, 2017a, s. 139). HS er kompleks og sjelden sykdom og ofte ukjent for andre. I dagens samfunn er det selvsagt mulig å bruke internett for å finne informasjon om både sykdommen og behandling, men sykepleiefaget handler også om kunnskapsbasert erfart praksis. Den beste forståelsen om HS og andre sykdommer krever både teoretisk kunnskap og egen erfarings praksis. En forskningsstudiet viser at sykepleierens kunnskapsbruk er knyttet til deres evne til å involvere seg i og vurdere bestemte situasjoner og deres dyktighet til å integrere situasjonelle erfaringer i deres eksisterende kunnskapsrammeverk (Skår, 2010). Sykepleiere må ha kunnskap om Huntington sykdommens symptomer og sykdomsforløp for å gi en tilpasset og medfølende omsorg (Urrutia, 2019). LaDonna et al. viser at helsepersonells kompetanse om HS har stor betydning for pasientens kunnskap og informasjon om symptomer og sykdomsprogresjon (LaDonna et al., 2016). Dette har også framkommet i studien av Dawson et al. som viser at kompetanse er avgjørende for symptom kontroll og livs mestring hos HS pasienter (Dawson et al., 2004).

I min egen erfaring med HS som assistent på sykehjem og som student, opplever jeg at mange er ukjente og har generelt lite kunnskap om sykdommen. Ifølge Esse har der også vært lite fokus om HS i høyere utdanning: medisinstudiet, sykepleie, vernepleier osv. (Esse,

2010, s. 6). En har i dag kjennskap til 220-250 pasienter med Huntingtons sykdom i Norge. Sykdommen er også lite kjent både i det medisinske og i det sosiale hjelpeapparatet, og familiene møter derfor ofte lite forståelse for de problemene de har (Landsforeningen for Huntingtons sykdom, u.a.). Ifølge Nogueira et al. har nevropsykiatriske lidelser ofte overlappende og tvetydige presentasjoner, noe som utgjør en diagnostisk utfordring (Nogueira et al., 2018). Flere pasienter får også feil diagnose i de første årene (Landsforeningen for Huntingtons sykdom, u.a.). Siden sykdommen er sjelden kan symptomene være vanskelig å forstå for dem som er ikke kjent med eller har kunnskap om diagnosen. Kunnskap om ulike pasientgruppers situasjon, reaksjoner og behov for sykepleie kan betegnes som pasientkunnskap. Kunnskapene gjør sykepleieren i stand til å sørge for den syke på en særlig omsorgsfull måte (Kristoffersen, 2017a, s. 93). Gjennom kunnskap og erfaring blir sykepleier en ressurs for pasienter, pårørende og andre helsepersonell som har lite kunnskap og erfaring med HS. Gjennom stor kunnskap om de fysiske og psykisk symptomene på både individet og de nærmeste, kan man legge til rette tiltak for å gi best mulig omsorg til de som er rammet av HS. Sykepleier kan også gi opplæring for å lære nødvendige ferdigheter og kunnskap om tiltak, identifisering av triggerfaktor og håndtering av utfordrende atferd i ulike stadier av sykdommen for å forbedre velvære og livskvalitet (Samperi et al., 2021). Å forstå denne lidelsen vil føre til forbedret pasientsikkerhet og omsorgskvalitet (Perkins, 2017). Kunnskap om Huntington sykdommen gjør sykepleier i stand til å iverksettes tiltak slik at pasienten får den hjelp som trengs. I praksis kan sykepleiere utføre forskjellige sykepleiefunksjoner i ulike deler av omsorgen. Dette kan være: kartlegging av symptomer, administrering av medikamentell behandling for ufrivillige bevegelser, lindring av symptomer, forebygging av komplikasjoner, undervisning og veiledning om aktuelle tiltak rettet mot, ernæring, aktivitet, hygiene, kommunikasjon etc. Hvor mye oppfølging som trenges er veldig individuelt og avhengig av grad av symptomer og i hvilken fase av sykdommen pasienten er. Omsorg til pasienter med HS gir utfordringen for de som mangler kunnskap og ferdigheter. Mangel på kunnskap er en viktig faktor som kan ha negativ innvirkning på både sykepleier og pasienter. (Severinsson & Holm, 2012). I en sjelden og kompleks sykdom som HS er kunnskap vesentlig for omsorgen.

4.2 Informasjon til pasienter

Et viktig funn i studien til La Donna et. al og Dawson et. al viser at informasjon før og etter sykdoms diagnosen om store variasjon i symptomer og sykdomsprogresjon er viktig for både pasienter og pårørende. Dette inkluderer kunnskap om symptom behandling, hjelpemidler, økonomisk eller andre støtte ressurser som kan hjelpe med mestring og kontroll av sykdomsprogresjonen (Dawson et al., 2004; LaDonna et al., 2016). Studien til Grimstvedt et al. viser også at informasjon om bruk av kommunikasjonshjelpemidler bidrar til god kommunikasjon mellom pasienter og omsorgspersoner (Grimstvedt et al., 2021).

Pasienter med Huntington sykdom trenger ofte individuelt tilpasset informasjon relatert til selve sykdommen, sykdomsutviklingen, behandling, hjelpe og støtte apparater. For det første har pasienten lovfestet «pasient- og brukerrettighetsloven, 1999, § 3-2» rett til informasjon som er nødvendig for å få innsikt i egen helsetilstand, innholdet i helsehjelpen og rett til informasjon om virkninger og bivirkninger av behandling (pasient- og brukerrettighetsloven, 1999). For det andre har helsepersonell i helsepersonelloven «1999, § 10» plikt til å gi den informasjonen pasienten har krav på i henhold til pasient- og -bruker rettighetsloven (helsepersonelloven, 1999). For det tredje er HS en kompleks og sjelden tilstand og det er fortsatt mange som er ukjent med denne sykdommen, samt mangler nødvendig kunnskap og erfaring om hva sykdommen innebærer for pasientens og pårørendes liv.

Lovens utgangspunkt er at pasienter har rett til den informasjonen som er nødvendig for innsikt i egen helsetilstand og for å kunne ivareta egne interesser ved å gi tillatelse til behandling, ved å medvirke i behandlingen eller ved å velge bort et behandlingstilbud. Informasjonsansvaret er begrunnet i at pasienter skal kunne forberede seg på en sykdomsutvikling, ta forholdsregler, informere sine nærmeste eller på annen måte innrette livet sitt slik de ønsker (Befring, 2004). HS har et langt sykdomsforløp og pasienter kan ha ulike symptomer og vil trenge stort omsorgsbehov etter hvert som sykdommen utvikler seg. Pasienter trenger informasjon om sykdommen og sykdommens forløp på grunn av de mange endringene det kan skje i pasientens fysiske, mentale og psykologiske funksjoner. Endring i atferd for eksempel er særlig trekk i HS og det finnes ingen enkle løsninger på dette. Nettopp

fordi atferden oppstår som en del av sykdommen og ikke er under pasientens kontroll. Likevel kan god informasjon om dette hjelpe til å forstå at atferden kan komme og at man er på en måte forberedt at det blir en del av HS symptomer. Samtidig må man også vurdere at pasienten er i stand å forstå den informasjon som ble gitt med tanke på kognitive ferdigheter. Sykepleieren må tilpasse informasjon til den situasjonen pasienten er i, og til pasientens ferdigheter, innlæringssevne og forståelse (Slettebø & Pedersen, 2020).

