

Att leva med cystisk fibros

En litteraturstudie

Ingela Berglund, Anna Thelin

Luleå tekniska universitet

C- uppsats
Omvårdnad

Institutionen för Hälsovetenskap
Avdelningen för Omvårdnad



Luleå tekniska universitet
Institutionen för hälsovetenskap
Avdelningen för omvårdnad

Att leva med cystisk fibros
– En litteraturstudie
Living with cystic fibrosis
– A literature study

Ingela Berglund
Anna Thelin

Kurs: Examensarbete 10 p
Vårterminen 2007
Sjuksköterskeprogrammet 120 p
Handledare: Karin C Johansson

Att leva med cystisk fibros – en litteraturstudie

Ingela Berglund

Anna Thelin

Institutionen för Hälsovetenskap

Luleå Tekniska Universitet

Abstrakt

Cystisk fibros (CF) är en medfödd ärftlig sjukdom som påverkar lungor, bukspottkörteln och svettkörtlar. I Sverige föds cirka 15-20 barn med cystisk fibros varje år. Med intensiv behandling har medellivslängden ökat och ligger idag på 50 år. Syftet med denna studie var att beskriva hur det är att leva med CF. Studien baserades på tio vetenskapliga artiklar, publicerade mellan 1997 och 2006. Kvalitativ innehållsanalys med manifest ansats användes vid analysen som resulterade i fyra kategorier: Att CF symtom, behandlingen och reaktioner från andra innebär begränsningar i det dagliga livet, Att känna sig annorlunda men ändå känna tillhörighet och få stöd av närstående, Att variation i hälso- och känsloupplevelser inte behöver förhindra ett normalt dagligt liv och Att hålla ut och känna tro och hopp inför framtiden. Genom ökad förståelse för personer som har CF kan vårdpersonal ge bättre omvårdnad och få ökad medvetenhet om hur det är att leva med en kronisk, dödlig sjukdom.

Nyckelord: cystic fibrosis, qualitative, annorlunda, stöd från närstående, symtom, quality of life, tro och hopp, kronisk sjukdom

Att drabbas av en sjukdom kan innebära en konfrontation med sina innersta känslor av sårbarhet och beroende vilket kan påverka planer för det pågående livet. Att leva med en sjuk kropp kan ge brist på energi och kan påverka det dagliga livet och upplevelsen av välbefinnande. En kronisk sjukdom kan medföra en förlust av självständighet och kan skapa en beroendeställning som kan vara svår att acceptera. Sjukdomen kan påverka relationen till närstående då personen kan bli tvingad att be om hjälp i vardagen. Personer med en kronisk sjukdom kan uppleva känslor av ångest, sorg och besvikelse. De kan samtidigt uppleva tillfredsställelse och tacksamhet över att få leva. Personer som lider av en kronisk sjukdom har känslor av hopp som ett sätt att klara av sin situation. Hoppet kan innebära att de hoppas på möjligheten att det kommer att finnas ett botemedel för deras sjukdom (Öhman, Söderberg & Lundman, 2003).

Öhman et al. (2003) visar i sin studie att beroende ger en känsla av att livet förlorat sitt värde. Att kunna fatta sina egna beslut och ha kontroll över sina kroppsliga funktioner gav en känsla av självständighet. Det var viktigt att vara omgiven av personer i ens närhet som upptäcker vilka behov och önsknings personerna har utan att denne behöver be om det. Däremot att tvingas be om hjälp med de mest fundamentala behoven, att känna att ingen ser eller förstår ens behov, att bli förnekad, att inte bli behandlad med värdighet som person leder till att livet förlorar sitt värde. Förlusten av personernas autonomi står i relation till hur mycket eller hur lite de klarar av det dagliga livet. Toombs (1993, s.51-58,70-75, 90) menar att den friska kroppen tas mer eller mindre för given, kroppen och jaget hör ihop som en helhet. Kroppen kan framstå som ett hinder för en person i dennes dagliga liv då den begränsar denne från att utföra de sysslor som de annars skulle ha gjort, därmed krymper personens livsvärld.

Personer med kronisk sjukdom har svårigheter att göra några längre planeringar beroende på oförutsägbarhet om vad som kommer att hända. De fokuserar inte längre på framtiden utan fokuserar på dagen samt här och nu. Osäkerhet kan vidare uppfattas som ett hot när sjukdomen styr livet och den bekanta världen rasar. För personer som lever med en kronisk sjukdom är vila en väsentlig del av livet för att orka hantera sina begränsningar. Det kan vara svårt att acceptera de förändringar som livet innebär (Neville, 2003). Att leva med en kronisk sjukdom kan även påverka det sociala livet genom att man inte kan delta i olika sociala sammanhang och detta kan leda till rädslor för att bli isolerad (O'Loughlin, 1999, s.133-136).

Cystisk fibros (CF) är en medfödd ärftlig sjukdom som påverkar lungor och mage, med andningsbesvär, infektioner i lungorna och svårighet att tillgodogöra sig maten som följd. Bukspottkörteln, gallblåsan och levern kan även påverkas. Det karakteristiska för sjukdomen är ett onormalt salt svett och ett segt sekret. Sjukdomen är känd sedan medeltiden. Det föds cirka 15-20 barn med cystisk fibros i Sverige varje år och det finns över 500 personer med sjukdomen, detta motsvarar cirka 60 personer per miljon invånare. Överlevnaden bland personer med cystisk fibros har successivt ökat tack vare en intensiv behandling. Medellivslängden ligger idag på cirka 50 år och förväntas öka (Socialstyrelsen, 2005).

