

*”Ve det barn som smaker salt når man kysser det på
pannen, for det er forhekset og skal snart dø.”*

Folklore litteratur fra Middelalderen

Å leve med cystisk fibrose som voksen



Bacheloroppgave i sykepleie

BSY- BAC

Å leve med cystisk fibrose som voksen.



Kandidatnummer 5333

Stavanger, 16. april 2012

Sammendrag

Cystisk fibrose er en alvorlig, arvelig kronisk sykdom, der sykdomsforløpet har en klar nedadgående trend ettersom sykdommen progredierer. Tidligere diagnose, forbedret forebyggende behandlingsopplegg og større tilgang til organtransplantasjon har de siste tiårene gjort at over halvparten av alle med cystisk fibrose i Norge vil oppleve å bli voksne med sykdommen. Fra å være en barnesykdom er cystisk fibrose blitt en voksensykdom.

Formålet med oppgaven er å utforske erfaringskunnskap om hvordan det er å leve med cystisk fibrose som voksen i et livsløps- og hverdagsperspektiv. En litteraturstudie av fem kvalitative vitenskapelige artikler avdekker et felles ønske blant informantene om å leve et normalt liv, som kommer i konflikt med besværlige symptomer og det omfattende, daglige egenbehandlingsregimet. De bruker mye energi på å skjule symptomer og behandling i sosiale sammenhenger, og opplever problemer knyttet til egen identitet. Tap og sorg knyttet til livet med sykdommen og kronisk frykt for den usikre fremtiden er andre sentrale funn.

Innsikt i hvordan det er å leve med CF som voksen vil gjøre sykepleieren bedre rustet til å møte og støtte pasienten med en empatisk holdning. Manglende oppfølging av egenbehandling må forstås som en del av normaliseringsprosessen, og sykepleieren må også ha mer fokus på sorg og tap knyttet til det å leve med en livsforkortende, alvorlig kronisk sykdom.

Forsiden

Bildet på forsiden av oppgaven er logoen til ”Sjelden-dagen”, som 29.februar 2012 ble markert for 5.gang i Norge. Grunnen til at jeg har valgt å bruke dette bildet er at jeg mener at mange av erfaringene fra det å leve med cystisk fibrose som fremkommer av oppgaven min også kan være relevant for å forstå hvordan det er å leve med andre sjeldne sykdommer og funksjonshemninger i Norge.

INNHOOLD

1.0 INNLEDNING	1
2.0 BAKGRUNN	2
2.1 Cystisk fibrose	2
<i>2.1.1 Diagnose</i>	3
<i>2.1.2 Symptomer</i>	4
<i>2.1.3 Behandling</i>	5
2.2 Å leve med kronisk sykdom	7
2.3 Sykepleie til kronisk syke	9
3.0 PROBLEMFORMULERING	10
4.0 HENSIKT	10
5.0 METODE	11
5.1 Litteratursøk	12
5.2 Analyse	14
6.0 RESULTAT	15
6.1 Cystisk fibrose	16
<i>6.1.1 Diagnosen</i>	16
<i>6.1.2 Holdningen til sykdommen</i>	17
<i>6.1.3 Opplevelse av egen helse</i>	18

6.2 Cystisk fibrose og behandlingen	20
6.2.1 <i>Behandlingen</i>	20
6.2.2 <i>Møte med helsevesen</i>	22
6.3 Cystisk fibrose og livet	23
6.3.1 <i>Sosialt liv</i>	23
6.3.2 <i>Utdanning og arbeid</i>	25
6.3.3 <i>Kjærlighet og stifte familie</i>	27
6.3.4 <i>Fremtiden</i>	28
7.0 DISKUSJON	29
7.1 Metodediskusjon	29
7.2 Resultatdiskusjon	31
7.2.1 <i>Hverdagen: Ønsket om å leve et normalt liv</i>	31
7.2.2 <i>Livsløpsperspektivet: Livet i en utforbakke</i>	32
7.2.3 <i>Implikasjoner for sykepleie</i>	34
8.0 AVSLUTNING	36
9.0 ETTERORD	36
10.0 REFERANSER	37

Vedlegg 1

1.0 INNLEDNING

”Ve det barn som smaker salt når man kysser det på pannen, for det er forhekset og skal snart dø.”
(Folklore litteratur fra Middelalderen)

Cystisk fibrose er en alvorlig arvelig multiorgansykdom, som tradisjonelt har vært en barnesykdom. Verset som innleder oppgaven er hentet fra en tysk samling barnesanger fra Sveits fra 1857(Rocholz), og beskriver den salte svetten som er karakteristisk for mennesker som lider av sykdommen. Da sykdommen første gang ble beskrevet i 1938 døde de fleste barna før de var et år gamle(Anderson, 1938). Forbedret behandling har imidlertid økt forventet levealder betydelig de siste årtiene, og i dag er over halvparten av alle menneskene med cystisk fibrose i Norge over 18 år(Midgaard & Storrøsten,2011).

Jeg ønsker i denne oppgaven å se på hvordan det er å leve med cystisk fibrose som voksen i et livsløps- og hverdagsperspektiv, med spesielt fokus på hvordan symptomer og det omfattende forebyggende behandlingsopplegget virker inn på dagliglivet til menneskene som lever med sykdommen. Cystisk fibrose er en kronisk sykdom med et progressivt forløp med en nedadgående trend, som gjør fremtiden usikker for de som lider av sykdommen. Jeg er derfor også interessert i å se på hvordan dette faktum påvirker den subjektive oppfatningen av egen helse og livet generelt.

Denne oppgaven er meget personlig for meg, da jeg selv fikk diagnosen da jeg var 23 år, nygift og klar for voksenlivet. Den gang var det tøft å lese informasjonsmateriell om cystisk fibrose og oppdage at jeg allerede levde på overtid i forhold til forventet levealder. Jeg engasjerte meg derfor tidlig i interesseforeningen Norsk Forening for Cystisk Fibrose(NSCF) for å hente ny kunnskap om prognoser, behandlinger og den nyeste forskningen om sykdommen. Senere har jeg vært engasjert som likemann for foreningen i en årrekke. Møtet med andre med sykdommen har gitt meg et nyansert bilde av hvordan det er å leve med sykdommen, noe som har vært en styrke i arbeidet med oppgaven. Jeg valgte dette temaet fordi jeg ønsker å bidra med viktig kunnskap om den subjektive opplevelsen av å leve med sykdommen slik at helsepersonell kan få en dypere forståelse for alle aspektene ved å leve med en kronisk, livstruende sykdom. Likevel må jeg vedkjenne at det har vært en emosjonell utfordring å jobbe med oppgaven, noe jeg ikke hadde forventet da jeg valgte å sette fokus på min egen sykdom.

2.0 BAKGRUNN

Cystisk fibrose er en sjelden sykdom, og jeg har derfor valgt å presentere sykdommen grundig for å skape en god bakgrunn for å forstå hvordan det er å leve med sykdommen. Fakta om selve sykdommen cystisk fibrose, diagnostisering, symptomer og behandling blir presentert først. Deretter ser jeg på hvordan det er å leve med kronisk sykdom, og avslutter med å se på sykepleie overfor kronisk syke. Henvisninger til eksisterende forskning og teorier tas med fortløpende i teksten. Dette vil utgjøre den faglige forankringen for forståelsen av funnene i de valgte artiklene.

2.1 Cystisk fibrose

Cystisk fibrose(CF) er den vanligste dødelige autosomalt recessivt arvelige sykdommen i den hvite befolkningen i verden(Midgaard &Storrøsten,2011). Det er likevel en sjelden sykdom, og det finnes i dag omtrent 280 personer med CF i Norge(ibid.).

Tidlig diagnose er viktig for overlevelsen av sykdommen, og 1.mars 2012 ble cystisk fibrose en av 21 nye sykdommer nyfødte blir screenet for i Norge(NFCF, 2012). Man regner med at det årlig fødes 8-10 barn med CF i Norge, og disse vil få et langt bedre utgangspunkt for et godt og langt liv når behandlingen kan iverksettes fra tidlig spedbarnsalder.

Ved autosomal recessiv arvegang arver barnet ett sykdomsfremkallende gen fra begge foreldre. Når det sykdomsfremkallende genet er til stede i bare ett av genene i et gitt genpar, viker det eller er recessivt for det normale genet, mens sykdomsfremkallende gen i ”dobbel dose”(homozygot) gir sykdom. Foreldrene er som oftest selv friske, men er sykdomsbærere(Frambu, 2010). Man regner i Norge med at 1 av 35 er friske bærere(heterozygote) av det defekte CF-genet(Midgaard & Storrøsten,2011).

Den genetiske feilen som gir sykdommen cystisk fibrose ble først identifisert i 1989, og etter den tid er det registrert mer enn 1500 varianter av CF-genet(ibid.). De ulike mutasjonene av CF-genet gir varierende grad av symptomer og sykdomsforløp, men er ikke alene avgjørende for prognosen(ibid).

Genet koder for Cystisk Fibrosis Transmembrane Protein(CFTR), som fungerer som kloridkanal i epitelcellemembranene. Den genetiske defekten påvirker transporten av salter over cellemembranen, og medfører blant annet økt saltinnhold i svette og økt viskositet i sekretet fra kroppens eksokrine kjertler(ibid.).

Barna med cystisk fibrose har relativt friske organer ved fødselen, som gradvis ødelegges ettersom sykdommen skrider fram. Begrepet cystisk fibrose henspiller til forandringene som skjer i pankreas hos pasienter med cystisk fibrose, der kjertelvevet etter hvert omdannes til fettvev, fibrøst vev og cyster(ibid.). Det var spesielt forandringene i pankreas Dorothy Anderson hadde fokus på da hun presenterte den første klare kliniske og patologiske beskrivelsen av cystisk fibrose i 1938. Noen år senere ble begrepet mucoviscidose introdusert, som viser til en annen viktig effekt av gendefekten, nemlig det seige sekretet i luftveiene(Littlewood,2004). Dette er fremdeles navnet på sykdommen i Frankrike.

2.1.1 Diagnosen

Det ”salte kysset” som gav foreldre frykt for at deres lille barn skulle dø fra dem i middelalderen, har siden 1950årene vært grunnlag for en egen test for diagnostisering av sykdommen. Svettetesten er fremdeles gullstandard for diagnostisering av CF. På bakgrunn av klinisk mistanke eller familiær belastning gjøres en svetteiontoforese. Klor- og natriumkonsentrasjonen bestemmes i oppsamlet svette, og klorverdier over 60 mmol/l er patologisk. En positiv svettetest gjentas alltid for å sikre diagnosen.

Pasienter kan imidlertid også ha sikker CF med negativ svettetest. I dag brukes også DNA-analyse av blod som sjekker mot de 37 vanligste mutasjonene i CF-genet, mens en mer omfattende testing kan gjøres for å identifisere sjeldne mutasjoner. Prenatal diagnostikk er også tilgjengelig(Midgaard & Storrøsten,2011).

85% av pasientene med CF har pankreasinsuffisiens, og hos dem kan en supplerende prøve som måler elastase i avføringen underbygge diagnosen(ibid.). Presentasjonssymptomet hos 10% av barna med CF er tilstoppet tarm i nyfødtp perioden, mekonium-ileus(NSCF, 2012). I Norge har 71% fått diagnosen før de er 1 år, mens 79% har fått diagnosen innen de er 10

år(Romijn,2011). Senere diagnostikk er gjerne forbundet med mildere sykdomsforløp uten pankreasinsuffisiens.