Pårørende trenger også informasjon fordi pasienter med HS ofte utvikler kognitive og språk problemer som gir dem en utfordring relatert til å behandle all informasjon som blir gitt. Pasienter samt pårørende har derfor behov for mer kunnskap om sykdommen og behandlingen, informasjon om tjeneste tilbud, rettigheter og relevante støtteordninger. Det er en forutsetning at man har god kunnskap om HS for å kunne gi god og adekvat informasjon for å forberede pasienter om sykdomsforløp og tilrettelegge tiltak som er individuelt tilpasset. Sykepleiere skal gi tilstrekkelig og tilpasset informasjon, og forsikre seg om at informasjonen er forstått (Norsk Sykepleierforbund, u.a.). Jo mer kunnskap sykepleier har, jo bedre informasjon vil pasienten få. Samtidig trenger sykepleierne tid og opplæring for å ivareta pasientens behov for informasjon og veiledning (Pedersen & Vrenne, 2012). Det har det siste ti-året vært en intensiv innsats på området Huntington sykdom, fra forskere over hele verden (Landsforeningen for Huntingtons sykdom, u.a.). I dag finnes det også mye litteratur om HS som inneholder utdypende informasjon om symptomer, behandling og hvordan det er å leve med Huntingtons sykdom. I tillegg tilbyr kurs og veiledning. Sykepleieren kan bruke disse tilgjengelige ressursene til å formidle informasjon både til pasienter, familie og eventuelle kolleger.

Studiene til Dawson et. al og LaDonna et al tok hensyn til mengde, tidspunkt og type informasjon som ble gitt til pasienter og pårørende. Studien viser at tidspunkt og type informasjon er viktig for ikke å skape stress, spesielt når pasientens tilstand forverret seg (Dawson et al., 2004; LaDonna et al., 2016) Hvor mye informasjon pasienter trenger er selvsagt avhengig om sykdommens alvorlighetsgrad og graden av funksjonsnedsettelse. Her kan man også møte på ett etisk dilemma for pasienter som vil ikke lenger ønsker mer dialog om sin sykdom og eller ikke er i stand til å forstå det som blir formidlet. Ifølge Esse, har mange familier skjult sykdommen og derfor unnlatt å fortelle om hvordan livene deres arter

seg, og hvilke problemer de står overfor (Esse, 2010, s. 5). Man må heller ikke glemme at HS er arvelig og at dette åpner for at andre familiemedlemmer også kan være bærer av sykdommen uten å vite det.

4.3 Omsorg

I denne delen presenterer jeg ulike områder under temaet omsorg: personsentrert omsorg, omsorg som har individuell tilnærming, omsorg som fremmer livskvalitet og omsorg som gir håp.

Personsentrert omsorg

Studien til Wilson & Aubeeluck påpeker viktigheten av å bli kjent med pasienter med Huntington sykdom for å gi dem tilpasset omsorg. Videre viser også denne studien at spesial sykepleiere hadde vært i rollene sine i flere år så de var i stand til å gi et nivå av kontinuitet som kan anses som sjelden i helsevesenet (Wilson & Aubeeluck, 2016). Med HS er det vanskelig å forutse sykdommens forløp. Det er vanskelig å vite hva slags hjelp som fungerer, eller hva slags hjelp en trenger (Esse, 2010, s. 87). Siden HS er har langt sykdomsforløp er det viktig at pasienten har ett stabilt forhold til sykepleier og resten av støtte resursene. I praksis betyr dette at sykepleier må skape relasjon til HS pasienten over tid for å vurdere hva slags behov pasienten til enhver tid trenger. Når det gjelder atferdsproblemer kan det være lett å glemme at bak diagnosen finnes det et menneske. Det er derfor viktig å se pasienten først og fremst et som menneske med egen verdighet og identitet. Ifølge McCormack og McCance «2010» eksiterer mennesker i relasjoner til andre, og relasjonen mellom omsorgsgiver og pasient er grunnlaget for all behandling (McCormack & McCance, 2017). I praksis handler personsentrert omsorg til å sette pasientens verdi i fokus og dette krever anerkjennelse for å skape god relasjon. Personsentrert omsorg er anerkjent som en nøkkelkomponent i levering av kvalitetshelsetjenester og en modell for helsesystemer over hele verden (Mahmood et al., 2022).

Undersøkelsen til Wilson og Aubeeluck viser at legenes kunnskap og vurdering var viktig relatert til diagnostisering og behandling, men helhetlig, pasientsenteret omsorg for

pasienter gjennom sykdomsforløpet er en sentral oppgave for sykepleier (Wilson & Aubeeluck, 2016). Personsentrert omsorg er en omsorgsfilosofi som handler om å ta hensyn til hvordan en person opplever sin situasjon og verden rundt seg. Omsorgen skal tilrettelegges slik at pasientens perspektiv på situasjonen blir ivaretatt (Aldring og helse, u.a.)

Studien til LaDonna et. al påpeker at pasientsentrert omsorg for personer i denne pasient gruppen kan bli utfordret av pasientenes kognitive og atferdsmessige svekkelser (LaDonna et al., 2016). Når pasientgruppen med HS kommer på sykehjem, er tilstanden vanligvis langt fremskredet og de fleste blir etter hvert demente. Ifølge Rokstad innebærer personsentrert omsorg i praksis å verdsette mennesker med kognitiv svikt og i tillegg det personalet som har omsorgen for dem (Rokstad, 2014, s. 31). Harding et. al viser til at familie til pasienter med HS kan bidra til å forstå og hjelpe med å ta beslutninger når det er nødvendig (Harding et al., 2012). Ifølge Røthing et. al bør pårørende anerkjennes for deres kunnskap og bør involveres som samarbeidspartner av helsepersonell (Røthing et al., 2015). På sikt medfører denne sykdommen økt avhengighet til omsorgspersoner med tanken på svekket kognitive, motorisk og psykososiale ferdigheter. I praksis betyr dette at pårørende også har en viktig rolle i en personsentrert tilnærming i alle sykdommens faser. Pårørendes kunnskap og forståelse av pasienten er verdifull. Samtidig har sykepleier en viktig rolle i å etablere en personsentrert omsorg som setter pasientens verdighet i fokus.