En genmutation i kromosom 7 är orsaken till cystisk fibros (Socialstyrelsen, 2005). Sjukdomen ärvs autosomalt recessivt, vilket innebär att båda föräldrarna måste bära anlaget för att få ett barn med cystisk fibros. Sjukdomen är lika vanlig hos pojkar som hos flickor. Svårighetsgraden vid CF varierar mycket mellan olika personer, mellan olika organsystem och med åldern. Syskon med cystisk fibros i samma familj kan vara olika svårt sjuka (Sjukvårdsrådgivningen, 2006). Diagnosen ställs genom DNA-baserad diagnostik eller genom att två svetttest visar på onormala salthalter, tillsammans med symtom för sjukdomen. Förr eller senare utvecklar alla med CF luftvägsbesvär och ungefär 90 % får svåra lungsymtom. En vanlig förkylning kompliceras ofta av lunginflammationer med *Staphylococcus aureus* och *Pseudomonas aeruginosa*. För 85-90 % av dem som föds med CF fungerar inte bukspottkörteln som den ska och detta leder till att matsmältningen inte fungerar, vilket ökar risken för undernäring och vitaminbrist. Det finns ingen behandling som botar cystisk fibros men med hjälp av läkemedel, god näring med extra tillsats av fleromättat fett, andningsgymnastik och fysisk träning kan sjukdomens följder fördröjas (Socialstyrelsen, 2005).

När vi som sjuksköterskor bemöter en person med kronisk sjukdom bör vi enligt Krafft och Krafft (1998) tänka på att ta oss tid att lyssna på personen. Vi ska vara beredda på att få höra om dennes rädslor och orosmoment och ta dessa på allvar. Vidare beskriver författarna att vi måste visa genuint intresse för den sjuka personen. Enligt Öhman et al. (2003) är det av största vikt för vårdpersonal att få en bredare förståelse för hur individer med allvarlig kronisk sjukdom upplever sin sjukdom och sitt liv. Dessa patienter kan uppleva förlorad självständighet, utanförskap, isolering och en känsla av att vara annorlunda. Vårdpersonalen måste försöka se till hela människan i den aktuella situation som denne befinner sig i och ge en omvårdnad utifrån en holistisk människosyn. Med holistisk människosyn menas bland

annat att patienten ska känna självständighet och ha en bevarad kontroll över sitt liv. Det är svårt att leva med en fortskridande sjukdom fastän behandlingen blivit bättre och livslängden ökat. Cystisk fibros är en sjukdom som kräver mycket av den sjuke och dess omgivning (Socialstyrelsen, 2005). Syftet med den här studien är att beskriva upplevelsen av att leva med cystisk fibros. Vi anser att med rätt kunskap om hur det är att leva med en svår sjukdom kan vi i vårt blivande yrke som sjuksköterskor förstå och stödja dessa individer på ett bra sätt.

Metod

Litteratursökning

Denna studie baseras på tio vetenskapliga artiklar. Datainsamlingen skedde via databaserna PubMed, CINAHL, Libris och Academic search. Inklusionskriterierna var att artiklarna skulle vara vetenskapligt granskade och att de skulle beskriva upplevelsen av att leva med cystisk fibros. Artiklar som beskrev föräldrarnas eller vårdpersonalens upplevelser liksom artiklar äldre än 1990 exkluderades. Vi ville inte ha alltför gammal forskning och valde då att inte ta med artiklar som var äldre än 1990. Författarna använde sig av sökorden cystic fibrosis och qualitative. En vid sökning gjordes för att se vad som fanns publicerat. Något avsmalnande av sökningen var inte aktuell då vi bedömde att det inte fanns material nog till detta.

Tabell 1 Litteratursökning

Syftet med sökning: Att leva med cystisk fibros			
Cinahl 2007 01 17			
Söknr	*)	Söktermer	Antal ref.
1	FT	Qualitative + peer reviewed	16077
2	FT	Cystic fibrosis	1585
3		1 and 2	35
Academic search 2007 01 17			
1	FT	Qualitative +peer reviewed	20977
2	FT	Cystic fibrosis	2591
3		1 and 2	
			22

*MSH – Mesh termer i databasen PubMed, TSH – thesarustermer i databasen CINAHL, FT –fritext sökning.

Artiklarna som användes i studien kvalitetsgranskades enligt Willman och Stoltz (2002) granskningsprotokoll. Varje artikel granskades vad gäller avgränsningar, problemformulering, syfte, urval, författarnas val av metod, presentation av resultat samt om det funnits något

etiskt resonemang kring studien. Artiklarna har sedan bedömts utifrån kriterierna låg, mellan och hög (William & Stoltz, 2002, s.122-123). Artiklarna presenteras i tabell 2.

Analys

Kvalitativ innehållsanalys med manifest ansats användes vid analysen av artiklarna som resulterade i cirka 500 textenheter. Enligt Downe-Wamboldt (1992) är det en metod då man systematiskt och objektivt kvalitetsgranskar data för att beskriva ett fenomen. Med manifest ansats menas att texten ska läsas och analyseras som den står skriven utan egna tolkningar. Innehållet i texterna kan vara ord eller fraser som ska organiseras systematiskt. Målet är att skapa förståelse för det man studerar. Utifrån frågeställningen sammanställer man material som svarar mot syftet (Polit & Beck, 2004). De artiklar som ingått i analysen analyserades och följer relevanta delar av Burnards (1991) steg. Artiklarna lästes flera gånger för att få djupare inblick och förståelse, därefter plockades textenheter som passade till syftet ut. Enheterna har kodats och därefter har kondenseringen skett i flera steg för att minimera risken att förlora kärnan i textenheterna. Under hela processen har författarna återgått till originaltexten för att kontrollera att inget gått förlorat. Kondenseringarna fördes sedan samman till flera kategorier. Kategorier med liknande innehåll fördes samman till en kategori. Detta fortsatte tills det inte längre gick att föra samman fler kategorier. Nu var vi framme vid de kategorier som presenteras i vår litteraturstudie. Vi har gått tillbaka och jämfört textenheterna samt kategorierna med ursprungsmaterialet för att verkligen försäkra oss om att dessa svarade på vår frågeställning.