2.1.2 Symptomer

Cystisk fibrose rammer først og fremst kroppens eksokrine kjertler, der hovedproblemet er forandret kjemisk sammensetning og seigt sekret.

Luftveier:

Den alvorligste komplikasjonen med CF er i lungene, der den forstyrrede salttransporten medfører seigere slim som ikke blir transportert ut av lungene(Haanæs &Lærum,2010). Væskelaget på overflaten av cellene som kler luftveiene er tynnere enn normalt og reduserer dermed børstefunksjon på ciliene. Den seige konsistensen på slimet bidrar ytterligere til redusert transport, i tillegg til at det legger seg på toppen av ciliene og bidrar til slimplugging. Inhalerte patogener og irritanter blir fanget i det seige slimet og skaper et miljø for oppvekst av bakterier. Resultatet blir slimstagnasjon, bakterievekst og kronisk inflammasjon med utvikling av irreversible bronkiektasier(utposninger på bronkiene) og etter hvert også lungefibrose. Kronisk kolonisering av bakterier er vanlig hos pasienter med cystisk fibrose. Kronisk bihulebetennelse og nesepolypper er andre kjente problemer for pasienter med CF(ibid.).

Pankreas:

85% av alle CF-pasientene har eksokrin pankreasinsuffisiens. Høy viskositet og lav bikarbonatkonsentrasjon stenger utførselsgangene slik at enzymene forblir i pankreas og ødelegger vevet i kjertelen(ibid.). Den manglende utskillelsen av pankreasenzymer til tarmen fører til redusert opptak av proteiner og fettstoffer fra maten. Denne malabsorpsjonen resulterer i stor, grøtet, illeluktende og fettglinsende avføring. Det gir videre problemer med å holde vekt og høyde, og gir generelt dårlig trivsel. Andre pasienter med CF kan periodevis ha problemer med delvis eller komplett obstruksjon av tarmen på grunn av seig, sammenpakket avføring. Den endokrine funksjonen til pankreas er gjerne

bevart, trass i fibroseutvikling, men med økende alder øker forekomsten av CF-relatert insulinkrevende diabetes.

Lever/galle:

Gallen som produseres er seig og klebrig, og kan blokkere gallegangene og gi inflammasjon og vevsødeleggelse med fibrose hos noen av CF-pasientene(ibid.). Forstørret lever med fettlever kan forekomme hos barn ved dårlig ernæring, mens man hos voksne CF-pasienter finner fettlever hos cirka 70%.

Fertilitet:

Menn med CF har vanligvis spermproduksjon, men 98% er infertile fordi de mangler sædledere(ibid.). Omtrent 20% av kvinnene er infertile grunnet seigt sekret i livmorhalsen som hindrer transporten av sædcellene.

2.1.3 Behandling

Cystisk fibrose kan foreløpig ikke helbredes. Selv om det er gjort store fremskritt innen behandlingen de siste årtier, som har resultert i økt overlevelse, er fremdeles over 90% av morbiditet og mortalitet knyttet opp mot kronisk inflammasjon i nedre luftveier(Haanæs &Skrede, 2011). Det forskes på genterapi for å behandle årsaken til sykdommen, men enn så lenge blir behandlingen symptomatisk.

Cystisk fibrose er en multiorgansykdom, og behandlingen er derfor omfattende. Målet er god vekst og ernæringstilstand, som er viktig for det generelle immunforsvaret. Videre er behandlingen rettet mot å utsette progresjonen av lungesykdommen.

De som har pankreasinsuffisiens må ta pankreasenzymer til alle måltider, og de fleste pasienter med CF trenger ekstra tilskudd av fettløselige vitaminer.

Behandlingsregimet omfatter hjemmebehandling opptil flere ganger daglig med inhalasjon av ulike slimløsende og bronkodilaterende medikamenter, etterfulgt av lungefysioterapi for å få slimet opp av lungene(ibid.). Fysisk aktivitet og trening inngår for å bevare kondisjon, og kan ha slimmobiliserende effekt hos noen. Det er derfor anbefalt sammen med lungefysioterapien, og sammen med inhalasjoner utgjør dette hjørnesteinen i den forebyggende behandlingen av lungene. Mesteparten av behandlingen for voksne med CF foregår i eget hjem og uten assistanse. En tidlig og aggressiv behandling av bakterielle lungeinfeksjoner med antibiotika er svært viktig. Oppspytprøver må leveres hver 6.uke til mikrobiologisk dyrkning og resistenstesting, slik at bakterievekst i lungene kan oppdages tidlig og behandles målrettet. Antibiotika gis ofte i høyere doser og over lengre tidsintervall ved infeksjoner hos pasienter med CF. For noen vil inhalasjon av antibiotika og intravenøs antibiotikabehandling være nødvendig i perioder. Spesielt bakterien *pseudomonas aeruginosa* må behandles omfattende, gjerne med både antibiotika per oralt og som inhalasjon, for å hindre kronisk infeksjon. Ved kronisk infeksjon gis regelmessige intravenøse kurer med to typer antibiotika, og gjerne inhalasjonsantibiotika i tillegg(ibid.). Dette kan med opplæring av sykepleier eller lege gjerne gjøres hjemme av pasienten selv, og i tett kontakt med sykehuset.

Lungetransplantasjon kan bli aktuelt ved alvorlig og framskreden sykdom, men både operasjonskapasitet og få donorer i Norge kan gjøre ventetiden lang.

Studier har vist at overlevelsen er størst hos dem som er tilknyttet et spesialisert senter for CF, da kontinuitet er en kritisk faktor for god og helhetlig behandling(NFCF, 2011). Verdens beste CF-sentre bygger sin pasientbehandling på kontinuitet, kompetanse og tilgjengelighet av erfarent CF-personell(ibid.). Norsk senter for cystisk fibrose ble formelt opprettet på Oslo Universitetssykehus, Ullevål høsten 1998, og er en nasjonal kompetansetjeneste med tverrfaglig spisskompetanse innen cystisk fibrose. De arbeider med diagnose, behandlingsmetoder og psykososiale konsekvenser som følge av sykdommen, og driver kompetansespredning til fagpersoner i hjelpeapparatet lokalt og regionalt over hele landet(NSCF, 2011).

De fleste voksne CF-pasienter er tilknyttet et CF-senter, og helsetilstanden blir fulgt gjennom rutinekontroller hver 6. uke eller hver 3. måned og mer omfattende årskontroller. Ved alle kontrollene blir lungefunksjonen sjekket ved hjelp av spirometri og bakteriestatus i lungene blir sjekket ved ekspektorat til dyrkning. Røntgen thorax, glukosebelastning og

diverse blodprøver er standard ved årskontrollene, samt gjennomgang av lungefysioterapi ved en fysioterapeut og samtale med klinisk ernæringsfysiolog (Haanæs & Skrede, 2011). Ved storkontrollen hvert 2. år inngår flere undersøkelser og også konsultasjon med sosionom og psykolog. Alle møtene med helsevesenet innebærer samtale med lege og sykepleier. I disse samtalene er sykdomstilstand og den forebyggende egenbehandlingen et sentralt tema, og pasienten vil gjerne etter mange år med sykdommen ha mye både teoretisk og ikke minst erfaringsbasert kunnskap om hva som fungerer og hva som ikke fungerer i hverdagen.

2.2 Å leve med kronisk sykdom

Cystisk fibrose er en medfødt kronisk sykdom, og undersøkelser har vist at mennesker med kronisk sykdom har mye til felles (Kristoffersen, 2005). Kronisk sykdom består av faser der sykdommen forverres, bedres eller stabiliseres (ibid.). De stadige vekslingene mellom fasene kan oppleves som utmattende for den som lever med sykdommen (Gjengedal & Hanestad, 2007). Begrensninger i fysisk kapasitet som følge av sykdommen er vanlig, og medfører problemer med å gjennomføre dagliglivets aktiviteter, fritidsaktiviteter og arbeid. Forskningsarbeider viser videre at det å være kronisk syk også er en stor utfordring i forhold til å gjennomføre behandlingsregimer og ivareta sosiale relasjoner (Heggdal, 2008). Å leve med kronisk sykdom innebærer altså mer enn fysiske forandringer, og mange studier er gjort for å kartlegge og forstå de sosiale og psykologiske konsekvensene av det å være syk over lengre tid (Kristoffersen, 2005).

Kronisk sykdom er langvarig, har et usikkert forløp og har en gjennomgripende innvirkning på livsverdenen til de menneskene som rammes (Strauss i Kristoffersen, 2005). Stadig streben etter et normalt liv ses ofte som et gjennomgående mønster ved kronisk syke (Gjengedal & Hanestad, 2007). Dette er av mange forskere blitt sett på som en form for benekting av sykdommen i en lineær sorgprosess som går fra sjokk via benekting til aksept av sykdommen (Fjerstad, 2010). Innen fenomenologisk teori velger man heller å se på kronisk sykdom som en eksistensiell krise (ibid.), der sykdommen truer vår eksistens og truer selvet fordi det rammer alle de fire måtene vi er til stede på i verden: fysisk, psykisk,

sosialt og åndelig(Bache &Østerberg, 2005). Tilvenning til sykdommen skjer i samspillet mellom sykdommen, personen og livet, og i den eksistensielle krisen sliter mennesket med balansegangen mellom å ta vare på både sykdommen og livet han eller hun ønsker å leve(Fjerstad, 2010).

Teorien til Barbara Paterson(2001) om de skiftende perspektiver utgjør et alternativ til den tradisjonelle stadiemodellen, og viser at mennesket til enhver tid veksler mellom å ha henholdsvis helse eller sykdom i fokus for oppmerksomheten. Avhengig av hvilket perspektiv som er i fokus, vil mennesker som lever med kronisk sykdom reagere på sykdom og symptomer forskjellig fra et tidspunkt til et annet(ibid.). Møte med helsevesen vil naturlig dreie perspektivet til sykdom og symptomer. Forskning viser imidlertid at familiemedlemmer og nære venner bidrar til fokus på salutogenesen, eller det som fremmer helsen hos de som er kronisk syke(Kristoffersen, 2005). Møte med andre mennesker med samme sykdom, som har en positiv holdning til sykdommen, påvirker også perspektivvalget hos kronisk syke(ibid.). Men valget av perspektiv er først og fremst basert på personens egen opplevelse av situasjonen, og det er den subjektivt opplevde sykdommen som avgjør hvilket perspektiv man antar. Dermed kan man i praksis oppleve helse selv om man objektivt sett er alvorlig syk. Forskning kan tyde på at mennesker som har levd mange år med kronisk sykdom ofte bevisst velger å ha fokus på helse i stedet for sykdom, og lar dette perspektivet være rådende i livet det meste av tiden(Paterson,2001).

2.3 Sykepleie til kronisk syke

Når en sykdom ikke lar seg kurere, er det viktig å sette søkelys på i hvilken grad personen lever godt med sykdommen sin(Gjengedal & Hanestad,2007). Behandlingstilbudet må ha fokus på personens opplevelse av egen situasjon, både i forhold til symptomer og behandlingen som anbefales. Å kjenne til pasientens opplevelse av egen hverdag og hvordan han mestrer den er en forutsetning for forståelse av pasientens situasjon(ibid.). Praktisk erfaring fra arbeid med kronisk syke og studier knyttet til kronisk sykes erfaringer bidrar med ny kunnskap, som kan avdekke en rekke psykososiale omsorgsbehov. Disse kommer i tillegg til de mer opplagte behovene av mer medisinsk karakter.