Omsorg som har individuell tilnærming

Personer som får Huntington sykdom reagerer ulikt på sykdommen fordi de er ulike og har ulik livssituasjon (Esse, 2010, s. 78). I studie til Wilson og Aubeeluck påpekes det at hver person med HS hadde forskjellige symptomer og det er derfor viktig å bli kjent med pasienter og deres familie for å tilpasse omsorgen de trenger (Wilson & Aubeeluck, 2016). I en studie av Dawson et. al viser det at omsorgen for en pasienter med HS krever et bredt spekter av tjenester og individuelt tilpassende programmer (Dawson et al., 2004). Ifølge Suhonen et. al viser at jo oftere pasientene følte at de fikk støtte for individualitet gjennom spesifikke sykepleieintervensjoner, desto høyere individualitet fikk omsorgen. Jo mer individualiserte pasienter så på omsorgen deres, desto høyere var nivået av rapportert pasienttilfredshet med sykepleie (Suhonen et al., 2005). Huntington sykdom er en kompleks

lidelse på grunn av de store forandringer pasientene får etter hvert som sykdommen utvikler seg. En forutsetning for å kunne gi tilpasset omsorg er at sykepleier kjenner pasienten. I praksis betyr dette at som sykepleier må man kjenne til pasientens spesifikke behov. Pasienter med HS er forskjellige, og vil også berøres på forskjellige måter, derfor er det viktig at man gir en individuell tilpasset omsorg.

Omsorg som fremmer livskvalitet

Harding et al. viser at livskvalitet er svært individuell og betyr forskjellige ting for forskjellige mennesker (Harding et al., 2012). Livskvalitet ved Huntingtons sykdom er en stor utfordring, både for individer med sykdommen så vel som for deres omsorgspersoner (Mestre et al., 2018). Selv om helserelatert livskvalitet er nøkkelen for pasienter med langvarige nevrodegenerative tilstander, er det mindre enkelt og komplekst å måle dette ved Huntingtons sykdom (Ho et al., 2019). En persons livskvalitet påvirkes ikke bare et objektivt forhold, men innebærer også en forståelse av den mening den enkelte tillegger sine livsforhold (Ferrans og Powers i Gammersvik, 2018) På tross av sykdom kan man føle velvære og tilfredshet med områder av livet som er viktige for en (Gammersvik, 2018, s. 142). I praksis handler dette om at sykepleieren må ha stor forståelse for at pasienter har ulik oppfatning av livskvalitet. I dette tilfellet er det viktig for en sykepleier å kjenne til pasientens vaner, ønsker og preferanser for at pasienten skal oppleve omsorg som igjen kan forbedre livskvalitet.

Harding et al. belyser åtte temaer fra blant annet helsepersonell ved en HS-avdeling på et sykehus i Storbritannia om deres oppfatninger av hvordan de og andre kan bidra til kvaliteten på tjenesten: enheten; helsearbeidere; kommunikasjon; håp, frykt og oppførsel; familieengasjement; pågående brukerstøtte; og fremtidige retninger for forbedring av livskvalitet (Harding et al., 2012). En deltaker i studien til Harding et. al sier at livskvalitet handler om hvordan man ønsker å bli behandlet på selv og det handler om helhetlig omsorg, fysisk og emosjonell omsorg (Harding et al., 2012). Det kan være utfordrende å hjelpe pasienten med Huntingtons sykdom fordi ulike funksjoner er svekket. I en studie i Nederland viser at det fysiske og psykososiale velværet hos HS pasienter er svært påvirket (Helder et al., 2001). Pasienter med Huntingtons sykdom vil først og fremst bli behandlet som mennesker.

På grunn av sykdommen kan de miste alle viktige ferdigheter slik at de da blir helt eller delvis avhengig av andre. Som sykepleier er det avgjørende å sette oss i deres sko og prøve å forstå hva de går gjennom. Det er viktig å vektlegge hvordan man kan bidra slik at pasienter med HS opplever livskvalitet i hverdagen. På hvilken måte man kan påvirke deres oppfatning av livskvalitet vil være individuell, men kan oppnås gjennom god omsorg og relasjon. I en sykepleiesituasjon som kjennetegnes av omsorg, vil opplevelse av velvære være naturlig resultat av omsorgen (Kristoffersen, 2017b, s. 58).

Omsorg som gir håp

Et funn i studien til LaDonna et. al viser at deltakeres hovedmål var å gi håp til pasientene og omsorgspersoner gjennom behandling, forebygging, støtte og beslutningspåvirkning (LaDonna et al., 2016). Ifølge Koopmeiners et al. påvirker helsepersonell pasientenes oppfatning av deres håp (Koopmeiners et al., 1997). Et menneske trenger håp dersom livet skal oppleves som godt og meningsfullt her og nå, samtidig som håpet er av betydning for persons forventninger for fremtiden (Kristoffersen & Breievne, 2017, s. 211) Det er ingen kjent kur for HS, så fokus er rettet mot å kontrollere symptomer. Det er likevel viktig at pasienter med HS ser at det er håp også i denne sykdommen. I de siste årene har man forsket mye på denne sykdommen, noe som gir håp om at man i fremtiden kan finne mulige kurer eller måter å bremse utviklingen av sykdommen. Her må vi ikke glemme at slik utvikling er resurs krevende og ofte tar lang tid.

4.4 Kommunikasjon

Et viktig funn av studien til Grimstvedt et al. viser at fleste pasienter med HS har problemer å kommunisere, samt har utfordringen med å forstå det som bli sagt så vel som å bli forstått (Grimstvedt et al., 2021). Kommunikasjon er en av de viktigste egenskap i menneskets liv. Kommunikasjon er et bredt område som inkluderer flere disipliner. Viktigheten av kommunikasjon fremstår som enda mer relevant når kroniske helsetilstander ikke kan behandles og samtidig er progressive, som i tilfellet med Huntingtons sykdom (Zarotti, 2016). Evne å uttrykke seg og å kommunisere blir påvirket etter hvert som Huntingtons sykdommen utvikle seg. Huntingtons sykdom har en betydelig innvirkning på tale, språk og

kommunikasjon (Hartelius et al., 2010). Med hensyn til omsorg for pasienter med HS kan kommunikasjon mellom sykepleier og pasient være utfordrende. På den ene siden har pasienten ofte problemer å uttrykke seg og derfor kan frustrasjon lett oppstå når man ikke er i stand til å kommunisere hva man tenker. Samtidig kan sykdommen påvirker språk som igjen bidrar til at pasientens tale kan bli vanskelig å forstå. Dette kan selvsagt oppleves frustrerende både for pasient og pleie personalet. I min egen erfaring med HS pasienter har jeg opplevd at dette stemmer, og at man må kjenne pasienten godt for å forstå hva pasienten sier. Jeg har også observert at pasienter med HS ofte kan bli fort irritert hvis man ikke forstår det de prøver å uttrykke. Ifølge senter for sjeldne diagnoser et det likevel tiltak som kan redusere kommunikasjons problemer hos pasienter med HS. Utredning og behandling hos logoped er et tiltak som bør gjennomføres for alle. Dette et tiltak som bør gjør når pasienten fremdeles er i stand til å lære og dra nytte av dette (Senter for sjeldne diagnoser, 2019, s. 30).