Tabell 2 Översikt över artiklar ingående i analysen (n=10)

Författare år	Typ av studie	Deltagare	Datainsamling/ Analysmetod	Huvudfynd	Kvalitet
Badlan 2005	Kvalitativ studie	31 personer mellan 17-39 år	Semistrukturerade intervjuer som bandades. Grounded theory	Viktigt för yngre att integrera CF i deras liv, deras vilja att bli sedda som ”normala” och inte ”annorlunda”.	Hög
Cristian and D’Auria 1997	Kvalitativ studie	20 personer mellan 12-18 år	Semistrukturerade intervjuer som bandades. Grounded theory	Att vara annorlunda beskrev ungdomarnas upplevelse av att växa upp med CF. Hur de utvecklade strategier för att klara av sin tillvaro.	Hög
D’Auria et al. 2000	Kvalitativ studie	15 personer	Semistrukturerade intervjuer som bandades. Innehållsanalys	Hur ungdomar med CF klarar av sin situation, att förlora fotfästet, känna sig utanför när man kommer tillbaka till skolan, finna nya vänner och slåss i en	Hög

strid som aldrig tar slut. Tröttheten påverkade valet av aktiviteter.

Tabell 2 (forts.) Översikt över artiklar ingående i analysen (n=10)

Författare År	Typ av studie	Deltagare	Datainsamling/ Analysmetod	Huvudfynd	Kvalitet
D'Auria et al. 1997	Kvalitativ studie	20 barn	Semistrukturerade intervjuer som bandades. Grounded theory	Hur barnen försökte förstå CF, hanterade att bli retad, förklarade om CF för andra, försökte tävla på lika villkor genom hela skoltiden, hur andra såg på dem påverkade deras sätt att se på sig själv.	Hög
Foster et al. 2001	Kvalitativ studie	8 patienter, 8 mödrar, 1 fader och 8 syskon	Individuella semistrukturerade intervjuer gjorda mellan 1996-1997 och som bandades. Innehållsanalys	Studien visar hur krävande behandling sjukdomen kräver kopplad till sjukdomens progressivitet.	Hög
Gjengedal et al. 2003	Kvalitativ studie	14 personer	Semistrukturerade intervjuer som bandades. Innehållsanalys	Tre huvudteman, "från osäker till säker", "ett krävande men normalt liv" och "en önskan om kontinuitet, stabilitet och respekt".	Medel
Lowton 2004	Kvalitativ studie	31 vuxna, mellan 18-40 år	Ostrukturerade intervjuer som bandades. Innehållsanalys	Svårt att avslöja för blivande arbetsgivare att de hade CF. Ville att arbetsgivare och kollegor skulle lära känna dem innan de berättade.	Hög
Lowton and Gabe 2003	Kvalitativ studie	31 personer	Semistrukturerade intervjuer som bandades. Innehållsanalys	Beskriver hur vuxna med CF upplevt sin barndom och hur de upplever sitt liv.	Hög
Pizzignacco and Garcia de Lima 2006	Kvalitativ studie	8 personer	Semistrukturerade intervjuer som bandades. Innehållsanalys	Fyra huvudteman, "dålig kunskap om sjukdomen", "problem med självbilden", "letandet efter självhjälp" och "hopp om bot och bättring i framtiden".	Medel
Tracy 1997	Kvalitativ studie	10 vuxna	Ostrukturerade intervjuer som bandades. Innehållsanalys	De kände sig annorlunda än andra som inte hade CF. De talade om vikten av viljekraft och tro. Ville inte bli kallade obotliga och ville inte tillhöra någon statistik.	Medel

Resultat

Innehållsanalysen resulterade i fyra kategorier (tabell 3). Nedan illustreras kategorierna med brödtext samt citat från artiklarna.

Tabell 3 Översikt av kategorierna (n =4)

Kategorier

Att CF symtom, behandlingen och reaktioner från andra innebär begränsningar i det dagliga livet

Att känna sig annorlunda men ändå känna tillhörighet och få stöd av närstående

Att variation i hälso- och känsloupplevelser inte behöver förhindra ett normalt dagligt liv

Att hålla ut och känna tro och hopp inför framtiden

Att CF symtom, behandlingen och reaktioner från andra innebär begränsningar i det dagliga livet

Personer med CF upplevde en känsla av kraftlöshet och en svår trötthet som kan relateras till sjukdomens svårighetsgrad. Tröttheten påverkade deras förmåga att delta i aktiviteter av olika slag till exempel baseball. För de som gick i skolan innebar skolmiljön med trappor ett stort problem eftersom de saknade ork att gå i trapporna och bära böcker. När personen upplevde sig bli hastigt trött måste de kämpa för att hålla humöret uppe. Individer med CF upplevde även problem i samband med måltider då de varit tvungna att ändra sin diet eftersom de inte kunde äta fet mat. De hade under sin barndom problem med att upprätthålla en normal vikt och var ofta tunna och smala. När pankreasmedicinerna introducerades kunde de börja äta i princip vad som helst bara de tog sina mediciner (D'Auria et al., 2000; Gjengedal, Rustøen, Wahl & Rokne Hanestad, 2003)

“Since some of the fat intolerance is in your head, it is not easy to change to ordinary food over night” (Gjengedal et al., 2003 s. 153)

Den hosta som är så karakteristisk för CF påverkar även den personens liv. I första hand gjorde hostan att deltagarna utmärkte sig då det ibland blev nödvändigt att till exempel lämna klassrummet men hostan gjorde också att andra trodde att den var smittsam. Hostan var störande och gjorde att andra stirrade (Christian, & D'Auria, 1997; D'Auria et al., 1997).

“The cough was particularly problematic because it suggested that what they had was “catching.”... Being unable to control their cough was embarrassing for them.” (Christian, & D’Auria, 1997, s. 7).

Behandlingen av cystisk fibros var tidskrävande och påverkade alla aktiviteter i livet. Det gällde att planera dagen för att minska den påverkan som CF har. Det var viktigt att hålla fast vid behandlingsplanen och ta alla mediciner för att personen skulle känna sig bättre och inte bli sämre. Detta kunde innebära att man fick stiga upp tidigt på morgonen för att hinna ta medicinerna innan man skulle till skolan eller arbetet (Pizzignacco & Garcia de Lima, 2006; Gjengedal et al., 2003; D’Auria et al., 2000). Behandlingen av CF var konstant, hände varje dag och flera gånger per dag och tog därför mycket tid.