Sykepleieren innehar en viktig rolle i det tverrfaglige teamet rundt pasienten med cystisk fibrose. Sykepleieren fungerer som en koordinator i teamet, og er tilgjengelig for pasientene i mye større grad enn mange av de andre yrkesgruppene. Der de andre spesialistene kommer inn med sin ekspertise på hvert sitt felt, så er sykepleieren til stede for å gi omsorg til hele mennesket med cystisk fibrose. Sykepleieren skal understøtte håp, mestring og livsmot hos pasienten som en del av den helhetlige omsorgen (Yrkesetiske retningslinjer for sykepleiere, 2011).

Omsorg utgjør essensen i sykepleie, og vi må involvere oss i mennesket med sykdommen for at vi som sykepleiere skal kunne gi pasienten omsorg (Martinsen, 2003). Ekte omsorg er en sosial relasjon som innbefatter både forståelse og anerkjennelse av den andre (Martinsen, 2000).

Med en større innsikt i hvordan det er å leve med CF vil sykepleieren være bedre rustet til å møte den voksne pasienten med cystisk fibrose med en støttende og empatisk holdning, uten at omsorgen blir sentimental. I omsorgens utfordring ligger det hele tiden en mulig konflikt, mellom overformynderi og likegyldighet i form av engasjementsløs ettergivenhet eller sentimentalitet (Martinsen, 2005). Sykepleieren skal ikke krenke den kunnskapsrike, etisk og juridisk autonome voksne pasienten med CF. Sykepleieren skal heller ikke overta sorgen eller lidelsen for pasienten, da det gjerne vil innebære en ekstra belastning for pasienten.

3.0 PROBLEMFORMULERING

Cystisk fibrose er en alvorlig, sjelden kronisk sykdom, der sykdomsforløpet har en klar nedadgående trend ettersom sykdommen progredierer. Tidligere diagnose, forbedret forebyggende behandlingsopplegg og større tilgang til organtransplantasjon har de siste tiårene gjort at over halvparten av alle med cystisk fibrose i Norge vil oppleve å bli voksne med sykdommen. Fra å være en barnesykdom er cystisk fibrose blitt en voksensykdom, og dermed oppstår nye utfordringer knyttet til sykdommen.

Hverdagen er preget av besværlige symptomer og et omfattende daglig forebyggende egenbehandlingsregime, og dette kan komme i konflikt med ønsket om å leve et normalt voksenliv. Videre må menneskene med CF leve med usikkerhet knyttet til sykdomsforløp og egen framtid.

Hvordan oppleves det å leve med cystisk fibrose som voksen? Jeg ønsker i denne oppgaven å se på erfaringer knyttet til å leve med sykdommen i et hverdagsperspektiv, uavhengig av alvorlighetsgrad og hvor i livsløpet pasienten befinner seg.

Pasienter med cystisk fibrose har tett oppfølging av et tverrfaglig team, der sykdomsutviklingen overvåkes nøye i alle organene som er affektert av sykdommen. Sykepleieren har en viktig rolle som koordinator og i omsorgen for hele mennesket. Når sykdommen ikke lar seg kurere må sykepleiefokus være på personens opplevelse av egen situasjon, både i forhold til symptomer og behandling (Gjengedal & Hanestad,2007). Bedre forståelse og innsikt i hvordan det er å leve med CF som voksen vil gjøre sykepleieren bedre rustet til å møte og støtte pasienten med en empatisk holdning.

4.0 HENSIKT

Hensikten med denne oppgaven er å utforske erfaringskunnskap om hvordan det er å leve med cystisk fibrose som voksen i et livsløps- og hverdagsperspektiv.

5.0 METODE

Jeg har gjennomført et litteraturstudium for å finne svar på problemstillingen min.

Hensikten med litteraturstudien var å samle kunnskap om fenomenet gjennom kritisk granskning av resultatene fra tidligere studier, for deretter å skape ny kunnskap (Friberg, 2006).

Felles for all forskning er at den har som mål å komme fram til ny og anvendbar kunnskap, og at dette gjøres ved hjelp av systematiske strategier(Olsson& Sørensen, 2003). Alle forskbare problemer kan belyses fra to synsvinkler, og disse representerer hvert sitt kunnskapsperspektiv, som er gjensidig utfyllende(ibid.). Kvantitative metoder bruker en deduktiv tenkemåte, der avstand, selektivitet og objektivitet er i fokus(ibid.). Kvalitativ forskning benytter induktiv metode, der forskeren er subjektiv og nærmer seg problemstillingen med nærhet og fleksibilitet(ibid.). Ved valg av forskningsmetode for de valgte studiene jeg analyserte, så tok jeg utgangspunkt i problemstillingen min for å finne den metoden som ville gi meg den kunnskapen jeg søkte(Nortvedt, Jamtvedt, Graverholt & Reinart,2007). Jeg valgte å bruke kvalitative studier fordi disse samsvarer best med intensjonen min om å oppnå en større innsikt i opplevelsen av det å leve med cystisk fibrose. Kvalitative studier fokuserer på å undersøke menneskelige erfaringer og opplevelser. I de kvalitative studiene er det nærhet og interaksjon mellom informant og forsker, og forskeren forsøker gjennom språket å ta del i den andres indre verden(Olsson & Sørensen,2003). Kvalitativ forskning har få informanter, med et rikt deskriptivt materiale som går i dybden på problemet(Nordtvedt et al.,2007).

Jeg har brukt en hermeneutisk tilnærming, som er spesielt anvendelig innen humanistisk og samfunnsorientert vitenskap. Hermeneutikk knyttes til forklarende kunnskap, og den hermeneutiske tolkningen innebærer å finne de skjulte meningene i et fenomen og tolke dem (Dalland, 2000). Jeg anvender min egen forforståelse som et verktøy i tolkningen, og veksler stadig mellom å studere delene og helheten. Pendlingen mellom de ulike perspektivene, helhet og del, subjekt og objekt og min egen forforståelse utgjør en hermeneutisk spiral som stadig utvides. Tekst, fortolkning, forståelse, ny tolkning og ny forståelse blir deler i en helhet som stadig vokser. Denne fremgangsmåten har jeg brukt både innad i den enkelte artikkel og overfor alle artiklene samlet som en helhet, for å få fatt i opplevelsene og forstå utover det enkelte menneskes fysiske dimensjon.

5.1 Litteratursøk

Litteratursøket ble påbegynt 5.februar 2012, og fortsatte til 14.mars 2012. Jeg brukte hovedsakelig to teknikker: Litteratursøk gjennom fagdatabaser og sekundærsøk blant referanser i artikler og reviews. Jeg søkte også etter forskningsartikler via nettsiden til Norsk senter for cystisk fibrose og Norsk forening for cystisk fibrose. Noen søk ble gjort direkte i fagtidsskriftet Journal of Cystic Fibrosis, som jeg fikk tilgang til gjennom Bibsys. De fleste artiklene fant jeg i Cinahl, en sykepleiefaglig fagdatabase med fagfellevurderte artikler og reviews. Jeg brukte også søkemotorene Medline og Swedline, som er helsefaglige databaser. Jeg fant imidlertid ut at jeg fikk opp omtrent det samme utvalget artikler gjennom de tre ulike databasene, og konsentrerte meg derfor om søk i Cinahl. Artiklene i denne databasen er skrevet av fagfolk og er publisert i internasjonalt anerkjente tidsskrifter, noe som økte kildens troverdighet og sikret funn av forskningsartikler av god kvalitet.

Jeg brukte engelske søkeord, da cystisk fibrose er en sjelden sykdom og det dermed er begrenset forskning skrevet på de nordiske språkene på dette området. I det første søket på Cinahl brukte jeg søkeordene "cystic fibrosis" AND "nurs*". Jeg haket av for fagfellevurdering, "peer-viewed", og begrenset søket til artikler offentliggjort mellom årene 2000 og 2012. Jeg vurderte det slik at eldre artikler kunne representere foreldet kunnskap, da det har vært en enorm utvikling og spesialisering av behandlingen av CF-pasienter de siste tiårene. Samtidig har overlevelsen økt, og det vil i nyere studier derfor være et større utvalg informanter å rekruttere fra. Dette søket gav meg 135 ulike treff. Tilsvarende søk i fagdatabasen Medline gav 220 treff. Treffene var veldig sammenfallende og nesten alle artiklene var kvantitative. I disse tidligste søkene hadde jeg en problemstilling som gikk på hvordan sykepleieren kan møte den voksne pasienten med cystisk fibrose. Etter hvert som jeg leste noen av de kvantitative artiklene som jeg fant gjennom søkene, vokste det fram et ønske om å se nærmere på cystisk fibrose i et hverdagsperspektiv som et utgangspunkt for en større forståelse og dermed bedre utgangspunkt for å yte god sykepleie til voksne pasienter med CF. Noen av disse kvantitative artiklene brukte jeg siden som bakgrunnsinformasjon og til diskusjonsdelen av oppgaven slik den fremstår i dag.

Det var en studie jeg fant via nettsiden til Norsk forening for cystisk fibrose som gjorde at jeg endret problemstillingen min til: Hvordan er det å leve med cystisk fibrose som

voksen? Dette spørsmålet kunne best besvares med studier av kvalitative artikler, og jeg endret derfor søkeordene til ”qualitative” AND ”cystic fibrosis” AND ” adult*”, og fikk for tidsrommet 2000-2012 opp 45 treff. Ved valg av artikler var det flere som falt ut fordi de hadde fokus på ungdom, og til slutt stod jeg igjen med tre artikler og en review som hver på sin måte besvarte forskningsspørsmålet mitt. Jeg studerte referansene i reviewen, og fant der ytterligere to artikler som besvarte forskningsspørsmålet mitt og var i overensstemmelse med inklusjonskriteriet om å ha fokus på voksne med CF. En av disse måtte bestilles via biblioteket, den andre hadde link til fulltekst.

Tabell 1: Oversikt over analyserte artikler.

Forfattere(år)	Tilnæringsmåte	Metode	Deltakere (menn/kvinner)	Søkemetode
Badlan(2006)	Kvalitativ	Semistrukturerte gruppe- og enkeltintervjuer	31 personer(17-39 år) med cystisk fibrose(17/14) i England	Referanse
Gjengedal, Rustøen, Wahl & Hanestad(2003)	Kvalitativ	Semistrukturerte grupperintervjuer med moderator.	14 personer(20-47 år) med cystisk fibrose og 8 foreldre til barn med cystisk fibrose (5/9) i Norge.	Databasesøk
Jessup & Parkinson (2010)	Kvalitativ	Ustrukturerte enkelt- og gruppeintervjuer med fokus på fortellingen.	9 personer(2-21 år)med cystisk fibrose, samt deres familier, i Australia.	Databasesøk
Lowton(2004)	Kvalitativ	Semistrukturerte dybdeintervjuer.	31 personer(18-40 år) med cystisk fibrose(14/17) i England.	Databasesøk
Lowton & Gabe (2003)	Kvalitativ	Semistrukturerte dybdeintervjuer	31 personer(18-40 år) med cystisk fibrose(14/17) i England.	Referanse

5.2 Analyse

Jeg har valgt å jobbe etter Febe Fribergs(2006) modell ved analysen av studiene.