4.5 Støtte gjennom hele sykdomsforløp

Behov for tidlig involvering

En studie av Harding et. al viser man ideelt sett bør jobbe med HS pasienter gjennom alle sykdoms fasene - selv pre-symptomatisk fase om mulig (Harding et al., 2012). Harding et. al viser også til at pleie personell bør bli involvert med HS pasienter før sykdommen har utviklet seg for langt for å kunne skape relasjon. Kommunikasjon kan fort bli vanskelig når tale, språk og kommunikasjon er allerede påvirket (Harding et al., 2012). Å stille HS diagnose er komplisert og inkluderer flere typer undersøkelser. Det er svært vanskelig å vite akkurat når sykdommen bryter ut, sykdommen begynner ikke plutselig, men utvikler seg langsomt over tid (Esse, 2010, s. 40). Til tross for at HS er en progredierende sykdom, varierer graden av sykdomsutvikling fra person til person, og mange pasienter med HS klarer å leve uavhengig eller kun med mindre hjelp i mange år (European Huntington Disease Network, u.a.). Hvor tidlig helsetjenesten og sykepleier bør bli involvert i behandlingsprosess er avgjørende for å kartlegge pasienter behov i nå situasjonen og i fremtiden. I tidlig fase bor de fleste pasientene hjemme eller får hjelp fra pårørende eller hjemmetjeneste. Her er det viktig at man blir kjent med og starter med kartlegging av pasientens behov når pasienten

fremdeles er klar og orientert, her er det også relevant at symptomene kan variere mye fra pasient til pasient. Med hensyn til dette kan man ivareta pasientens behov etter eget ønske og preferanse. Sykepleier skal ved siden av å vurdere fysisk og psykisk sykdom, også arbeide for å forebygge plager og komplikasjoner som disse pasientene er utsatt for, og i tillegg vurdere pasienten mer helhetlig, med tanke på sosiale behov, økonomiske forhold etc. (Senter for sjeldne diagnoser, 2019, s. 21).

Behov for kontinuerlig oppfølging

Van Walsem et al. viser at 83% av pasientene hadde udekkede behov for medisinsk oppfølging og personlig omsorg, mens 79 % av alle pasientene hadde udekkede behov for sosial omsorg og støtte. Van Walsem et. al påpeker videre at tilstrekkelig omsorg til pasienter med HS bør inkludere regelmessig overvåking og evaluering av symptomer og funksjon fra den tiden pasienten fikk diagnosen, dette kan være spesielt viktig i midtfasen (van Walsem et al., 2015). Huntington sykdommen har langvarig sykdomsforløp, pasientene trenger derfor kontinuerlig oppfølging for å sikre at pasientens behov er dekket. Funnene i både Walsem et. al og LaDonna et. al viser at mange pasienter ikke får den hjelpen de trenger tidlig nok (LaDonna et al., 2016; van Walsem et al., 2015). Sykepleiestrategi om HS er avhengig av tidlig annerkjennelse for å prioritere omsorgsplan effektivt (Urrutia, 2019). Det er også viktig at pasienten får kontinuerlig oppfølging slik at sykepleier kan tilrettelegge tiltak ut fra nå situasjonen, og vurdere pasientens behov med tanken på senere stadier av sykdommen.

4.6 Tverrfaglig samarbeid

Harding et al. viser at tverrfaglig samarbeid er et viktig element relatert til pasientens sykdomsforløp. I fasen hvor de forskjellige symptomene viser seg, kan det bygges et tverrfaglig team rundt pasienten som kan omfatte følgende fagpersoner: nevropsykolog, nevrolog, psykiater, psykiatrisk sykepleier, fysioterapeut, logoped, ergoterapeut, sosionom etc.(Veenhuizen & Tibben, 2009). I en studie av Edmondson & Goodman viser at ved å koble sammen eksperter i ett tverrfaglige team med «lokalsamfunnsbasert» omsorg, utvikle behandlingsretningslinjer og involvere HS-familiesamfunn i kvalitetsforbedringer kan oppnå

et integrert system for levering av helsetjenester (Edmondson & Goodman, 2017).

Når det gjelder å kartlegge pasientenes behov for hjelp, har sykepleierne, sammen med fastlegen, en sentral rolle, kompetanse og ansvar gjennom hele sykdomsforløpet (Senter for sjeldne diagnoser, 2019, s. 21). LaDonna et al. påpeker at sykepleier har en viktig rolle etter hvert som pasientenes symptomer utvikler seg (LaDonna et al., 2016). Wilson og Aubeeluck mener at selv om sykepleiere har mye erfaring med HS, trenger man fortsatt tverrfaglig samarbeid med andre fag folk (Wilson & Aubeeluck, 2016). Dette blir også bekreftet i flere forskningsprosjekt (Veenhuizen & Tibben, 2009). Grimstvedt et al viser at pasientene kan ha nytte av logoped i kommunikasjon (Grimstvedt et al., 2021) En logoped kan kartlegge hvilke tale og språkvansker personen har og hvilke funksjoner som fungerer godt (Senter for sjeldne diagnoser, 2019, s. 29). Å håndtere risikoen forbundet med Huntingtons sykdom krever en tverrfaglig tilnærming. Sykepleien skal jobbe med tale-, fysio- og ergoterapi; registrerte ernæringsfysiolog; primære omsorgsleverandører; og psykiatere. Etter hvert som sykdommen utvikler seg og pasienten blir mer symptomatisk, øker risikonivået (Perkins, 2017). I praksis er det viktig for pasienter med HS og pårørende å få koordinerte tjenester for å dekke de forskjellige behovene. I dette tilfelle kan man se at selv om sykepleier har en viktig rolle i denne pasientgruppen, trenger også sykepleier hjelp fra andre fagdisipliner.

5.0 Oppsummering & Implikasjoner

Hovedpunktene i denne studien viser at sykepleieren ser ut til å spille en viktig rolle i omsorgen for pasienter med HS. Denne litteraturstudien legger vekt på sykepleierens kunnskap om sykdommen og hvordan involvering i sykdomsfasen sammen med kontinuerlig oppfølging er avgjørende relatert til pasientens omsorg. Utover i sykdomsforløpet vil behovene for hjelp øke, og pasienten blir avhengig av ulike aktører i omsorgen. På grunn av sykdommens natur er behovet for tverrfaglig samarbeid betydelig.

Huntingtons sykdom er en sjelden og sammensatt sykdom med et langt sykdomsforløp. Ivaretagelse av pasienter med HS er utfordrende, ikke bare på grunn av sykdommens karakter, men også fordi omsorgen for HS krever hyppige endringer og justeringer avhengig av pasientens situasjon. Gjennom dette bachelorstudiet har jeg lært mye om denne

sykdommen. Mye av eksisterende litteratur beskriver ulike HS-omsorgstiltak, men slik jeg ser det er det også behov for mer forskning som setter søkelys på sykepleiepraksis innen dette området. I denne prosessen har jeg innsett at omsorg og behandling for denne pasient gruppen er så kompleks at ytterligere kunnskap og forskning er nødvendig for å forstå og forbedre HS omsorgen.