“I don’t feel bad, but I don’t want to get worse either” (Gjengedal et al., 2003 s. 154)

“So together that’s 3 hours already, so, that means, if you have to do something like working, there is no way” (Pizzignacco & Garcia de Lima, 2006 s. 573)

Inte alla håller sig till den behandlingsplan som de hade att följa. Enligt D’Auria et al. (1997); Pizzignacco och Garcia de Lima (2006); Badlan (2005) och Foster et al. (2001) försummade en del personer behandlingen på grund av tidspress, de glömde eller vägrade att göra sin sjukgymnastik och ta sina mediciner. De valde att inte följa sin behandlingsplan för att den störde det sociala livet vilket innebar att de istället gick ut med vänner och hoppade över medicineringen, att de inte tog sin medicin i skolan eller åt eftersom de skämdes. När de var tvungen att ta sin medicin i skolan kunde det innebära att de missade skolaktiviteter, lekstunder eller kom för sent till lunchen. Alla dessa rutiner kunde kännas överväldigande och ohållbara vilket många gånger ledde till att personerna valde aktiviteter som kunde passa in i deras liv.

Lowton och Gabe (2003) visade att efter en transplantation (lungor och/eller lever) trodde en del att de blivit botade från sin CF medan andra såg fram emot de positiva effekterna som en transplantation kunde innebära till exempel färre mediciner och infektioner.

“It’s weird, because I don’t class myself as CF. Like I say to people, um, before my transplant I had CF, and now it’s like I say to them, ‘Oh, well, I had CF, it’s like, but I haven’t got it now’. It’s funny, it’s just weird” (Lowton & Gabe, 2003, s. 312).

Enligt Christian och D’Auria (1997) framgick det att personer som har cystisk fibros var rädda för att avslöja sin sjukdom av rädsla att förlora sina vänner eller förstöra en eventuell romantisk relation. Vuxna med CF mindes hur de hemlighöll sin sjukdom av rädsla för de eventuella negativa reaktioner de kunde få från andra. De var oroliga att andra barn skulle reta dem, skvallra om dem eller se dem som smittsamma och därmed inte vilja vara vänner med dem längre. De personer med CF som hade mer synliga begränsningar blev retade och mobbade av sina jämnåriga.

“[talking about boyfriend] He doesn’t know because I really don’t want to tell him that yet. Well, everybody I’ve told, like they break up with me, and so I don’t want to tell him because I really like him . . . because if I tell him, he is going to break up with me So it doesn’t hurt me, but a little it does, because I want to tell him” (Christian, & D’Auria, 1997 s.7)

Att känna sig annorlunda men ändå känna tillhörighet och få stöd av närstående

Personer med CF beskrev känslan av att vara annorlunda trots att de såg normala ut. De berättade att eftersom det inte syntes utanpå dem så uppfattades det som att inget var fel på dem (D’Auria, Christian, Henderson & Haynes, B, 2000). Enligt Badlan (2006) ville de intervjuade inte tänka på sig själva som mer annorlunda än andra och de ville inte att någon skulle tycka synd om dem. Christian och D’Auria (1997) tar upp hur viktigt det var för personer med CF att träffa andra med sjukdomen. Det minskade känslan av att vara annorlunda, känslan av ensamhet och att de fick chans att dela livserfarenheter med varandra.

“When I was little, I didn’t know anyone who had CF I mean, I thought I was the only person in the world who had it. Someone was reading the paper, where it was like, 30,000 other Americans [with CF], and I was thinking, “Oh, I wonder where all those people are?” ... all these years I thought I was just the one person [with CF]” (Christian & D’Auria, 1997, s. 9)

Att dela livserfarenhet med andra som har CF var viktigt för att utveckla identiteten och en känsla av tillhörighet som de inte kunnat känna med friska jämnåriga. Delade livserfarenheter gav dem ett bredare perspektiv på sjukdomens framtida påverkan på deras liv (D'Auria et al., 2000; Christian & D'Auria, 1997). Det var viktigt att ha goda vänner som visste om att de hade CF och accepterade dem som de var, stöttade och skyddade dem från att bli retade och för att inte känna sig utlämnade (D'Auria, Christian & Richardson, 1997; Christian & D'Auria, 1997).

“Because the kind of person I'd be friends with wouldn't respond negatively, and I think that it's important that they do know and I like them to know because I like that” (Lowton, 2004, s. 175).

Att variation i hälso- och känsloupplevelser inte behöver förhindra ett normalt dagligt liv

Enligt Lowton och Gabe (2003) ansåg många personer med CF att deras hälsa och livskvalitet var normal. De ansåg också att andra individer utan CF eller med andra kroniska sjukdomar inte hade bättre hälsa än dem. Att anse att CF var ett normalt hälsotillstånd kunde vara ett sätt att hantera sin sjukdom. Genom en positiv inställning ville de intervjuade kontrollera sin hälsa. Men hälsan upplevdes även som sorglig då den innebar dagliga problem med arbetet, sociala relationer och förhoppningar inför framtiden.

“just a simple journey has so many hurdles that you just sit there and think, ‘A normal person wouldn't have this’. My friends are moving on and achieving things, getting careers and having this and that, and mine's becoming more and more restricted and you just try and avoid facing up to it so you're not doing the things you can't achieve . . . I'm not going to be a normal person who could just go and do normal things” (Lowton och Gabe, 2003, s. 206)

Att delta i aktiviteter med motion var ett socialt och trevligt sätt att bättra på hälsan (Badlan, 2005). Personer med CF kände sig stolta över sin fysiska kapacitet och sin förmåga att delta i sporter och det sågs som ett normalt dagligt liv när de var fysiskt aktiva (D'Auria et al., 1997)

“I go swimming three or four times a week, I line dance twice a week so I keep myself active and get more benefit from doing those activities than I get from physio” (Badlan, 2005, s. 267)

Enligt Badlan (2005) försökte personer med CF att leva ett så normalt dagligt liv som möjligt. De hade förhoppningar om att gifta sig, åka på semester och att få barn. De var vana vid sjukdomen och lät den inte påverka det dagliga livet allt för mycket, de hade lärt sig leva med den och bestämt sig för att fortsätta må bra. I studien av Tracy (1997) berättades det att personer med CF ville skaffa sig utbildning, arbeta och få inkomst, köpa hus, träffa människor och resa. De satte upp små mål för sig själva och hade beslutat sig för att inte vänta för länge innan de gjorde allt det de ville göra.