Analysearbeidet kan beskrives som en bevegelse fra helhet til deler til en ny helhet, der de valgte artiklene utgjør helheten(ibid.). Delene oppstår når vi trekker ut resultatene fra de ulike artiklene og setter sammen til nye kategorier eller aspekter på veien til den nye helheten igjen(ibid).

Analysearbeidet startet med at jeg leste gjennom artiklene flere ganger, for å danne meg et helhetsbilde av dem. Jeg merket meg hvordan resultatene ble presentert ulikt, avhengig av de ulike kunnskapsteoretiske utgangspunktene for studiene. Videre vurderte jeg hvilke resultater fra studiene som var mest relevante for mitt forskningsspørsmål. Neste steg var å lage en skjematisk oversikt for hver artikkel, der jeg presenterte nøkkelfunnene fra den enkelte studie. Deretter sammenliknet jeg resultatene i de ulike artiklene, og så etter likheter og ulikheter. Dette dannet grunnlaget for å skape nye kategorier, som jeg illustrerte med sitater fra artiklene. I denne fasen av arbeidet forsøkte jeg å se alle resultatene i et metaperspektiv, for å forberede siste delen av analysen. I den siste delen av analysen delte jeg resultatene inn i nye hoved- og underkategorier i henhold til innhold i artiklene og tidligere presentert teoribakgrunn. Resultatene fra alle artiklene ble beskrevet, og et nytt resultat ble skapt. Gjennom hele veien fra helhet til deler til en ny helhet igjen, har jeg holdt fokus på resultatene som skal analyseres, og samtidig brukt hensikten med oppgaven min som en rettesnor for arbeidet.

6.0 RESULTAT

I denne delen presenterer jeg resultatene fra analysen av de fem artiklene jeg har studert. Funnene har jeg kategorisert i tre hovedkategorier og ni underkategorier ut fra tema som gikk igjen i beskrivelsen av erfaringene med livet med sykdommen i de fem studiene. Jeg innleder hver underkategori med utsagn fra ulike informanter. Alle direkte sitater er skrevet i kursiv.

Tabell 2: Oversikt over hovedkategorier og underkategorier

Hovedkategori	Underkategori
Cystisk fibrose	Diagnose Holdning til sykdommen Opplevelse av egen helse
Cystisk fibrose og behandlingen	Behandlingen Møte med helsevesen
Cystisk fibrose og livet	Sosialt liv Utdanning og arbeid Kjærlighet og stifte familie Fremtiden

6.1 Cystisk fibrose

6.1.1 Diagnosen

“I was in a state of shock (...) This wall came down in front of me.”

(Jessup & Parkinson, 2010)

I Jessup og Parkinsons(2010) studie opplever flere av informantene diagnosen som en stor emosjonell påkjennelse preget av sjokk, frykt og kaos. En av informantene sammenligner diagnosen sin påvirkning på hele familien som et skipsforlis, der man plutselig opplever å være om bord i et synkende skip langt til havs for så å bli skyllet inn på stranden i flere deler, som møysommelig må rekonstrueres igjen. Et lammende sjokk og frykt for den nye potensielt livstruende og allerede tilmålte fremtiden. Fremtiden måtte redefineres. Denne første frykten bleknet litt etter hvert, og ble erstattet av en kronisk redsel som aldri ble helt borte. I episoder med forverring av sykdommen og når venner med sykdommen dør, så blusset gjerne frykten opp igjen(Jessup & Parkinson, 2010). I Badlan(2006) etterlyser en av informantene mer hjelp og støtte til å takle tiden etterpå:

“You just do the best as possible basically it is very frustrating I don't know the word, having practically no help besides medical help”.

På den andre siden ble diagnosen oppfattet som en lettelse hos flere av informantene i Gjengedal, Rustøen, Wahl og Hanestad(2003). Etter en langvarig kamp for å bli trodd av helsevesenet, ble diagnosen i først omgang en lettelse og et svar på følelsen av at noe var galt stemte. Denne langvarige kampen er også beskrevet av informantene i Lowton og Gabe(2003). Diagnosealder til informantene varierer i studiene fra spedbarn til ung voksen. I studien til Lowton og Gabe(2003) er informantene sine helselaterte og sosiodemografiske variabler stilt opp, der diagnosealder strekker seg fra fødselen til 22 år.

6.1.2 Holdning til sykdommen

“It’s probably made me a stronger person...the one I am today”

(Jessup & Parkinson, 2010)

Informanter i Jessup og Parkinson(2010) og i Lowton og Gabe(2003) la vekt på å ha en positiv holdning til sykdommen, og pekte på at sykdommen hadde gjort dem sterkere og mer modne enn andre på samme alder. De var nødt til å forholde seg til liv og død fra de var unge, og det hadde også vært medvirkende til at de utviklet dypere forhold til familien og satte mer pris på livet. Både kvinnelige og mannlige informanter i Lowton og Gabe (2003) vektla at det var en forbindelse mellom psyke og fysisk helse, og mente at de som hadde en negativ holdning til sykdommen ville oppleve dårligere helse totalt sett. Mange snakket også om skjebnen, hell eller uhell, som noe som spilte en betydelig rolle for hvor stor kontroll man kunne ha over sykdommen sin.

Men en opplevelse av mangel på kontroll og protest mot sykdommen kommer til uttrykk hos en av informantene til Badlan(2006):

“It’s like a shadow that doesn’t ever leave. Once you realize that and face that, then you start to take control and it’s more mental than anything else. It’s all about your attitude towards it. It doesn’t become the enemy when you realize and accept that it is actually a part of you”.

Flere informanter gir uttrykk for periodevise følelsesmessige problemer med å akseptere sykdommen, der de kjemper mot den som om den er en fiende(Badlan,2006). Bitterhet og sinne er følelser som tar overhånd fra tid til annen, og holdningen til sykdommen kan få følger for opplevelsen av egen identitet(ibid.). Dette er også understreket i studiene til Lowton og Gabe(2003), Lowton(2004) og Jessup og Parkinson(2010), der en spesielt ved forverring av sykdommen opplevde å miste troen på kroppen i sosiale sammenhenger, slik at sykdommen dermed representerte et angrep på identitet og selvfølelse.

6.1.3 Opplevelse av egen helse

“Well I’m not ill. So if I’m not well, but I’m not ill, what am I?”

(Lowton & Gabe, 2003)

De fleste med cystisk fibrose omtaler seg selv som friske i studien til Lowton og Gabe(2003), men oppfatningen av helse vil i hverdagen og livsløpet variere avhengig av kontekst, behandling og hvor i sykdomsutviklingen man befinner seg. Hovedtema i Lowton og Gabes(2003) studie er hvordan voksne med cystisk fibrose opplever egen helse, og fire oppfatninger av helse ble identifisert: Helse som normal, helse som kontrollerbar, helse som foruroligende og helse som befrielse.

For å bevare opplevelsen av at helsen er normal brukes ofte sammenligning med andre, der man tidlig i sykdomsforløpet gjerne sammenligner seg med andre normale friske.

“I do compare myself to my friends’ cause I know I can be better than them, so actually I strive to be fitter than them in certain circumstances (Lowton & Gabe, 2003)

Noen informanter viste lite klassiske symptomer på CF gjennom oppveksten, og flere av informantene i studien til Lowton og Gabe(2003) følte seg i denne fasen av sykdomsforløpet usikre på om de virkelig hadde sykdommen.

“...I used to quite often think that I’d been misdiagnosed, and that I had something else. I knew I had a health problem, but I quite often thought, “I wonder if I really have got CF...” (Lowton & Gabe, 2003)

Ettersom de fleste etter hvert fikk flere symptomer men fremdeles følte de hadde kontroll på sykdommen begynte de å sammenligne seg med andre som hadde CF. Endringen i

opplevelsen av helsen skyldtes ofte behovet for å starte med jevnlig iv-kurer med antibiotika.

” If I do see someone who’s really bad, they might be carrying an oxygen bottle.(...)I really think well, yeah, it could be worse”(Lowton & Gabe, 2003)

Ved denne sammenligningen med de som var sykere enn dem selv, bevarte de følelsen av at helsen fremdeles var noenlunde normal og under kontroll.

Når sykdommen og symptomene fikk stadig større innvirkning på dagliglivet, ved at informantene måtte slutte i arbeid, fikk CF-relatert diabetes og økt infeksjonsfare som gjorde at friheten ble begrenset sosialt, så ble helsen oppfattet som foruroligende.

”I try so hard to live a great big lie, that I’m alright really. It hurts. (...)I try to be normal, but I get kicked down every time.”(Lowton & Gabe, 2003)

I denne fasen snakket informantene om ” starten på nedoverbakken”, og den siste oppfatningen av helsen som en befrielse kom gjerne etter at de hadde vært nederst i bakken: En vellykket organtransplantasjon føltes som en befrielse både fysisk og emosjonelt, der man på nytt kunne oppleve helsen som normal.

Informantene beveget seg syklisk mellom fasene i livsløpet, og ikke i en lineær linje fra den ene oppfatningen av helsen til den andre. Bevegelse mellom de ulike oppfatningene fulgte gjerne som en konsekvens av stadiene på sykdommen eller behandlingsbehovene.

Likevel var det en gjennomgående trend i studien til Lowton og Gabe(2003) at informantene snakket om seg selv som friske. Eller som en av foreldrene i studien til Gjengedal et al(2003) sa:

” They have a disease, but they are not ill”

6.2. Cystisk fibrose og behandlingen

6.2.1 Behandlingen

“...If I sit down for inhalation every morning and every night, then I feel that I am ill all the time, and the CF diagnosis will be on the agenda more than I really want it to be”

(Gjengedal et al., 2003)

De fleste informantene i studien til Gjengedal et al.(2003) foretrekker å følge det tidkrevende daglige behandlingsregimet, ganske enkelt fordi det får dem til å føle seg bedre. Hjemme tillates ikke brudd på behandlingsrutinene(Jessup & Parkinson,2010). Men utsagnet ovenfor viser at det varierer i hvilken grad pasientene lar behandlingsregimet styre hverdagen. Det kreves mye energi og planlegging for å klare å leve et normalt liv og samtidig følge opp behandlingen:

“It was much stress when I was working outside home. I had to take the medication in the mornings, then I had to drive the children to school. Everything should be taken care of. I spent 1 to 1 ¼ hours on medication, so that was demanding. It even happened that I had to take intravenous cure while I was driving to work, actually that was a bit stressing.”(Gjengedal et al., 2003)

Dette påpekes også av informantene i Lowton og Gabe(2003) og Jessup og Parkinson(2010), der de viser til at den rigide behandlingen fører til redusert mulighet for å være spontan. Det kreves mye energi å holde behandling og symptomer atskilt fra dagliglivet og bevare et image av et normalt liv sosialt(Lowton & Gabe, 2003). Samtidig opplever informantene som prøver å integrere behandlingen i det sosiale livet at de møter praktiske vanskeligheter med å finne egnet sted for å ta inhalasjoner og iv-kurer(Badlan, 2006; Gjengedal et al.,2003).

Fysisk trening er en del av det foreskrevne behandlingsregimet, og i Lowton og Gabe(2003) forteller en av informantene hvordan han velger ikke å ta hensyn til egenbehandlingsbehov for å leve et normalt liv på lik linje med andre av hans ”usunne”

kolleger. Spesielt lungefysioterapi har lav oppfølging hos informantene, der en av informantene i Badlan(2006) innrømmer at han aldri gjør denne delen av behandlingen.