Litteraturliste

- Aldring og helse. (u.a.). *Personsentrert omsorg*.
https://www.aldringoghelse.no/demens/behandling-og-oppfolging/personsentrert-omsorg/?doing_wp_cron=1649411005.5430650711059570312500
- Aveyard, H. (2018). *Doing a Literature Review in Health and Social Care: a Practical Guide* (4. utg.). McGraw-Hill Education
- Baker, M. J., McLaren, S. & Crichton, N. J. (2009). A review of the literature on nursing in Huntington's disease: A need for specialist knowledge. *British Journal of Neuroscience Nursing*, 5, 360-366. <https://doi.org/10.12968/bjnn.2009.5.8.43595>
- Befring, A. K. (2004). Pasientens rett til informasjon. *Tidsskriftet Den Norske Legeforening*, (124), s. 79-80. <https://tidsskriftet.no/2004/01/rett-og-urett/pasientens-rett-til-informasjon>
- Bhattacharyya, K. B. (2016). The story of George Huntington and his disease. *Ann Indian Acad Neurol*, 19(1), 25-28. <https://doi.org/10.4103/0972-2327.175425>
- Christoffersen, L., Johannesen, A., Tufte, P. A. & Utne, I. (2015). *Forskningsmetode for sykepleierutdanningene* Abstrakt Forlag
- Dalland, O. (2017). *Metode og oppgave skriving* (1. utg.). Gyldendal Norsk Forlag
- Dawson, S., Kristjanson, L. J., Toyne, C. M. & Flett, P. (2004). Living with Huntington's disease: Need for supportive care. *Nursing & Health Sciences*, 6(2), 123-130. <https://doi.org/https://doi.org/10.1111/j.1442-2018.2004.00183.x>
- Edmondson, M. C. & Goodman, L. (2017). Contemporary health care for Huntington disease. *Handb Clin Neurol*, 144, 167-178. <https://doi.org/10.1016/b978-0-12-801893-4.00014-6>
- Esse, K. (2010). *Huntingtons sykdom*. Unipub
- European Huntington Disease Network. (u.a.). *Huntingtons Sykdom - Behandlingsformer*.
<https://www.eurohd.net/html/disease/huntington/treatments?eurohdsid=c97d5c7ac74eeaca626785b2fa339bf3>
- Forsberg, C. & Wengstrom, Y. (2015). *Att gora systematiska litteraturstudier- vardering, analysis og presentasjon av omvarnadsforskning*. Natur & Kultur.
- Gammersvik, Å. (2018). *Helsefremmende sykepleie- i teori og praksis* (T. B. Larsen, Red.). Fagbokforlaget.
- 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/https://doi.org/10.1111/1460-6984.12604>

Hamilton, A., Ferm, U., Heemskerk, A.-W., Twiston Davies, R., Matheson, K. Y., Simpson, S. A. & Rae, D. (2012). *Management of speech, language and communication difficulties in Huntington's disease*. On behalf of the contributing members of the European Huntington's Disease Networks Standards of Care Speech and Language Therapist Group [http://www.ehdn.org/wp-content/uploads/2016/08/Management of speech language and communication difficulties in HD.pdf](http://www.ehdn.org/wp-content/uploads/2016/08/Management_of_speech_language_and_communication_difficulties_in_HD.pdf)

Harding, V., Stewart, I. & Knight, C. (2012). Health-care workers' 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: qualitative interviews and focus groups with persons with Huntington's disease, family members, and carers. *Int J Lang Commun Disord*, 45(3), 381-393. <https://doi.org/10.3109/13682820903105145>

Heiberg, A. (2008). Huntingtons sykdom. *Tidsskriftet Den Norske Legeforening* (128 : 2214-7). <https://tidsskriftet.no/2008/10/tema-bevegelsesforstyrrelser/huntingtons-sykdom>

Helder, D. I., Kaptein, A. A., van Kempen, G. M. J., van Houwelingen, J. C. & Roos, R. A. C. (2001). Impact of Huntington's disease on quality of life. *Movement Disorders*, 16(2), 325-330. <https://doi.org/https://doi.org/10.1002/mds.1056>

Helsebiblioteket. (2016). *Sjekklistet*. <https://www.helsebiblioteket.no/kunnskapsbasert-praksis/kritisk-vurdering/sjekklistet>

Helsedirektoratet. (2018). *Tverrfaglig samarbeid som grunnleggende metodikk i oppfølging av personer med behov for omfattende tjenester*. Helsedirektoratet.

helsepersonelloven. (1999). *Informasjon til pasienter m.v.* (LOV-1999-07-02-64). https://lovdata.no/dokument/NL/lov/1999-07-02-64/KAPITTEL_2#%C2%A710

Ho, A. K., Horton, M. C., Landwehrmeyer, G. B., Burgunder, J. M. & Tennant, A. (2019). Meaningful and Measurable Health Domains in Huntington's Disease: Large-Scale Validation of the Huntington's Disease Health-Related Quality of Life Questionnaire Across Severity Stages. *Value Health*, 22(6), 712-720. <https://doi.org/10.1016/j.jval.2019.01.016>

Koopmeiners, L., Post-White, J., Gutknecht, S., Ceronsky, C., Nickelson, K., Drew, D., Mackey, K. W. & Kreitzer, M. J. (1997). How healthcare professionals contribute to hope in patients with cancer. *Oncol Nurs Forum*, 24(9), 1507-1513.

Kristoffersen, N. J. (2017a). Hva er sykepleie? Sykepleie-kunnskapsgrunnlag og kompetanseutvikling. I N. J. Kristoffersen, F. Nordtvedt, E.-A. Skaug & G. Hjelmeland

(Red.), *Grunnleggende sykepleie- Sykepleie fag og funksjon* (3. utg.). Gyldendal
Norsk Forlag

Kristoffersen, N. J. (2017b). Sykepleiefagets teoretiske utvikling-en historisk reise. I N. J. Kristoffersen, F. Nordtvedt, E.-A. Skaug & G. Hjelmeland (Red.), *Grunnleggende sykepleie- Pasientfenomener, samfunn & mestring Bind 3* (3. utg.). Gyldendal Norsk Forlag

Kristoffersen, N. J. & Breivne, G. (2017). Lidelse, mening og håp. I N. J. Kristoffersen, F. Nordtvedt, E.-A. Skaug & G. Hjelmeland (Red.), *Grunnleggende sykepleie- Sykepleie fag og funksjon* (3. utg.). Gyldendal Norsk Forlag

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". *Can J Neurol Sci*, 43(5), 678-686. <https://doi.org/10.1017/cjn.2016.257>

Landsforeningen for Huntingtons sykdom. (u.a.). *Om Huntingtons*.
<https://www.huntington.no/?k=4530>

Mahmood, S., Law, S. & Bombard, Y. (2022). "I have to start learning how to live with becoming sick": A scoping review of the lived experiences of people with Huntington's disease. *Clin Genet*, 101(1), 3-19. <https://doi.org/10.1111/cge.14024>

Martinsen, K. (2003). *Omsorg, sykepleie og medisin* (2. utg.). Universitetsforlaget

McCormack, B. & McCance, T. (2010). *Person-Centred Nursing : Theory and Practice*. John Wiley & Sons, Incorporated.