“Just grown up with it (CF) it is part of my life so you just get used to it”
(Badlan, 2005, s. 266)

“I have people to see places to go, things to do, and guys to date before I go anyplace” (Tracy, 1997, s. 33)

Personer med CF ville inte strukturera sitt liv allt för mycket men ville ändå leva ett normalt dagligt liv, vilket var viktigt. Det kunde dock innebära att de fick vara mer försiktiga och planera lite mer (Lowton & Gabe, 2003; Gjengedal et al., 2003). Att inte hitta en livspartner skapade oro och rädsla men även om man hade en partner så innebar det en del oro. En relation som började bli allvarlig gjorde att personen var tvungen att berätta om sin sjukdom och om de risker som CF innebar till exempel möjligheten att skaffa eller inte skaffa barn eller att dö i unga år (Lowton, 2004).

“I can remember telling her fairly on when I realized , you know, things were sort of going quite well, we were getting quite serious, the fact that I couldn't have children”...(Lowton, 2004, s. 178)

Att hålla ut och känna tro och hopp inför framtiden

Personer med CF hade hopp om att den medicinska forskningen skulle komma på en lösning och att de fortfarande skulle få finnas kvar i livet. De uttryckte viljan att hålla sig friska tills ett botemedel fanns tillgängligt eller hålla ut i väntan på en transplantation (Gjengedal et al., 2003; Tracy, 1997).

"In 10-15-20 years research may have progress. Things are going so fast at that time all the genes are known. They will come up with a solution, we can only hope that we are still around" (Gjengedal et al., 2003 s. 155)

Vidare beskrev Pizzignacco och Garcia de Lima (2006) att personer med CF hade hopp om nya mediciner och behandlingsformer och hoppades att deras förutsättningar skulle bli bättre i framtiden.

"Because my mom said that, in Europe, they are making a drug to cure...they're going to cure it" (Pizzignacco & Garcia de Lima, 2006 s. 574)

"The number-one thing is your attitude... I didn't think there was any hope... I was needing hope. And he [doctor] just said, "You know, if you really want to be better, you need to work at it and try to do these things!" It really changed everything and made me better... he changed me, when he told me that I could be better... I didn't think there was any hope" (D'Auria et al., 2000, s. 8-9).

Personer med CF jämförde sig med andra med CF som var sjukare än vad de var, detta hjälpte dem att ha en positiv attityd till sjukdomen. Genom denna jämförelse kunde de se sin egen hälsa som god (Lowton & Gabe, 2004; D'Auria et al., 2000).

"If I do see someone who's really bad, they might be carrying an oxygen bottle. I think well, I'm really, you know, without putting them down or anything, I really think well, yeah, it could be worse. I'm grateful it hasn't deteriorated to that state, or I've never got to that state. So yes, I suppose I do [compare] in that way, yeah." (Lowton & Gabe, 2004, s 304)

"Other people have more problems than I do. Everybody's been sad about something, but you can't be sad about everything. You have to live with it. You have to think there are people worse off than you somewhere. There's always somebody worse than you." (D'Auria et al., 2000, s. 8)

Personer med cystisk fibros kunde ibland känna sig nedstämda men efter några dagar av självömkan kunde de ändå känna en tro och förhoppning om att kunna slutföra mål i livet och

åstadkomma något. Tron och övertygelsen om att andra behandlingsmetoder eller ett botemedel skulle forskas fram motiverade personer med CF att fortsätta med sin behandlingsplan och dagliga rutiner. De trodde inte på statistiken eller på sjukvården som medgav att den inte visste mycket om vuxna med CF. (Tracy, 1997).

“If you’re gonna accomplish school or a piece of artwork, that’s faith. I think faith is almost like you’re gonna get through this and achieve something.”

(Tracy, 1997, s. 33)

“Will power and faith are more potent than antibiotics.” (Tracy, 1997, s. 34)

Diskussion

Syftet med denna litteraturstudie var att beskriva upplevelsen hos personer som lever med cystisk fibros. Innehållsanalysen resulterade i fyra slutkategorier: *Att CF symtom, behandlingen och reaktioner från andra innebär begränsningar i det dagliga livet, Att känna sig annorlunda men ändå känna tillhörighet och få stöd av närstående, Att variation i hälso- och känsloupplevelser inte behöver förhindra ett normalt dagligt liv och Att hålla ut och känna tro och hopp inför framtiden.*

Att CF symtom, behandlingen och reaktioner från andra innebär begränsningar i det dagliga livet var den första kategorin och visade på hur tidskrävande och jobbiga dessa personers behandlingar var. Dessa behandlingar utfördes flera gånger dagligen och kunde ibland omöjliggöra ett aktivt liv och att ha ett heltidsjobb. Nilsson, Larsson, Johnsson och Saveman (2002) påtalar att personer med gastro-oesophageal reflux disease (GORD) accepterade sina symtom och ökade även sin medicinering för att kontrollera dessa. De använde även andra strategier för att hantera sjukdomen till exempel att de undvek viss mat och dryck, bar inga tunga saker, sov med höjd huvudända och istället för att böja sig ned när de knöt skosnörena ställde de sig på knä. Deltagarna ansåg att de själva men även anhöriga påverkades av sjukdomen, speciellt det sociala livet då de inte kunde äta och dricka som andra som inte har sjukdomen.

Att ha CF innebär för de drabbade och deras anhöriga att planera dagen för att minska den påverkan sjukdomen har. Många med sjukdomen väljer att inte följa sin behandlingsplan för att den stör deras sociala liv utan väljer att istället gå ut med sina kompisar. Andra väljer att hoppa över medicineringen på skolan på grund av skam, allt detta på bekostnad av deras hälsa

och välmående. Enligt Neville (2003) har personer med kronisk sjukdom svårigheter att göra några längre planeringar beroende på oförutsägbarhet av vad som kommer att hända. De fokuserar inte längre på framtiden utan fokuserar på dagen och här och nu.