” It does make me feel better, the day after I don’t have so much phlegm and the wheeziness, but it’s just time consuming really and boring” (Badlan, 2006)

Informantene påpekte i tillegg mangel på tid, liten sosial aksept og at det var anstrengende å gjennomføre som årsak til lav oppfølgingsgrad av fysioterapibehandlingen(Badlan,2006; Jessup & Parkinson, 2010). Andre informanter viser til at de gjerne bytter ut lungefysioterapi med mer sosialt aksepterte treningsbaserte aktiviteter(Badlan,2006).

” 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, 2006)

Den kroniske behandlingsbyrden til de voksne som lever med CF kommer i konflikt med ønsket om å leve et normalt liv(Badlan,2006; Gjengedal et al.,2003).

6.2.2 Møte med helsevesen

“It is just like heaven to meet doctor X, because he does not only care for the child, he also cares for us as a family...”

(Gjengedal et al., 2003)

Dette utsagnet fra en av informantene i Gjengedal et al.(2003) understreker hvor viktig kontinuitet, respekt og stabilitet i forholdet til helsepersonell oppleves av pasientene med CF og deres familier. Forskjellige helsearbeidere blir på grunn av hyppig kontakt nærmest en del av den indre sirkelen av relasjoner for familiene(Jessup & Parkinson,2010).

Pasienter med CF er en liten gruppe mennesker, og det gjør dem ekstra sårbare i møte med helsevesen(Gjengedal et al.,2003). De føler seg ofte prisgitt helsepersonellet, og siden sykdomsforløpet varierer så mye individuelt, oppleves det ekstra viktig at de som skal hjelpe kjenner den enkelte pasienten godt (ibid). Samtidig som pasientene ofte er velinformerte og ønsker å ta aktiv del i sin egen behandling, så påpekes også behovet for å motta hjelp og avlastning i dårlige perioder (ibid.).

De fleste informantene i Badlan(2006) ønsker selv å ta ansvar for egenbehandlingen, og la vekt på hvor viktig det er å kunne ta egne, autonome avgjørelser vedrørende egen helse og behandling.

“I am in control, I basically do what I want to and I’ll listen to advice but whether I take it or not is another matter” (Badlan, 2006)

Informanter i Jessup og Parkinson(2010) beskrev en kamp for å innhente informasjon om sykdommen som var individuelt tilpasset deres egne forkunnskaper. Noen informanter betegnet informasjonen de mottok som direkte feil på grunn av kunnskapsmangel hos helsepersonell generelt, mens informasjonen de mottok på de spesialiserte CF-sentrene ble opplevd enten å være for overveldende og uforståelig eller for knapp og tilmålt.

6.3.1 Sosialt liv

“Not so many of my friends know I have CF I don`t really want them to feel sorry for me. I try to be as normal as I can really...”

(Badlan, 2006)

I studien til Badlan(2006) har informantene som snakker om å være normale i betydningen lik alle andre, en tendens til ikke å fortelle at de har sykdommen til andre. Informantene vil ikke at deres venner og bekjente skal synes synd på dem, og frykter at de skal bli behandlet annerledes i vennekretsen(Badlan,2006; Lowton,2004). Samtidig er det også noen som har oppdaget at de får positiv oppmerksomhet ved å avsløre for venner at de har sykdommen:

“...I think that it`s important that they do know, and I like them to know because I like that, I also get a bit of sympathy, or empathy, and that`s nice too.”(Lowton, 2004)

Flere av informantene i studien til Lowton og Gabe(2003) forsøker gjerne også å holde behandlingen skjult, for ikke å skille seg ut som unormale. Den krevende og daglige egenbehandlingen oppleves av informantene som veldig unormal for folk flest, selv om det etter hvert er blitt helt normalt for de som lever med CF (Badlan,2006; Gjengedal et al, 2003; Jessup & Parkinson,2010; Lowton &Gabe, 2003):

”...it`s a very different lifestyle I believe.”(Lowton & Gabe, 2003)

Informantene i Gjengedal et al.(2003) og i Lowton (2004) lar være å avsløre at de har sykdommen av frykt for å bli stigmatisert, og peker på at det hadde vært lettere om folk flest hadde et mer nyansert bilde av sykdommen:

”...I believe that people should in general know that there are people in general with CF that get on with life and who have jobs and who are, God help us, over 30.”(Lowton, 2004)

Samtidig er det mange som ikke kjenner sykdommen i det hele tatt, og det kan gjøre det lettere å skjule sykdommen ved å skyldte på andre og mer allment kjente sykdommer, som astma(Lowton, 2004). Da kan man samtidig slippe bryet med å fortelle og forklare om cystisk fibrose(ibid).

Samtidig kan frykt for at sykdommens symptomer blir forvekslet med andre sykdommer forbundet med mer stigma føre til at de forteller om sykdommen:

“[I]tell everyone what I’ve got, because I’m scared they’ll think ”bloke, AIDS”. (Lowton, 2004)

Noen med CF unngår å treffe andre med sykdommen fordi de ikke ønsker at sykdommen skal dominere livet mer enn nødvendig(Gjengedal et al.,2003). Møte med andre med cystisk fibrose kan for andre ha positiv innvirkning på forholdet til egen sykdom og innebære hjelp til normalisering ved erfaringsdeling(Gjengedal et al., 2003, Lowton, 2004). Møter med voksne med CF kan understøtte håp for foreldre til barn med CF(Lowton, 2004). Både pasientforeningene og CF-sentrene har de senere årene blitt bevisst på faren for kryss-smitte med multiresistente bakterier, og det er innført egne hygieneregler og en del restriksjoner på treff(Badlan,2006). Dette kan føles sårt og bidra til ensomhetsfølelse for pasientene:

”...You are a bit of a leper really” (Badlan, 2006)

6.3.2 Utdanning og arbeid

“...And then I had to say I'd got CF. You could have heard a pin drop. And I knew at that point, you could see the shutters come down over their eyes; I'd lost it. I lost the interview. I'd lost the job”

(Lowton, 2004)

Informanten i Lowton(2004) beskriver hvor vanskelig det er å få en jobb når det kommer til spørsmål om helse. En annen informant var heldigere i intervjusituasjonen, og kunne bare skylde på at han hadde litt lungeproblemer da intervjueren ikke hadde hørt om CF, og han samtidig så sunn og frisk ut. Lowton(2004) undersøker i sin studie hva som avgjør om voksne med CF forteller at de har sykdommen, og i hvilke situasjoner det oppleves som ekstra risikabelt å la være å fortelle at de har CF. De fleste informantene i Lowton(2004) ønsker i utgangspunktet ikke å fortelle om sykdommen til en potensiell arbeidsgiver og kolleger, både fordi de er redd for at de ikke vil bli ansatt og fordi de gjerne vil at arbeidsgiver og kolleger skal bli kjent med dem før de forteller om sykdommen. En informant forteller at han mistet jobben da det ble kjent at han hadde CF og trengte iv-behandling, så det utgjør en helt klar risiko å la være å fortelle om sykdommen til en arbeidsgiver. En annen forteller at sjefen gav henne anerkjennelse for at hun både jobbet og klarte all den krevende egenbehandlingen utenom, da det ble kjent for sjefen at hun hadde CF.

Det å leve med CF og gjennomføre all den foreskrevne egenbehandlingen kan fort bli en fulltidsjobb i seg selv, og mange informanter beskriver hvor krevende det er å stå tidlig opp om morgenen for å få gjort all behandlingen før skole eller jobb(Badlan,2006; Gjengedal et al., 2003; Lowton &Gabe, 2003). Mangel på energi, stort søvnbehov, slitsom hoste og tungpust er også grunner til at mange voksne med CF jobber deltid eller er uføretrygdet (Gjengedal et al.,2003). I perioder med iv-behandling velger noen å sykemelde seg, mens andre ikke ønsker avbrudd i jobbsituasjonen og forsøker å tilpasse hverdagen og jobbsituasjonen til behandlingen(Gjengedal et al.,2003; Lowton &Gabe,2003).

Unge med cystisk fibrose ønsker å leve et normalt liv og få seg en utdanning(Jessup & Parkinson,2010). De ønsker å jobbe for å bevare identitet og følelsen av at de lever et normalt liv og har kontroll over helsen sin:

“...I am certainly not the sick boy of the company or anything like that” (Lowton & Gabe, 2003)

6.3.3 Kjærlighet og stifte familie

“An absolute passion killer”

(Jessup & Parkinson, 2010)

Slik beskriver en av de unge informantene i Jessup og Parkinson(2010) sykdommen sin innvirkning på kjærligheten. Han beskriver hvordan lidenskapelige kyss ble avbrutt av hosterier etterfulgt av oppspytt av slim og blodig hemoptyse, og hvordan han nå etter en vellykket lungetransplantasjon er fri til å inngå i romantiske forhold igjen.

En av informantene i Lowton(2004) forteller hvordan hun tok inhalasjoner og antibiotika på jobben i begynnelsen av forholdet til sin nåværende partner, fordi hun ville holde sykdommen skjult for ham. Unge voksne med CF er bekymret for om de i det hele tatt vil finne en partner som er villig til å risikere å leve med både barnløshet, sykdom og en tidlig død hos partneren(Lowton, 2004). Menn med CF er vanligvis infertile, og dette oppleves som et viktig tema å ta opp tidlig i forholdet med en potensiell livspartner(Lowton,2004):

” I can remember telling her fairly early 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)

De voksne med CF beskriver et sterkt ønske om å leve et normalt liv, og flere informanter i studiene lever i parforhold med eller uten barn(Gjengedal et al., 2003; Lowton & Gabe, 2003; Lowton,2004). 12 av 17 voksne kvinner med cystisk fibrose og 9 av 14 voksne menn med cystisk fibrose i studien til Lowton og Gabe(2003) var gift eller levde i et parforhold. Kvinnene hadde ingen, et eller to barn. En av mennene hadde to barn, og en annen var i gang med in vitro fertilisering.

Alle de fem studerte studiene angir at symptomer og behandling gjør familielivet svært krevende.

6.3.4 Fremtiden

"CF will surface. It will get you in the end"

(Jessup & Parkinson, 2010)

Fremtiden blir avlyst når du får diagnosen (Jessup & Parkinson, 2010), og om symptomene kan være milde til å begynne med i sykdomsforløpet, så vil de som lider av cystisk fibrose på et eller annet tidspunkt starte på nedoverbakken (Lowton & Gabe, 2003).

Sykdomsforløpet er veldig individuelt, og en av informantene i Lowton og Gabe (2003) mener:

"I'm very much on a mindset that once you hit 20 you are on a slippery slope downwards I think..."