McCormack, B. & McCance, T. (2017). *Person-centred practice in nursing and health care theory and practices* (2. utg.). Wiley Blackwell

Mestre, T. A., Carlozzi, N. E., Ho, A. K., Burgunder, J.-M., Walker, F., Davis, A. M., Busse, M., Quinn, L., Rodrigues, F. B., Sampaio, C., Goetz, C. G., Cubo, E., Martinez-Martin, P., Stebbins, G. T. & Development, M. o. t. M. C. o. R. S. (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/https://doi.org/10.1002/mds.27317>

Nes, R. B. (2016). *Fakta om livskvalitet og trivsel*. Folkehelseinstituttet.
<https://www.fhi.no/fp/psykiskhelse/livskvalitet-og-trivsel/livskvalitet-og-trivsel/>

Nogueira, J. M., Franco, A. M., Mendes, S., Valadas, A., Semedo, C. & Jesus, G. (2018). Huntington's Disease in a Patient Misdiagnosed as Conversion Disorder. *Case Reports in Psychiatry*, 2018, 3915657. <https://doi.org/10.1155/2018/3915657>

Norsk Sykepleierforbund. (u.a.). Yrkesetiske retningslinjer. <https://www.nsf.no/etikk-0/yrkesetiske-retningslinjer>

pasient- og brukerrettighetsloven. (1999). *Pasientens og brukernes rett til informasjon*.
https://lovdata.no/dokument/NL/lov/1999-07-02-63/KAPITTEL_3#%C2%A73-2

- Pedersen, K. R. & Vrenne, Å. B. (2012). Hvordan gi god pasientveiledning? *Sykepleien*
<https://doi.org/10.4220/sykepleiens.2012.0070>
- Perkins, A. (2017). Highlighting Huntington disease. *Nursing made Incredibly Easy*, 15(4), 28-36. <https://doi.org/10.1097/01.NME.0000520140.64101.b6>
- Rokstad, A. M. M. (2014). *Se hvem jeg er! Personsentert omsorg ved demens*
Universitetsforlaget
- Røthing, M., Malterud, K. & Frich, J. C. (2015). Family caregivers' views on coordination of care in Huntington's disease: a qualitative study. *Scandinavian Journal of Caring Sciences*, 29(4), 803-809. <https://doi.org/https://doi.org/10.1111/scs.12212>
- Samperi, S. V., Kwong, P., McGill, T. & Tsui, D. S. (2021). Huntington's Disease: A Nursing Perspective. *Australasian Journal of Neuroscience*, 31(2), 18-26.
<https://doi.org/https://doi.org/10.21307/ajon-2021-007>
- Senter for sjeldne diagnoser. (2019). *Huntingtons sykdom* Oslo universitetssykehus.
https://oslo-universitetssykehus.no/seksjon/Senter-for-sjeldne-diagnoser/Documents/Huntingtons%20sykdom/Huntington-veileder_2019.pdf
- Severinsson, E. & Holm, A. L. (2012). Knowledge gaps in nursing leadership - focusing on health care systems organisation. *J Nurs Manag*, 20(6), 709-712.
<https://doi.org/10.1111/j.1365-2834.2012.01472.x>
- Skår, R. (2010). Knowledge use in nursing practice: The importance of practical understanding and personal. *Nurse Education Today*, 30(2), 132-136.
<https://doi.org/https://doi.org/10.1016/j.nedt.2009.06.012>
- Slettebø, Å. & Pedersen, R. (2020). Juridiske rammer og etiske utfordringer IM. Kirkevold, K. Brodtkorb & A. Ranhoff (Red.), *Geriatisk sykepleie: god omsorg til den gamle pasient*. Gyldendal
- Suhonen, R., Välimäki, M. & Leino-Kilpi, H. (2005). Individualized care, quality of life and satisfaction with nursing care. *J Adv Nurs*, 50(3), 283-292.
<https://doi.org/10.1111/j.1365-2648.2005.03391.x>
- Thidemann, I.-J. (2020). *Bacheloroppgaven for sykepleiestudenter* (1. utg.). Universitetsforlaget
- Urrutia, N. L. (2019). Adult-onset Huntington disease: An update. *Nursing2022*, 49(7), 36-43.
<https://doi.org/10.1097/01.Nurse.0000559914.46449.29>
- van Walsem, M. R., Howe, E. I., Iversen, K., Frich, J. C. & Andelic, N. (2015). Unmet needs for healthcare and social support services in patients with Huntington's disease: a cross-sectional population-based study. *Orphanet J Rare Dis*, 10, 124.
<https://doi.org/10.1186/s13023-015-0324-8>
- Veenhuizen, R. B. & Tibben, A. (2009). Coordinated multidisciplinary care for Huntington's disease. An outpatient department. *Brain Research Bulletin*, 80(4-5), 192-195.

<https://doi.org/https://doi.org/10.1016/j.brainresbull.2009.06.017>

Wilson, E. & Aubeeluck, A. (2016). Knowledge in practice: the specialist nurse role in Huntington's disease. *British Journal of Neuroscience Nursing*, 12(4), 185-189.
<https://doi.org/10.12968/bjnn.2016.12.4.185>

World Health Organization. (u.a.). https://www.who.int/health-topics/brain-health#tab=tab_1

Zarotti, N. (2016). *Emotional processing and communication in people with Huntington's disease: a mixed methods inquiry*.
<https://eprints.lancs.ac.uk/id/eprint/123790/1/2018zarottiphd.pdf>

Vedlegg A: Søkehistorikk

Dato	Site	Søkeord	Limits	Antall Treff	Antall ekskluderte	Les	Inkluderte Artikler
13.12.21	Pubmed	Huntington's disease AND nursing care AND Patient centered care	Peer reviewed 2012 – 2022 Engelsk, Skandinavisk	9	8	2	Myotonic Dystrophy and Huntington's Disease Care: "We Like to Think We're Making a Difference
13.12.21	Cinahl	Huntington's disease AND nursing care AND Excellent care OR Patient centered care OR care	Peer reviewed 2012 – 2022 Engelsk, Skandinavisk	12	11	2	Knowledge in practice: the specialist nurse role in Huntington's disease
7.3.22	Pubmed	Huntington's Disease AND Quality Care AND Nursing	Peer reviewed 2012 – 2022 Engelsk, Skandinavisk	132	126	6	Myotonic Dystrophy and Huntington's Disease Care: "We Like to Think We're Making a Difference
		Huntington's Disease AND Quality Care AND Nursing AND Quality of Life	Peer reviewed 2012 – 2022 Engelsk, Skandinavisk	38	36		
7.3.22	Cinahl	Huntington's Disease AND Nurs*	Peer reviewed 2012 – 2022 Engelsk, Skandinavisk	43	42		Knowledge in practice: the specialist nurse role in Huntington's disease
		Huntington's Disease AND Needs AND CARE	Peer reviewed 2012 – 2022 Engelsk, Skandinavisk	69	68	1	Living with Huntington's disease: need for supportive care.
14.03.22	Ovid	Huntington's Disease AND Nursing care	Peer reviewed	52	51	9	Myotonic Dystrophy and Huntington's Disease Care: "We Like to Think We're Making a