Tröttheten som personer med CF upplevde påverkade även den det dagliga livet och var relaterad till sjukdomens svårighetsgrad. Vid en jämförelse med en studie av Ream och Richardson (1997) påvisades att även personer med cancer och de med KOL tvingades till begränsningar i det dagliga livet på grund av trötthet. Den hindrade personerna att utföra sina dagliga rutiner och delta i det sociala livet. Kategorin visade också personernas rädsla för vad avslöjandet om deras sjukdom kunde leda till för reaktioner från omgivningen såsom i skolan eller på arbetsplatsen. Personer med HIV kände enligt Hosek, Harper och Domanico (2000) stor oro när de skulle avslöja sin sjukdom. De var rädda att såra dem som de avslöjade sjukdomen för och samtidigt var de själva rädda att bli sårade. Deltagarna vara även rädda att avslöjandet skulle innebära social- och känslomässig isolering. Personer med CF mindes hur de som barn hemlighöll sin sjukdom av rädsla för att andra barn skulle reta dem eller inte vilja vara vänner med dem längre på grund av deras sjukdom.

Resultatet i kategorin *att känna sig annorlunda men ändå känna tillhörighet och få stöd av närstående* visade att personer med CF kände sig normala för att de inte visste av något annat liv men samtidigt annorlunda i och med de symtom och besvär som sjukdomen medförde. Deras sjukdom syntes inte utanpå och då uppfattades det som om inget var fel på dem. Enligt Toms och Harrison (2002) dominerade känslan av att vara annorlunda än andra även hos personer med KOL (kronisk obstruktiv lungsjukdom). Personerna kände sig generade och jämförde sig med dem som var "normala".

För de som har CF är nära vänner och släktingar ett viktigt stöd i sjukdomen och i relationen med andra. Det upplevdes som viktigt att ha goda vänner som stöttade och skyddade dem från en känsla av att vara utelämnade. King, Willoughby, Specht och Brown (2006) beskriver personer med koncentrationssvårigheter och hur de kände sig annorlunda och ville dölja sitt handikapp för att passa in, detta relaterades till den känsla av att vara annorlunda som de känt under hela sitt liv. Personer med kroniska handikapp berättade också hur viktigt det var att ha vänner som förstod deras situation, oro och känslor.

Tillhörighet kände de tillsammans med andra som hade CF, med dem kunde de känna sig trygga och behövde inte dölja sina symtom eller sin medicinering. De kunde även dela sina livserfarenheter med andra som hade CF och därmed utveckla sin identitet och få en känsla av tillhörighet de inte kunnat känna med friska jämnåriga. Nätterlund och Ahlström (1999) påtalar att också personer som hade muscular dystrophy värdesatte att få träffa andra med samma sjukdom. De uppfattade det som positivt, mycket viktigt, intressant och värdefullt. Det var viktigt att bli medveten om att det fanns andra som hade samma sjukdom och att de till och med kunde vara ännu sjukare än de själva.

Tredje kategorin *att variation i hälso- och känsloupplevelser inte behöver förhindra ett normalt dagligt liv* visade att personer med CF ansåg sig ha hälsa i sin sjukdom. Deras tillstånd betecknades som normalt och de ansåg sig inte vara sjukare än någon annan. De kände sig stolta över sin fysiska kapacitet och förmåga att delta i sporter och det sågs som ett normalt dagligt liv när man var fysiskt aktiv. Men hälsan upplevdes även som sorglig då den innebar dagliga problem med arbetet, sociala relationer och förhoppningar inför framtiden. Enligt Eriksson, (2001) kan inte människan uppskatta sin hälsa förrän hon mött sjukdom. Hälsan får en mening genom lidandet därför att människan inser att det finns olika möjligheter när det gäller hennes egna inre resurser. Lidandet är en kamp mellan det onda och det goda. En människa som lider kan ha ångest, men att lida är inte detsamma som ångest. I lidandet finns dock en visshet om att antingen kämpar man eller så ger man upp. Allt beroende på livssituation och en människans KASAM (känsla av sammanhang) så ger man sig in i kampen eller inte. Varje minut, timma eller dag som man får leva är värdefull för en som lever med en dödlig sjukdom. Personer med CF hade hopp om att träffa den rätte, gifta sig och få barn. Om en relation började bli allvarlig innebar det att de var tvungna att berätta om sin sjukdom och om de risker som CF innebar. De satte upp mål för sig själva och ville inte vänta för länge med att göra allt de ville göra då de ansåg att deras tid var alltför dyrbar.

Öhman et al. (2003) beskriver att en människa som är sjuk, lider av flera förluster. Förlust av uthållighet, energi och styrka är vanliga när någon drabbas av sjukdom. Vid sjukdom står en person ansikte mot ansikte med sina innersta känslor såsom sårbarhet och beroende av sina kroppsliga funktioner och dessa påverkar planeringen av det pågående livet. Människor med kronisk sjukdom upplever även social isolering, ensamhet och att de är en börda för andra.

Toms och Harrison (2002) menar att genom att öka kunskapen om sin sjukdom vänds känslor som frustration och att känna sig ensam och isolerad till att ha kontroll och känna sig självsäker. Toombs (1993) beskriver förlust så som att möjligheten till aktiviteter minskar. När en person är kroniskt sjuk finns inte alltid möjligheten till att göra olika saker på samma sätt som en som är frisk. Vare sig personen tycker om det eller inte finns det aktiviteter som inte längre kan utföras. Enligt Eriksson (2001) innebär livslidande att det självklara livet tas ifrån en med allt vad det innebär. Det kan vara allt från att inte kunna genomföra livets olika uppdrag till att uppleva ett hot mot ens totala existens. Att inte få vara människa bland andra människor kan vara en form av livslidande. Personer med cystisk fibros upplevde sin hälsa som sorglig då den innebar problem med arbetet, deras sociala relationer och förhoppningar inför framtiden.