Cystisk fibrose var inntil bare et par tiår tilbake en barnesykdom, og mange av de voksne som lever med cystisk fibrose i dag hadde aldri forventet at de skulle leve så lenge (Badlan, 2006). Noen er redde for å tro på og nyte disse ekstra årene de har fått, og etterlyser hjelp til å takle emosjonelle og psykologiske vanskeligheter knyttet til usikkerheten (Badlan, 2006). Det blir vanskelig å fokusere på fremtiden:

"Anybody my age (30) with CF has grown up with goalposts constantly moving." (Badlan, 2006)

Unge voksne med cystisk fibrose i Gjengedal et al. (2003) synes det er trist at helsepersonell sjelden spør dem om planer for utdanning og fremtiden. En informant forteller at det er en vond påminnelse om at du lever med en livstruende sykdom når bekjente med sykdommen dør, men at døden ikke er det mest skremmende:

"What scares me is the 20% FEV1 [lungekapasitet] before you are put on a list (for transplantation)...all you have to go through before transplantation...that scares me"
(Gjengedal et al., 2003)

7.0 DISKUSJON

7.1 Metodediskusjon

Jeg har valgt å gjennomføre et litteraturstudium av fem kvalitative artikler, som hver på sin måte gir svar på problemstillingen min. Artiklene har ulik tilnærming til temaet, noe som har gitt et rikt grunnlag for å finne ny kunnskap om hvordan det er å leve med cystisk fibrose som voksen. Artiklene har utgangspunkt i ulike kunnskapstradisjoner, der to av forskerne er sosiologer, en har fysioterapibakgrunn og de to siste har sykepleie som kunnskapsgrunnlag. Spesielt innen kvalitativ forskningstradisjon, hvor forskerens subjektivitet og interaksjon med informantene bringer frem erfaringene og opplevelsene, kan den ulike bakgrunnen og forforståelsen til forskeren bidra til et bredt og pålitelig materiale. Dette kan styrke funnene i studiene samlet sett.

Min egen forforståelse av problemstillingen innebærer både fordeler og ulemper, noe jeg har forsøkt å være bevisst på gjennom hele prosessen. Jeg har stilt spørsmål ved min egen objektivitet, og utfordret meg selv til å holde distanse nok til materialet til at analyse og resultater ikke skulle bli farget av mine egne personlige erfaringer med sykdommen. I en hermeneutisk tradisjon har jeg i stedet prøvd å bruke mine solide bakgrunnskunnskaper om emnet til en bredere forståelse, både med hensyn til valg av aktuelle artikler og i analysen og diskusjonen. Jeg har mye lenger erfaring som pasient med cystisk fibrose enn som sykepleier, men har dradd veksler på at jeg har begge perspektivene fremme i bevisstheten. Jeg har bevisst vekslet mellom det ene og det andre perspektivet for å oppnå en større helhetsforståelse for problemstillingen, i tråd med en hermeneutisk spiral. Dette mener jeg totalt sett har styrket både validitet og reliabilitet på funnene.

Jeg har med mine søkemetoder ikke klart å finne mye kvalitativ forskning på dette området, og derfor er det et spenn på alder på studiene fra 2003 til 2010. Det har i denne tidsperioden ikke vært større banebrytende nye behandlingsmetode eller andre vesentlige forskningsmessige framskritt knyttet til hverdagsliv og livsløp for voksne med cystisk fibrose. Unntaket er at hypertont saltvann har erstattet mucomyst som regelmessig inhalasjonsbehandling for de fleste med CF (Haanæs & Lærum, 2011), men dette anser jeg ikke for å ha en større betydning for hvordan det oppleves å leve med cystisk fibrose og alderen på studiene synes derfor ikke å svekke funnene i studiene.

Jeg ønsket at informantene i studiene skulle være voksne, men i to av studiene var det en blanding av foreldre, barn og voksne (Gjengedal et al., 2003; Jessup & Parkinson, 2010). Det var stor overensstemmelse mellom erfaringene til de voksne og foreldrene, så denne blandingen av informanter anså jeg etter hvert for heller å berike materialet.

Artiklene jeg valgte å studere er publisert i anerkjente vitenskapelige publikasjoner, og etter å ha studert artiklene kritisk etter en granskingsguide i Nortvedt et al. (2007), har jeg konkludert med at de er av god faglig kvalitet. To av artiklene har brukt en hermeneutisk tilnærming (Badlan, 2006; Jessup & Parkinson, 2010), og det er brukt gruppeintervju og enkeltintervjuer som er mer eller mindre strukturerte. Artikkelen til Jessup og Parkinson (2010) er den minst strukturerte, og legger vekt på fortellingen og de unike erfaringene uten å lete etter det allmenngyldige. Gruppeintervjuer kan bety at det kommer fram mer informasjon totalt sett, men samtidig kan det også føre til at informantene holder tilbake informasjon det ikke er konsensus om i gruppen. Dette påpekes også av forskeren i Badlan (2006).

Jeg har brukt sitater bevisst gjennom hele arbeidet med artiklene, for å frigjøre meg noe fra artikkelforfatternes tolkninger. Bruken av sitatene har styrket reliabilitet og validitet på oppgaven ved at jeg har oppnådd en nærhet til informantene og deres erfaringer.

Undersøkelsene er utført i forskjellige land og gjenspeiler ulike kulturer, og koherens i funnene styrker derfor deres validitet. Alle artiklene som ble gjennomgått i analysen er på engelsk, og jeg har brukt ordbok og sjekket synonymer for å unngå å miste nyanser i språket, som ellers kunne ført til feiltolkninger.

7.2 Resultatdiskusjon

I tråd med problemformuleringen velger jeg å se på erfaringene fra hverdagen med sykdommen, før jeg flytter fokus over på livsløpsperspektivet. Deretter ser jeg på hvilke implikasjoner denne nye kunnskapen får for sykepleie til pasienter med cystisk fibrose.

7.2.1 Hverdagen: Ønsket om å leve et normalt liv

Ønsket om å leve et normalt liv er et signifikant funn som er felles for alle studiene jeg har analysert, og samsvarer med annen forskning knyttet til å leve med kronisk sykdom(Gjengedal & Hanestad,2007).

Forskning tyder på at det foreligger helsegevinst i urealistisk optimisme og positiv tro på seg selv og fremtiden, som en mestringsstrategi til å leve et normalt liv(Fjerstad, 2010). Dette er i tråd med funn i studiene, der positiv holdning til sykdommen ble sett på som sentralt for både den fysiske og psykiske helsen(Jessup & Parkinson, 2010; Lowton & Gabe,2003). Mange mennesker med alvorlige kroniske lidelser som cystisk fibrose velger derfor å holde sykdommen i bakgrunnen for å klare å leve med sykdommen(Paterson, 2001). Når sykdommen trer i bakgrunnen er det samtidig fare for forverring og komplikasjoner som følge av at pasienten ikke følger opp anbefalt behandling i like stor grad som når sykdommen er i fokus. Den daglige egenbehandlingsmengden for voksne med cystisk fibrose er høy, uavhengig av alder og alvorlighetsgrad av sykdom. Gjennomsnittstiden brukt på behandling daglig er 108 minutter (Sawicki, Sellers & Robinson, 2009). Det er anbefalt at mest mulig av behandlingen tas i hjemmet, da det innebærer at pasientene ikke utsettes for smitte og samtidig gir mulighet for å integrere behandlingen i et sosialt liv(Dack, Cunha & Madge,2007; McClure,2007).

Å leve et mest mulig vanlig dagligliv, med den kontinuiteten i livet og det ansvaret det fører med seg, er identitetsbevarende(Corbin&Strauss, 1991). Både den interne og den sosiale identiteten er tett knyttet til samfunnet og de sosiale sammenhengene vi lever i, og inkluderer utdanning, jobb, partner og familie. De analyserte studiene viser at mange voksne med cystisk fibrose sliter med å definere egen identitet i sammenheng med egen helse.

Det går med mye energi og planlegging til å kamuflere symptomer og behandling, og studien til Lowton(2004) viser hvordan spørsmålet om å la være å fortelle at du har sykdommen er gjenstand for nøye vurdering i ulike sosiale situasjoner. Voksne med cystisk fibrose opplever både høy behandlingsbyrde og høy symptombyrde(Sawicki, Sellers & Robinson, 2008, 2009). Lungerelaterte symptomer som hoste, kortpusthet, tretthet, bihulesmerter og søvnproblemer, men også psykologiske symptomer som bekymring, irritabilitet og tristhet er rapportert, uavhengig av grad av sykdom(Sawicki et al., 2008). Mange med CF er derfor uføretrygdet, men en studie fra Australia viser at hele 72% av de voksne var i arbeid(Hogg, Braithwaite, Bailey, Kotsimbos & Wilson, 2007). 68% av dem som arbeidet rapporterte at sykdommen er et betydelig hinder for deltakelse i arbeidslivet, men samtidig rapporterer de som er i arbeid høyere tilfredshet med livet knyttet til identitet og rolleoppfyllelse(Havermans, Colpaert, Vanharen & Dupont, 2009). Dette er også min egen erfaring, og har sammenheng med ønsket om å leve et normalt liv.

Normalitet er et tvetydig begrep. Alle studiene viser at informantene bruker mye energi i en konstant forhandling mellom det å være normal og annerledes. De må i tråd med andre stigmatiserte grupper overdrive normaliteten og blir nærmest ”supernormale” for å mestre symptomer og behandling, og samtidig leve et normalt liv(Badlan, 2006; Gjengedal et al., 2003; Lowton & Gabe, 2003, Lowton, 2004). Selve innholdet i begrepet blir også utfordret, da det å ta daglige inhalasjoner, lungefysioterapi og endatil ta intravenøskur med antibiotika mens du kjører bil, av andre utenforstående ikke vil bli sett på som normalt(Gjengedal et al., 2003).

7.2.2 Livsløpsperspektivet: Livet i en utforbakke

Tradisjonelt har de fleste fått diagnosen cystisk fibrose som barn, og den nylig innførte nyfødtscreeningen vil nå gjøre det lettere å identifisere sykdommen allerede ved fødselen. Andre har fått diagnosen seinere, og har hatt en barndom preget av mye sykdom og foreldrenes kamp for å få et svar på hva som er galt(Gjengedal et al., 2003). Diagnosen cystisk fibrose er ingen lett diagnose å få, og fremtidsplaner må gjerne kullkastes når selve eksistensen trues. Sykdomsforløpet ved cystisk fibrose er ikke bare bestemt av hvilken genmutasjon man har arvet, og det er mange andre både åpenbare og mer ukjente faktorer som spiller en rolle for hvordan sykdommen vil utvikle seg(Midgaard & Storrøsten, 2011).

Sykdommens progressive natur gjør fremtiden usikker, og livet med cystisk fibrose kan derfor sammenlignes med et liv i en utforbakke der man ikke vet hvor bratt nedoverbakken er bak neste sving, hvor mange slake partier det er på veien og ei heller vet hvor bakken tar slutt. Det å leve med trusselen om en tidlig død kan oppleves som en sorg med stadige små og store tap. Det er mye som kan gå tapt: helse, jobb, økonomi, funksjon, rolle og identitet(Fjerstad, 2010). Min erfaring er at disse tapene ofte ikke blir sett verken av helsepersonell og av mennesket som lider tapene, i en mer eller mindre ubevisst strategi for å leve godt med sykdommen med helse i fokus.

CF-pasientene er pålagt et stort ansvar for egen forebyggende behandling, noe tidligere studier innen CF omtaler som behandlingsbyrden(Sawicki et al.,2009). Foruten å være tidkrevende og til dels anstrengende å gjennomføre(Myers &Horn,2006) ligger det også et ansvar for egen helse og framtid knyttet til å følge den anbefalte forebyggende egenbehandlingen.