			2012 – 2022 Engelsk, Skandinavisk				Difference
14.03.22	Ovid	Huntington's Disease AND CARE AND Quality of life	Peer reviewed 2012 – 2022 Engelsk, Skandinavisk	92	91	3	Health-related quality of life and unmet healthcare needs in Huntington's disease.
14.03.22	Cinahl	Huntington's Disease AND CARE AND Quality of life	Peer reviewed 2012 – 2022 Engelsk, Skandinavisk	65	63	2	Health-related quality of life and unmet healthcare needs in Huntington's disease. Health-care workers' perceptions of contributors to quality of life for people with Huntington's disease.
14.03.22	Pubmed	Huntington's Disease Nurse AND Care	Peer reviewed 2012 – 2022 Engelsk, Skandinavisk	22	21	3	Speech and language difficulties in Huntington's disease: A qualitative study of patients' and professional caregivers' experiences

Vedlegg B: Sjekkliste

Sjekkliste for vurdering av en kvalitativ studie

Hvordan brukes sjekklisen?

Sjekklisen består av tre deler:

- A: Innledende vurdering
- B: Hva forteller resultatene?
- C: Kan resultatene være til hjelp i praksis?

Kritisk vurdering av: ***Knowledge in practice: the specialist nurse role in Huntington's disease***

Wilson, E. & Aubeeluck, A., 2016

Del A: Innledende vurdering

1. Er formålet med studien klart formulert?

Ja – Nei – Uklart

2. Er kvalitativ metode hensiktsmessig for å få svar på problemstillingen?

Ja – Nei – Uklart

3. Er utformingen av studien hensiktsmessig for å finne svar på problemstillingen?

Ja – Nei – Uklart

4. Er utvalgsstrategien hensiktsmessig for å besvare problemstillingen?

Ja – Nei – Uklart

5. Ble dataene samlet inn på en slik måte at problemstillingen ble besvart?

Ja – Nei – Uklart

6. Ble det gjort rede for bakgrunnsforhold som kan ha påvirket fortolkningen av data?

Ja – Nei – Uklart

7. Er etiske forhold vurdert?

Ja – Nei – Uklart

8. Går det klart frem hvordan analysen ble gjennomført? Er fortolkningen av data forståelig, tydelig og rimelig?

Ja – Nei – Uklart

Basert på svarene dine på punkt 1–8 over, mener du at resultatene fra denne studien er til å stole på?

Ja – Nei – Uklart

Del B: Hva er resultatene?

9. Er funnene klart presentert?

Ja – Nei – Uklart

Del C: Kan resultatene være til hjelp i praksis?

10. Hvor nyttige er funnene fra denne studien?

Kommentar: Ja, sentral til HS omsorgen

Vedlegg C : Artikkel Matrise

Artikkel	Hensikt	Datagrunnlag	Metode	Resultat	Relevans
Knowledge in practice: the specialist nurse role in Huntington's disease	Denne studien hadde som hensikt å bygge forståelse fra forskjellige perspektiver av hvordan det er å leve med HS.	33 deltakere, hvorav 15 HS pasienter, 11 pårørende og 7 helsepersonell.	Kvalitativ Metode: Data ble samlet inn for å utforske pasientenes opplevelser og hvordan livene deres hadde blitt påvirket av Huntingtons sykdom. I studien ble 68 intervjuer foretatt ansikt til ansikt; 47 observasjonssesjoner ble også gjennomført.	Pasienter og pleiere beskrev betydningen av tilgang til spesialsykepleiere, spesielt deres kunnskap om sykdommen. De erkjente at HS var en sjelden og sammensatt tilstand som generalister ofte viste for lite om. I tillegg hadde spesialsykepleierne også person- og tjenestepesifikk kunnskap og råd som ble høyt verdsatt og ansett for å	Funnene fra denne studien er svært relevant for problemstillingen fordi de belyser viktigheten av kunnskap om HS som en vesentlig del av pasientens omsorg.

				være et viktig aspekt ved omsorgen fra deltakerne.	
Health-care workers' perceptions of contributors to quality of life for people with Huntington's disease	Å vurdere oppfatninger av livskvalitet hos HS pasienter blant helsepersonell ved en spesialist HS-enhet på et sykehus i Storbritannia, så vel som deres oppfatning av hvordan de og andre bidrar til livskvaliteten til tjenestebrukene.	8 deltakere ble rekruttert. De inkluderte ernæringsfysiolog, ergoterapeut, sykepleier, fysioterapeut, psykolog og logoped.	Kvalitativ metode: En-til-en, semistrukturerte intervjuer ble gjennomført med hver deltaker.	Åtte hovedtemaer dukket opp: Livskvalitet; enheten; personale; kommunikasjon. håp, frykt og oppførsel; familieengasjement; kontinuerlig støtte; og fremtidige retninger for forbedring av livskvalitet.	Denne artikkelen er relevant for oppgaven fordi det forsker på hvordan helsepersonell bidrar til livskvaliteten til pasienter med HS. Livskvalitet er i seg selv et mål for pasienter med kroniske lidelser.
Myotonic Dystrophy and Huntington's Disease Care: "We	Undersøkelsen hadde som hensikt å undersøke hvordan	11 Helsepersonell.	Kvalitativ Metode: semistrukturerte intervjuer.	Data fra undersøkelsene ble oppsummert i Tre kategorier: utviklende	Funnene fra denne studien er relevant for problemstillingen fordi den viser at