Den fjärde och sista kategorin *att hålla ut och känna tro och hopp inför framtiden* visade på en positiv inställning till framtiden gällande relationer och livet i allmänhet. Att jämföra sig med andra med CF som var mycket sjukare än de själva hjälpte dem att upprätthålla en positiv attityd till sin sjukdom. Enligt Neville (2003) kan osäkerhet uppfattas som en möjlighet när det finns hopp om bot och bättring. Öhman et al. (2003) beskriver hur människor som lider av en kronisk sjukdom upplever känslor av hopp som ett sätt att klara av sin situation. Hoppet kan innebära att de hoppas på möjligheten att det kan komma finnas ett botemedel för deras sjukdom. De intervjuade hade känslor om hopp inför framtiden och kommande forskning. Bara de kunde hålla ut och sköta sin behandling tills forskningen kommit på något botemedel för deras sjukdom eller åtminstone hålla ut tills de fått transplantation.

Cottrell and Burrows (1998) beskriver hur viktigt det är för personer med CF och deras familjer att de har en god kontakt med sjukvården och en viktig länk mellan dem kan en sjuksköterska som har specialiserat sig på CF vara. Sjuksköterskan har en viktig roll från diagnos till terminalvård och är med och stöttar både patient och nära anhöriga. Alla nydiagnostiserade patienter bör bli remitterade till ett CF centrum där de kan få tillgång till en specialiserad sjuksköterska. Denna person ska stödja personer med CF och deras anhöriga genom att förklara symtom och de effekter som sjukdomen kan ha i framtiden. Vidare ska sjuksköterskan vara en viktig länk mellan läkaren och patienten och kunna förklara medicinska termer om de varit oklara. Detta stöd är särskilt viktigt under de första månaderna efter diagnosen för att patienten och dess familj ska fortsätta behandlingen för att fördröja sjukdomens förstörande av lungorna och stödja till en god nutrition i syfte att förhindra

komplikationer. Behandlingen av patienter med cystisk fibros är både krävande och tar mycket tid, men vid bra stöttning och motivering av föräldrarna kan patienten och familjen leva ett relativt normalt liv.

I Krafft och Kraffts studie (1998) belyses problemet hur väsentligt det är att sjukvårdspersonal är involverad för att hjälpa familjer att komma igenom de förändringar som sjukdomen medför. Det är viktigt att ta sig tid att lyssna och att ge stöd och engagemang. När någon drabbas av en kronisk sjukdom måste den sjuke och dennes anhöriga få kunskap om att detta kan innebära en kronisk sorg, som de är omedvetna om, och att detta är normalt. När vi som sjuksköterskor bemöter en person med kronisk sjukdom bör vi tänka på att ta oss tid att lyssna på personen. Vi ska vara beredda på att få höra om dennes rädslor och orosmoment och ta dessa på allvar. I rollen som sjuksköterska står du i ett maktförhållande till patienten och dess anhöriga. Kravet är att ta tillvara på vad den andra utelämnar utan krav tillbaka. Kravet finns hos mig som sjuksköterska att ta tillvara på patientens bästa, även om det innebär obehag för mig som medmänniska och sjuksköterska. Som sjuksköterska är det viktigt att följa upp patienter och göra återkommande besök och ta kontakt kontinuerligt för att visa sig tillgänglig. Lögstrup (1994) menar att våra inbördes förhållande alltid består av maktförhållande, där den ene är utlämnad åt den andre. I varje möte och förhållande uppstår ett ömsesidigt beroende bestående av både uttalade och outtalade krav.

Metoddiskussion

I vår litteraturstudie använde vi oss av kvalitativ innehållsanalys med manifest ansats vilket innebar att vi varit textnära och undvikit tolkningar av texten. Denna analysform används med fördel inom omvårdnadsforskningen då den fokuserar på kommunikation människor emellan (Downe-Wamboldt, 1992).

Syftet med vår studie var att beskriva upplevelsen av att leva med cystisk fibros och utifrån den frågeställningen började vi leta artiklar. Vi har gått systematiskt tillväga och följt relevanta delar av Burnards (1991) steg. När syftet var formulerat började vi leta artiklar som svarade mot syftet. Vi har inte haft några problem med att få ut dessa artiklar i fulltext. Alla artiklarna var på engelska och kondenserades i två steg, detta för att vi ville undvika att förlora viktigt material. En nackdel med engelska artiklar är att vi kan ha förlorat nyanser, trots att vi noggrant översatt och stämt av mot lexikon om vi känt oss osäkra. Vi har hela tiden gått tillbaka till original texterna och till vårt syfte för att inte tappa fokus på textens innehåll.

Litteraturstudiens syfte var att beskriva upplevelser hos personer med CF och den kvalitativa innehållsanalysen har gett oss ett inifrån perspektiv precis som det var tänkt. De enheter som beskrev syftet sammanställdes i brödtext och styrktes av citat. Vi har deltagit i de seminarier som erbjudits och har på så sätt tagit del av våra kurskamraters och lärares åsikter och tankar. Detta har hjälpt oss att komma vidare i vårt arbete.

Vi anser att vi funnit datamättnad då flera studier visar på samma resultat.

Slutsatser

Resultatet i denna studie visar att upplevelsen av att leva med cystisk fibros innebär för den drabbade en påverkan på livet från diagnos till terminalvård. Dessa personer har en strävan av att vilja "vara som alla andra" det vill säga normala. Att berätta om sin sjukdom var inget dessa personer med CF gjorde undantaget sina närmaste vänner som de kunde lita på. Många valde också att strunta i sin behandling då och då eftersom de ansåg att den inkräktade på deras sociala liv. Personer med cystisk fibros har en ljus tro på framtiden med hopp om bot och bättring, de höll uppe sitt hopp på framtida forskning om nya mediciner. Som sjuksköterskor har vi en viktig roll när det gäller stöttande vid behandling och nutrition. Dessa patienter har så krävande och tidsödande behandlingar som påverkar deras liv dagligen, dessa behandlingar kan om de utförs förlänga deras liv och avsevärt förbättra deras livskvalitet. Det gäller att vi bistår med information och stöd. Att ha en positiv attityd är viktigt när vi som sjuksköterskor arbetar med personer som har CF. En positiv attityd skapar en avslappnad atmosfär.