I møte med sosial- og helsevesen utenom spesialisthelsetjenesten og blant folk flest hersker det stor uvitenhet om cystisk fibrose(Gjengedal et al., 2003; Jessup &Parkinson,2010; Lowton &Gabe, 2003, Lowton,2004). Det utgjør en ekstra belastning for de voksne som prøver å leve et normalt liv med CF at sykdommen hos dem som i det hele tatt har hørt om den, gir assosiasjoner til dødssyke barn og unge som kjemper for livet. Nå avdøde Ketil Moe fra Lillesand gav sykdommen et ansikt i riksmidia på 1990-tallet, da han gjennomførte New York Maraton hele 14 ganger i ”et løp for livet”. De dedikerte legene hans, Skyberg og Stanghelle, var blant pionerene innen utviklingen av behandling av sykdommen, da de prøvde ut regelmessig fysisk trening for CF-barna på 1980-tallet, med betydelig motstand i resten av fagmiljøet(Fosse,1994). Fremdeles dukker det opp sterke vitnesbyrd om livet og døden med sykdommen, gjennom aviser og de nye sosiale mediene på internett. Portretter av unge mennesker med CF som venter på nye organer i transplantasjonskø kan skape ekstra frykt for egen framtid for dem som lider av samme sykdom. I tillegg øker det sosiale stigmaet og ensomhetsfølelsen. Skal man tørre å avsløre for venner, arbeidskolleger og endatil arbeidsgiver at man selv lever med samme sykdom?
Det blir et komplekst paradoks at man på grunn av assosiasjoner til kjente enkeltskjebner med samme sykdom blir nødt til å ufarliggjøre sykdommen sosialt, mens man samtidig lever med en konstant redsel for fremtiden selv.

7.2.3 Implikasjoner for sykepleie

I møte med kronisk syke er det viktig at sykepleierne reflekterer over at den viktigste delen av arbeidet med å vedlikeholde helsen gjøres hjemme, og derfor er utenfor helsearbeidernes kontroll (Anderson & Funnell, 2005). Sykepleiere må derfor være bevisst på at de har begrenset mulighet til å påvirke om foreskrevet behandling følges opp, og heller ha fokus på en omsorg for pasienten basert på samarbeid og forståelse for at en pasient med en kronisk sykdom mesteparten av tiden er et medmenneske med en sykdom.

Badlan (2006) påpeker i sin studie at det at pasientene ikke følger opp foreskrevet behandling, ikke bare må aksepteres av helsepersonell, men faktisk også må anerkjennes og forstås som en del av normaliseringsprosessen. Dette er et meget sensitivt område for et menneske som forsøker å kontrollere tilværelsen og leve et normalt liv, og sykepleieren må trå varlig og unngå å opptre paternalistisk i påpekningen av dårlig oppfølgingen av egenbehandlingen. Sykepleieren må heller lytte til hvordan den enkelte opplever sin situasjon for å forstå, og dermed støtte pasienten i normaliseringsprosessen. Sykepleieren kan videre støtte pasienten til å ta veloverveide, autonome valg ved å gi individuelt tilpasset informasjon (Ekeland & Heggen, 2007) og åpne for en dialog der pasientens personlige erfaringskunnskap og sykepleierens praktiske og teoretiske fagkunnskap kan møtes i respekt og likeverd (Martinsen, 2005). I denne dialogen finnes en mulighet for helsefremmende endring av helseatferd hos pasienten.

Voksne med cystisk fibrose liker å omtale seg som friske, og ser verdien i å ha en positiv holdning til sykdommen (Badlan, 2006; Gjengedal et al., 2003; Jessup & Parkinson, 2010; Lowton & Gabe, 2003; Lowton, 2004). De bruker mye energi på å holde sykdommen skjult, og med dette helseperspektivet må tap og sorg og frykt for en uviss fremtid også trå i bakgrunnen. Denne sorgen ligger ofte både delvis underkjent og ubehandlet bak de mer synlige symptomene fra sykdommen, og er uavhengig av sykdomsgrad (Badlan, 2006; Gjengedal et al., 2003; Jessup & Parkinson, 2010). Her ligger brutne drømmer og fremtidshåp, og her ligger tapte "selv" og en kronisk redsel for videre sykdomsutvikling (Jessup & Parkinson, 2010).

Informantene i Gjengedal et al. (2003) vektla viktigheten av kontinuitet, respekt og stabilitet i møte med helsepersonell, og sykepleieren kan over tid bli kjent med den enkelte pasient og få en dypere forståelse for hvordan det er å leve med sykdommen i et hverdags-

og livsløpsperspektiv, for å bli i stand til å yte empatisk støtte. Den nye kunnskapen fra de analyserte artiklene samsvarer med min egen personlige erfaring med å leve med cystisk fibrose, og påpeker et behov for å ta opp tema knyttet til sorg, tap og usikker fremtid.

Utdanning, arbeid, inngåelse av parforhold, svangerskap og barn er tema som bør tas opp i sykepleiesamtaler tilpasset alder og individuelle behov, og spesielt ved overganger i livet eller sykdomsforverring. Sykepleier bør videre henviser til spesialister som psykolog og sosionom, og aktivt bruke interesseforeningens likemenn for å dekke psykososiale og praktiske behov hos pasientene.

8.0 AVSLUTNING

Den aktive, helhetlige og spesialiserte behandlingen av cystisk fibrose har bidratt til at gjennomsnittlig levelader de siste tiårene er økt betydelig. Den tidligere barnesykdommen er blitt en voksensykdom. Sykdomsforløpet gjør fremtiden usikker, og funn fremkommet i denne oppgaven tyder på at frykten ved diagnosetidspunktet blir til en kronisk redsel hos dem som lever med sykdommen. Videre har jeg funnet at voksne pasienter med cystisk fibrose ønsker å være integrert i samfunnet og leve et vanlig liv, og at dette kommer i konflikt med symptomer og anbefalt egenbehandling.

Jeg har pekt på hvordan sykepleieren kan støtte den voksne pasienten med cystisk fibrose i normaliseringsprosessen, hvordan sykepleieren kan støtte pasienten i møte med en usikker fremtid, og hjelpe til å mestre små og store tap gjennom livet.

I arbeidet med denne oppgaven fant jeg mye kvantitativ forskning på mange aspekter knyttet til sykdom og behandling. Kvalitativ forskning som omfatter voksne og psykososiale forhold knyttet til å leve med sykdommen, er sparsom. Det er derfor nødvendig med mer forskning på dette området. Mine funn i denne oppgaven bør også valideres med forskning på et større utvalg informanter.

9.0 ETTERORD

”Det er denne balansegangen som er en kunst: å være syk og frisk på samme tid

- å gi sykdommen akkurat passe oppmerksomhet til at en får mest ut av livet.”

(Fjerstad, 2010 s.16)

10.0 REFERANSER

Anderson, D.H. (1938). Cystic fibrosis of the pancreas and its relation to celiac disease. I:

American Journal of Diseases in Children. 56: 344-399

Anderson, R. M. & M. M. Funnell (2005). Patient empowerment: reflections on the

challenge of fostering the adoption of a new paradigm. I: *Patient Education and Counseling*. 57: 153-157

Bache, M. & B. Østerberg (2005). *At være i verden med kronisk sykdom*. København:

Dansk Psykologisk Forlag

Badlan, K. (2006). Young people living with cystic fibrosis: an insight into their subjective

experience. I: *Health and Social Care in the Community*. 14(3):264-270

Corbin, J.M. & A. Strauss (1991). A nursing model for chronic illness management based

upon the Trajectory framework. I: [*Research and Theory for Nursing Practice*](#). 5(3): 155-174

Dack, K., Cunha, A. & S. Madge (2007). The management of cystic fibrosis. I: *Practise*

Nursing. 18(9): 442-449

Dalland, O. (2000). *Metode og oppgaveskriving for studenter*. Oslo: Gyldendal Akademisk

Ekeland, T.-J. & K.Heggen(red.) (2007) *Meistring og myndiggjering*. Oslo: Gyldendal

Akademisk

Fjerstad, E. (2010) *Frisk og kronisk syk. Et psykologisk perspektiv på kronisk sykdom*.

Oslo: Gyldendal Akademisk

Fosse, S.S.(1994). *Ketil. Et løp for livet*. Oslo: Tiden Forlag

Frambu. Senter for sjeldne funksjonshemninger(08.11.10). *Begreper i genetikk*

[Internett]Tilgjengelig fra:

<http://www.frambu.no/modules/diagnoser/diagnose.asp?iDiagnoseId=162&iPageId=12453> [lest 07.03.12]

Friberg, F.(red.) (2006) *Dags for oppsats Vägledning for litteraturbaserade*

examensarbeten . Lund: Studentlitteratur AB

Gjengedal, E. & B.R. Hanestad(red.)(2007) *Å leve med kronisk sykdom: en varig*

kursendring(2.utg.) Oslo: Cappelens Forlag AS

Gjengedal, E., Rustøen T., Wahl A.K. & B.R. Hanestad (2003). Growing Up and Living

with Cystic Fibrosis. Everyday Life and Encounters With the Health Care and Social Services-A Qualitative Study. I: *Advances in Nursing Science*. 26(2): 149-159

Havermans, T., Colpaert, K. Vanharen & L.J. Dupont (2009). Health related quality of life in cystic fibrosis: To work or not to work? I: *Journal of Cystic Fibrosis*. 8(?): 218-223

Heggdal, K. (2008) *Kroppskunnskaping: Pasienten som ekspert i helsefremmende prosesser*. Oslo: Gyldendal Akademisk

Hogg, M., Braithwaite M., Bailey, M.Kotsimbos, T. & J.W. Wilson (2007). Work disability in adults with cystic fibrosis and its relationship to quality of life. I: *Journal of Cystic Fibrosis*. 6(3): 223-227

Haanæs. O.C. & B. N. Lærum (2010) I: CF-permen. Norsk forening for cystisk fibrose. [Internett]Tilgjengelig fra: http://nfcf.no/cfinfo/behandling_av_luftveiene_ved_cystisk_fibrose [lest 07.03.12]

Haanæs. O.C. & B. Skrede (2011) I: CF-permen. Norsk forening for cystisk fibrose. [Internett]Tilgjengelig fra: http://nfcf.no/cfinfo/medisinsk_oppfolging_og_kontroll_av_voksne_pasienter_med_cystisk_fibrose [lest 07.03.12]

Jessup, M. & C. Parkinson (2010). "All at sea": The Experience of Living With Cystic Fibrosis. I: *Qualitative Health Research*. 20(3):352-364

Kristoffersen, N.J. (2005). Helse og sykdom. I: Kristoffersen, N.J., Nordtvedt, F. & Skaug, E-A. (red.) *Grunnleggende sykepleie Bind 1*. Oslo: Gyldendal Akademisk

Littlewood, J. (2004). *History of cystic fibrosis. Looking back over 40 years and what the future holds*. I: Cystic Fibrosis Trust.UK. [Internett]Tilgjengelig fra: http://www.cftrust.org.uk/aboutcf/whatiscf/cfhistory/Levy_Lecture_04_-_JL.pdf [lest 04.03.12]

Lowton, K. (2004). Only When I Cough? Adults' Disclosure of Cystic Fibrosis. I: *Qualitative Health Research*. 14(2): 167-186

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

Martinsen, K. (2000). *Øyet og kallet*. Bergen: Fagbokforlaget

Martinsen, K. (2003). Omsorgsfilosofi og omsorg i sykepleien. I: Martinsen, K. *Omsorg, sykepleie og medisin*(2.utg.) Oslo: Universitetsforlaget

Martinsen, K. (2005). *Samtalen, skjønnhet og evidensen*. Oslo: Akribe

McClure, M. (2007). Home Care of Patients with Cystic fibrosis. I: *Home Health Care Management & Practice*. 19(6): 442-444

Midgaard, C. & O.-T. Storrøsten (2011) I: Norsk senter for cystisk fibrose. Oslo universitetssykehus
[Internett]Tilgjengelig fra: <http://www.oslo-universitetssykehus.no/fagfolk/temasider/Sider/cystisk-fibrose-diagnostikk-og-generell-informasjon.aspx> [lest 06.03.12]

Myers, L. B. & S.A. Horn (2006). Adherence to Chest Physiotherapy in Adults with Cystic Fibrosis. I: *Journal of Health Psychology*. 11(6):915-926

Norsk forening for cystisk fibrose[NFCF] (06.02.11) *For mange leger skaper utrygghet*.