<p>Like to Think We're Making a Difference"</p>	<p>helsepersonell oppfattet og utførte pleie for pasienter med Myotonisk dystrofi og Huntingtons sykdom gjennom hele sykdomsforløpet. Videre ville man undersøke hvordan helsepersonell planlegger pleie og omsorg for denne pasient gruppen, samt hvor effektivt de føler at disse pasientenes behov ble møtt, og hvordan helsepersonellet</p>			<p>omsorgstilnærming «an evolving care approach», flytende roller «fluid roles» og å gjøre en forskjell «making a difference». Deltakerne beskrev at deres kliniske omsorgstilnærming utviklet seg avhengig av pasientens sykdomsstadium og omsorgspersoners grad av involvering. Helsepersonell beskrev at deres hovedmål var å gi håp til pasienter og pårørende gjennom medisinsk behandling, kriseforebygging, støtte og være talsmann. Til tross for mangelen på kurerende behandlinger, oppfattet</p>	<p>omsorgstilnærming er viktig på tross av mangelen på kurerende behandling. Det kommer også fram at helsepersonells involvering gjennom sykdomsprogresjonen er en viktig del av omsorgen.</p>
---	---	--	--	---	--

	tilnærming utviklet seg gjennom sykdoms forløpet.			helsepersonell at pasienter hadde fordel av pågående klinisk behandling gitt av proaktive klinikere.	
Speech and language difficulties in Huntington's disease: A qualitative study of patients' and professional caregivers' experiences	Å undersøke kommunikasjonsrelaterte erfaringer fra pasienter og profesjonelle omsorgspersoner. Erfaringer med logopedi og bruk av augmentative og alternative kommunikasjonsmidler AAC ble også undersøkt.	7 pasienter med HS og 7 helsepersonell	Kvalitativ metode: Intervjuundersøkelse ble brukt som forskningsmetode.	De fleste individer med HS var klar over å ha kommunikasjonsvansker, sliter med å forstå andre så vel som å bli forstått. Dette ble bekreftet av profesjonelle omsorgspersoner, som også tok opp etiske problemer som oppstod når pasienter slet med kommunikasjon. Begge gruppene viste til eksterne faktorer «som støy eller overfylte sosiale omgivelser» som	Undersøkelsen er relevant til problemstilling fordi kommunikasjon er en viktig del av hverdagsomsorgen.

				<p>forstyrrende kommunikasjon, og delte anbefalinger om hvordan mennesker generelt, og logopeder spesielt, kunne optimalisere kommunikasjonen. Svært få pasienter hadde fått informasjon om kommunikasjonshjelpemidler, og ingen brukte AAC. Profesjonelle omsorgspersoner understreket viktigheten av tverrfaglig samarbeid, inkludert logopeder for å optimalisere omsorgen.</p>	
Unmet needs for healthcare and social support services in	Denne studien tar sikte på å identifisere nivået	86 pasienter med klinisk diagnose HS bosatt i	Kvantitativ metode- Tversnittstudie: Sosiodemografiske og	Undersøkelsen avdekket et høyt nivå av udekkede behov for helse, personlig	Studien viser at mange pasienter med Huntingtons sykdom og deres familier ikke får

<p>patients with Huntington's disease: a cross-sectional population-based study</p>	<p>og typen av møtt og udekket behov for helse- og sosialtjenester blant pasienter med HS.</p>	<p>Sørøst-Norge ble rekruttert.</p>	<p>kliniske karakteristika ble samlet inn.</p>	<p>pleie og sosiale støttetjenester på tvers av alle fem sykdomsstadier, - men mest markert i sykdomsstadium III. Undersøkelsen viser videre at pasientene i Midtfasen - sykdomsstadium III og avansert fase - sykdomsstadier IV og V økte sjansene for å ha et høyt nivå av totale udekkede behov med henholdsvis 3,5 ganger og 1,4 ganger sammenlignet med tidlig fase, sykdomsstadier I og II. Lignende resultater ble også funnet for nivå på udekkede behov innen</p>	<p>helsetjenestene de trenger for å opprettholde og/eller bedre funksjon og helse relatert livskvalitet. Dette er relevant til problemstilling fordi denne studien viser at HS pasienter krever kontinuerlig oppfølging og omsorg som igjen bidra til livskvalitet.</p>
---	--	-------------------------------------	--	--	---

				domenet Helse og personlig pleie. Høyere utdanning hadde en tendens til å redusere sjansene for høyt nivå av udekkede behov i dette domenet og øke oddsen for høyere nivå av udekkede behov i domenet sosial omsorg og støtte. Pasienter som rapporterte behov på egen hånd, hadde en tendens til og få flere av sine behov dekket sammenlignet med pasienter som ikke rapporterte behov selv.	
Living with huntington's disease: Need for supportive	Denne studien ble utført for å undersøke	6 pasienter, 19 omsorgspersoner,	Kvalitativ metode: semistrukturert intervjuer	6 hoved tema ble identifisert gjennom intervju prosessen:	Denne artikkelen fra 2004 er fremdeles relevant til valgte problemstilling da den

care	behovene for palliativ støttende omsorgstjeneste til personer med Huntingtons sykdom og deres familier/uformelle omsorgspersoner.	7 helsearbeidere med spesial kunnskap		tilpasning til virkningen av sykdommen; å overleve søket etter viktig informasjon; koordinere praktisk støtte fra mange kilder; holde motet oppe; tilpasse individuell omsorg og frykt for hva framtiden bringer.	viser at det er behov for omsorg for pasienter med HS. Denne studien understreker også at viktigheten av tilpasset omsorg og støtte avhenger av pasientens tilstand. Presentasjon av hovedfunnene
------	---	---------------------------------------	--	---	---

Vedlegg D : Tematisk analyse

	Artikkel A	Artikkel B	Artikkel C	Artikkel D	Artikkel E	Artikkel F
Tema	<p>Kunnskap om sykdom</p> <p>Personsentrert omsorg</p> <p>Tjeneste-spesifikk</p>	<p>Livskvalitet</p> <p>Enheten</p> <p>Helsepersonell</p> <p>Kommunikasjon</p> <p>Håp</p> <p>Frykt & oppførsel</p> <p>Pårørende</p> <p>Støtte</p> <p>Fremtiden</p>	<p>Sykdommen</p> <p>Individuell tilpasning</p> <p>Støtte</p> <p>Fremtiden</p> <p>Pårørende</p>	<p>Kommunikasjon</p> <p>tverrfaglig</p>	<p>Udekkende behov</p> <p>personlig pleie og</p> <p>Sosial støtte</p>	<p>Håp</p> <p>Medisinsk behandling, Kriseforebygging</p> <p>Støtte</p> <p>Å være talsman</p>
Felles	Kunnskap om HS	Informasjon til pasienter	Omsorg	Støtte i hele sykdomsforløp	Kommunikasjon	Tverrfaglig samarbeid
	<p>Kunnskap om sykdom</p> <p>Frykt & oppførsel</p>	<p>Sykdommen</p> <p>behandling, Kriseforebygging</p> <p>Å være talsmann</p> <p>Pårørende</p>	<p>Personsentrert omsorg,</p> <p>Tjeneste-spesifikk</p> <p>Livskvalitet</p> <p>Håp</p> <p>Individuell tilpasning</p> <p>Støtte</p> <p>Pårørende</p>	<p>Udekkende behov</p> <p>personlig pleie og</p> <p>Sosial støtte</p> <p>Frykt,</p>	<p>Kommunikasjon</p>	<p>Tverrfaglig</p> <p>Enheten</p> <p>Helsepersonell</p>

Tabellen viser prosessen som ble gjort i analysen av resultatene fra studiene. Jeg har brukt artikkel matrise for å få oversikt over de inkluderte artiklene. Deretter har jeg identifisert tema ved stikkord og ved brukt av fargekoder. Jeg har lagd temaoverskrifter som ble brukt som hovedtemaer i denne oppgaven.