Det vore intressant att se en studie som visar hur personer med CF uppfattar sjuksköterskans roll vid behandlingen. Då skulle vi som sjuksköterskor få ytterligare vägvisning om hur vi kan stötta och hjälpa personer med CF och på så vis lära oss mer om samspelet mellan personer som är sjuka och vårdpersonal.

Referenser

* = Artikeln ingår i analysen

*Badlan, K. (2005). Young people living with cystic fibrosis: an insight into their subjective experience. *Health and Social Care in the Community*, 14, (3), 264-270.

Burnard, P. (1991). A method of analysing interview transcripts in qualitative research. *NurseEducation Today*, 11, 461-466.

*Christian, J. B., & D'Auria, P. J. (1997). The child's eye: Memories of growing up with cystic fibrosis. *Journal of Pediatric Nursing*, 12, (1), 3-11.

Cottrell, J., & Burrows, E. (1998). Community-based care in cystic fibrosis: role of the cystic fibrosis nurse specialist and implications for patients and families. *Disability and rehabilitation*, 20, (6/7), 254-261.

Downe-Wamboldt, B. (1992). Content analysis: Method, applications and issues. *Health Care for Women International*, 13, 313-321.

*D'Auria, J. P., Christian, B. J., Henderson, Z. G., & Haynes, B. (2000). The company they keep: The influence of peer relationships on adjustment to cystic fibrosis during adolescence. *Journal of Pediatric Nursing*, 15, (3), 175-182.

*D'Auria, J. P., Christian, B. J., & Richardson, F., LA. (1997). Through the looking glass: children's perceptions of growing up with cystic fibrosis. *Canadian Journal of Nursing Research*, 29, (4), 99-112.

Eriksson, K. (2001). *Den lidande människan*. Stockholm: Liber.

*Foster, C., Eiser, C., Oades, P., Sheldon, C., Tripp, J., Goldman, P., Rice, S., & Trott, J. (2001). Treatment demands and differential treatment of patients with cystic fibrosis and their siblings: patient, parent and sibling accounts. *Child: Care, Health and Development*, 27, (4), 349-364.

*Gjengedal, E., Rustøen, T., Wahl, K.A., & Rokne Hanestad, B. (2003). Growing up and living with cystic fibrosis. Everyday life and encounters with the health care and social services-a qualitative study. *Advances in Nursing Science*, 26, (2), 149-159.

Hosek, S. K., Harper, G. W., & Domanico, R. (2000). Psychological and social difficulties of adolescents living with HIV: a qualitative analysis. *Journal of sex education and therapy*, (25), 4, 269-276

King, G., Willoughby, C., Specht, A., J., & Brown, E. (2006). Social support processes and the adaptation of individuals with chronic disabilities. *Qualitative Health Research*, 16, (7), 902-925.

Krafft, S. K., & L. J. (1998). Chronic sorrow: Parents' lived experience. *Holistic Nursing Practice*, 13, (1), 59-67.

*Lowton, K. (2004). Only when I cough? Adults' disclosure of cystic fibrosis. *Qualitative health research*, 14, (2), 167-186.

*Lowton, K., & Gabe, J. (2003). Life on a slippery slope: perceptions of health in adults with cystic fibrosis. *Sociology of Health & Illness*, 25, (4), 289-319.

Lögstrup, K. E. (1994). *Det etiska kravet*. Göteborg: Bokförlaget Daidalos AB.

Neville, K. L. (2003). Uncertainly in illness. An integrative review. *Orthopaedic Nursing*, 22, (3), 206-214.

- Nilsson, G., Larsson, S., Johnsson, F., & Saveman, B-I. (2002). Patients' experiences of illness, operation and outcome with reference to gastro-oesophageal reflux disease. *Journal of Advanced Nursing*, 40, (3), 307-315.
- Nätterlund, B., & Ahlström, G. (1999). Experience of social support in rehabilitation: a phenomenological study. *Journal of Advanced Nursing*, 30, (6), 1332-1340.
- O'Loughlin, A. (1999). On living with chronic pain. In. Madjar & J. A Walton (Eds.) *Nursing and the experience of illness. Phenomenology in practice*. (s.133-136). London: Routledge.
- *Pizzignacco P., M., T., & Garcia de Lima, A., R. (2006). Socialization of children and adolescents with cystic fibrosis: Support for nursing care. *Rev Latino-am Enfermagem*, 14, (4), 569-577.
- Polit, D F., & Beck, C T. (2004). *Nursing research. Principles and methods*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins.
- Ream, E., & Richardson, A. (1997). Fatigue in patients with cancer and chronic obstructive airways disease: a phenomenological enquiry. *International journal of nursing studies*, 34, (1), 44-53.
- Sjukvårdsrådgivningen, <http://www.sjukvardsradgivningen.se/artikel.asp?CategoryID=18742,070419>.
- Socialstyrelsen, <http://www.sos.se/smkh/1998-29-063/1998-29-063.htm>, 070124.
- Söderberg, S., & Lundman, B. (2001). Transitions experienced by women with fibromyalgia. *Health Care for Women International*, 22, 617-631.
- Toombs, S.K. (1993). *The meaning of illness: A phenomenological account of the different perspectives of physician and patient*. Dordrecht: Klüwer Academic.
- Toms, J., & Harrison, K. (2002). Living with chronic lung disease and the effect of pulmonary rehabilitation. *Physiotherapy*, 88, (10), 605-619.
- *Tracy, J., P. (1997). Growing up with chronic illness: The experience of growing up with Cystic fibrosis. *Holistic Nursing Practice*, 12, (1), 27-35.
- Willman, A., & Stoltz, P. (2002). *Evidensbaserad omvårdnad*. Lund: Studentlitteratur.
- Öhman, M., & Söderberg, S. (2004). The experience of close relatives living with a person with serious chronic illness. *Qualitative Health Research*, 14, (3), 396-410.
- Öhman, M., Söderberg, S., & Lundman, B. (2003). Hovering between suffering and enduring: The meaning of living with serious chronic illness. *Qualitative Health Research*, 13, (4), 528-542.