[Internett]Tilgjengelig fra:

http://cfnorge.addsite.no/print.php?artikkelvalg=vis_innhold&visning=1&id=587&kat [lest 08.03.12]

Norsk forening for cystisk fibrose[NFCF] (01.03.12) *Nyfødtscreening for CF endelig i*

gang. [Internett]Tilgjengelig fra: <http://nfcf.no/aktuelt/nyfodtscreening-for-endelig-cf-igang/> [lest 04.03.12]

Norsk senter for cystisk fibrose[NSCF]. (06.03.12) *Cystisk fibrose(CF)*. Oslo

Universitetssykehus. [Internett]Tilgjengelig fra: <http://www.oslo-universitetssykehus.no/omoss/avdelinger/nyfodtscreening/sykdomstilfeller/Sider/cystisk-fibrose.aspx> [lest 07.03.12]

Norsk senter for cystisk fibrose[NSCF] (19.12.11). *Norsk senter for cystisk fibrose.*

Nasjonalt kompetansetjeneste. Oslo Universitetssykehus. Tilgjengelig fra:

<http://www.oslo-universitetssykehus.no/omoss/avdelinger/norsk-senter-for-cystisk-fibrose/Sider/enhet.aspx> [lest 06.03.12]

Norsk Sykepleierforbund (2011). *Yrkesetiske retningslinjer for sykepleiere*. Oslo:Norsk

Sykepleierforbund

Nortvedt, M. W., Jamtvedt, G., Graverholt, B. & L.M. Reinart (2007) *Å arbeide og*

undervise kunnskapsbasert- en arbeidsbok for sykepleiere. Oslo: Norsk

Sykepleierforbund

Olsson, H. & S. Sørensen (2003). *Forskningsprosessen. Kvalitative og kvantitative perspektiver*. Oslo: Gyldendal Akademisk

Paterson, B. L. (2001). The Shifting Perspectives Model of Chronic Illness. I: *Journal of Nursing Scholarship*. 33(1):21-26

Rocholz, E.L. (1857). *Kinderlied aus der Schweiz*. Leipzig: Weber

Sawicki, G. S., Sellers, D.E. & W.M. Robinson (2008). Self-reported Physical and Psychological Symptom Burden in Adults with Cystic Fibrosis. I: *Journal of Pain and Symptom Management*. 35(4): 372-380

Sawicki, G. S., Sellers, D.E. & W.M. Robinson (2009). High treatment burden in adults with cystic fibrosis: Challenges to disease self-management. I: *Journal of Cystic Fibrosis*. 8(2): 91-96

Upublisert materiale:

Romijn, B.J. (2011): Cystisk fibrose og bronkiektasier. Forelesning 24.11
Stavanger: Stavanger Universitetssykehus

Vedlegg 1

Oversikt over analysert litteratur:

Tittel	Young people living with cystic fibrosis: an insight into their subjective experience
Forfattere(land)	Kathryn Badlan (England)
Tidsskrift(årstall)	Health and Social Care in the Community (2006)
Perspektiv	Pasientperspektiv. Kunnskapsgrunnlag: Fysioterapi.
Problem	Pasienter med CF lever lengre i dag, tar utdanning, jobber, stifter familie og ønsker i økende grad å ta kontroll over egen behandling. Helsepersonell trenger å forstå hvilke faktorer som påvirker disse pasientenes helseatferd for å oppnå et bedre samarbeid med pasientene.
Hensikt	Utforske erfaringene til unge mennesker som lever med cystisk fibrose, og i hvilken grad erfaringene påvirker hvordan de følger opp foreskrevet behandlingsregime.
Metode	Kvalitativ studie basert på semistrukturerte gruppe- og enkeltintervjuer med 31 pasienter med cystisk fibrose i alderen 17-39 år.
Resultat	De voksne med CF ønsker å være integrert i samfunnet, og ønsker å bli sett på som normale, noe som ofte kommer i konflikt med den foreskrevne egenbehandlingen. Hver enkelt sin unike livserfaring vil påvirke graden de følger opp, og få pasienter gjennomfører hele den anbefalte forebyggende behandlingen. Helsepersonell må forstå og respektere pasientenes prioriteringer, og forstå at en viss grad av non-compliance er normalt, nødvendig og akseptabelt for at pasientene skal opprettholde en følelse av normalitet.

Tittel	Growing up and living with cystic fibrosis. Everyday life and encounters with health care and social services- A qualitative study.
Forfattere(land)	Eva Gjengedal , Tone Rustøen, Astrid K. Wahl og Berit R. Hanestad (Norge)
Tidsskrift(årstall)	Advances in Nursing Science (2003)
Perspektiv	Pasientperspektiv. Kunnskapsgrunnlag: Sykepleie.
Problem	Kronisk sykdom er i vekst i den vestlige verden, og helsepersonell trenger å få større innsikt i hvordan det er å leve med en kronisk sykdom som cystisk fibrose. Pasienter med CF må gjennomgå komplekse og tidkrevende daglige behandlinger med lungefysioterapi, inhalasjonsterapi, enzymtilskudd og jevnlig antibiotikakurer, som utgjør et stort inngrep i deres dagligliv og en trussel mot livskvaliteten. Hvordan er det å leve som kronisk syk?
Hensikt	Sette søkelys på erfaringer med å vokse opp og leve med cystisk fibrose, med spesielt fokus på pasientenes møte med helse- og sosialvesen.
Metode	Kvalitativ studie, med datainnsamling ved bruk av intervjuguide i gruppeintervju. 14 voksne med CF i alderen 20-47 år fordelt i to grupper, og 8 foreldre til barn med CF(2-7 år) fordelt i to grupper. To av forskerne deltok i gruppene som moderatorer.
Resultat	Hovedfunnet er at mennesker som lever med CF ønsker å leve et normalt liv, og denne strategien er veldig energikrevende og ikke fullt ut forstått av hjelpeapparatet. Helsepersonell og sosialtjenesten har en utfordring med å gjøre normaliseringsprosessen lettere for dem som lider av sykdommen cystisk fibrose.

Tittel	“All at Sea”: The Experience of Living with Cystic Fibrosis
Forfattere(land)	Melanie Jessup og Camillus Parkinson (Australia)
Tidsskrift(årstall)	Qualitative Health Research (2010)
Perspektiv	Pasientperspektiv. Kunnskapsgrunnlag: Sykepleie.
Problem	Cystisk fibrose er en kronisk, livstruende og livsforkortende sykdom som krever et nådeløst, daglig behandlingsregime. Sykepleiere som møter CF-pasienter når de er innlagt på sykehus trenger større innsikt i familienes daglige erfaringer med sykdommen for å kunne yte helhetlig omsorg til pasient og pårørende. Hvordan er det å leve med CF?
Hensikt	Beskrive informantenes erfaring med det å leve med cystisk fibrose ved å undersøke den enkeltes livsverden.
Metode	Kvalitativ studie basert på ustrukturerte intervju enkeltvis eller i grupper, gjennomført i egne hjem i samtalestil med fortellingen i fokus. 9 unge mennesker i alderen 2-21 år, samt deres familier ble intervjuet.
Resultat	Mennesker med CF har et liv der framtiden er truet og stadig må omformuleres. Åtte ulike tema gjennomsyret deres erfaringer; de 8 f-ene: Fright, fear, fight, flight, form, familiarity, philosophy og future. Oppmerksomhet på dynamikken mellom disse temaene i pasientenes dagligliv kan gjøre helsepersonell bedre i stand til å gi en støttende omsorg preget av empati.

Tittel	Life on a slippery slope: perceptions of health in adults with cystic fibrosis
Forfattere(land)	Karen Lowton og Jonathan Gabe (England)
Tidsskrift(årstall)	Sociology of Health and Illness (2003)
Perspektiv	Pasientperspektiv. Kunnskapsgrunnlag: Sosiologi.
Problem	Cystisk fibrose er tradisjonelt en barnesykdom, og det finnes derfor få sosiologiske studier av voksne med sykdommen. Denne studien ønsker å utforske voksne med CF sin oppfatning av egen helse, med fokus på hvordan det er å leve med sykdommen. Dette vil bidra til en vitenskapelig forståelse av oppfatningen av egen helse hos voksne med cystisk fibrose. Ser de på seg selv som friske eller ser de på seg selv som syke?
Hensikt	Belyse hva helse betyr for mennesker som er diagnostisert som kronisk syke siden barndommen.
Metode	Kvalitativ studie basert på enkeltintervjuer av 31 voksne med CF i alderen 18-40 år. Intervjuene ble foretatt i egne hjem og ved hjelp av en intervjuguide.
Resultat	De voksne i denne studien snakket først og fremst om seg selv som friske. Fire oppfatninger av helse ble identifisert: Helse som normal, kontrollerbar, foruroligende og befrielse. Helse hos pasienter med CF er et dynamisk konsept, der man beveger seg syklisk mellom stadiene avhengig av hvor man befinner seg i sykdomsutviklingen, behandlingen og konteksten som pasienten befinner seg i.

Tittel	Only When I Cough? Adults` Disclosure of Cystic Fibrosis
Forfattere(land)	Karen Lowton (England)
Tidsskrift(årstall)	Qualitative Health Research (2004)
Perspektiv	Pasientperspektiv. Kunnskapsgrunnlag: Sosiologi.
Problem	Cystisk fibrose har tradisjonelt blitt sett på som en dødelig barnesykdom, men ettersom overlevelsen har økt jevnt de siste årene, blir det stadig flere voksne med CF som søker jobb og får kjæreste. I disse forholdene blir det aktuelt å fortelle andre om sykdommen. Hvordan vurderer den voksne med CF om det er aktuelt å fortelle om sykdommen, og hva påvirker vurderingene i de ulike situasjonene? Dette temaet er det forsket lite på.
Hensikt	Utforske hos voksne med CF hvordan de tar avgjørelsen om å avsløre overfor andre at de har sykdommen.
Metode	Kvalitativ studie basert på enkeltintervjuer av 31 voksne med CF i alderen 18-40 år. Intervjuene ble foretatt i egne hjem og ved hjelp av en intervjuguide.
Resultat	Gjennom intervjuene ble det identifisert tre typer situasjoner hvor det er aktuelt å avsløre sykdommen. I alle situasjonene ble det sett som en risiko å avsløre sykdommen, på grunn av potensielle positive eller negative konsekvenser ved å fortelle det. Lav-risikosituasjon ved kortvarig sosial kontakt, der det var lett å skjule sykdommen uten å bli oppdaget. Mellom-risikosituasjoner ved nærere relasjoner, og høyrisikosituasjoner ved ansettelse der konsekvensene ved å avsløre eller skjule sykdommen var størst.