



Institutionen för hälsovetenskaper
Sjuksköterskeprogrammet 120 p
SJC810 Fördjupningsarbete i omvårdnad
(41-60), 10 poäng

Cystisk fibros

Att vara förälder till ett barn med cystisk fibros

Datum: 2006-09-19
Författare: Roger Jönsson
Karl-Magnus Monikander
Jenny Warheim

Handledare: Suzanna Hägglöf
Examinator: Vanja Berggren

Cystisk fibros

Att vara förälder till ett barn med cystisk fibros

Författare: Roger Jönsson, Karl-Magnus Monikander och Jenny Warheim

Handledare: Suzanna Hägglöf

Litteraturstudie

Datum

Sammanfattning

Bakgrund: Cystisk fibros (CF) är den vanligaste ärftliga sjukdomen som leder till för tidig död. Förr ansågs det vara en barnsjukdom men idag är medellivslängden 50 år. CF påverkar alla kroppens slemkörtlar vilket gör att slem och andra vätskor blir segare än normalt. Det trögflytande slemmet leder till bland annat andningsbesvär och infektioner i lungorna. I dagsläget finns inget botemedel endast mediciner och egenvård som lindrar symtom.

Syfte: Beskriva föräldrars upplevelser av att leva med ett barn som har CF.

Metod: Studien genomfördes som en allmän litteraturstudie. Artiklarna granskades enligt kvalitativ innehållsanalys.

Resultat: Studien visade att CF hos barn kräver ett stort åtagande av föräldrarna. Familjen måste anpassa sig till den dagliga omvårdnaden av den CF-sjuka som är tidskrävande, vilket kan leda till ansträngda förhållande föräldrarna emellan. Föräldrarna upplevde oro inför en oviss framtid. Det är viktigt att kontakten med sjukvården fungerar och i detta sammanhang sjuksköterskan har en central roll.

Slutsats: Det är viktigt att sjuksköterskans ser familjen ur ett helhetsperspektiv. Det är viktigt att stödja hela familjen och inte bara den som är sjuk.

Nyckelord: Cystisk fibros, familj, omvårdnad, upplevelse.

Cystic fibrosis

To be a parent to a child with cystic fibrosis

Author: Roger Jönsson, Karl-Magnus Monikander and Jenny Warheim

Supervisor: Suzanna Hägglöf

Literature review

Date

Abstract

Background: Cystic fibrosis (CF) is the most common hereditary disease that leads to an early death. Earlier CF was considered as a childhood disease but today the expected age is 50 years. CF affects all the epithelial cells in the body which makes mucus and other body fluids more viscous than normal. The thick mucus leads to among other things respiratory problems and infections of the lungs. Today there is no cure, only medicines that controls the symptoms.

Aim: To describe parents experiences living with a child with CF.

Method: The study was carried out as a literature review. The articles were examined by qualitative content analysis.

Result: The study showed that having a child CF takes a great deal of effort from the parents. The family must adjust to the time consuming daily care of the child. This can lead to a strain relationship between the parents. The uncertain future leads to distress for the parents. It is important that the contact between the medical care and the family is well functioning in this the nurse has a central role.

Conclusion: One of the most important tasks the nurse has is to look at the family from an overall point of view. It is important to support the whole family not just the individual with the disease.

Keywords: Cystic fibrosis, family, nursing, experience.

Innehållsförteckning

BAKGRUND	5
SYFTE	7
METOD	7
Urval	7
Analys	7
RESULTAT	8
Upplevelse vid diagnos	8
Förändringar i vardagen	9
Omställningar och nya rutiner.....	9
Begränsningar.....	10
Tankar om framtiden	10
Stöd	11
Föräldrarnas relation	11
Släkt och vänner	12
Sjukvården.....	12
DISKUSSION	14
Metoddiskussion	14
Resultatdiskussion	14
Slutsats	16

REFERENSER

Bilaga 1 Sökschema för datorbaserad litteratursökning

Bilaga 2 Artikelöversikt

BAKGRUND

*”Ve det barn, som smakar salt vid kyss på pannan, det är förhäxat
och skall snart dö” (Läkartidningen, vol 96, p 3325; 1999)*

Cystisk fibros (CF) är den vanligaste ärftliga sjukdom som leder till för tidig död. Förr ansågs sjukdomen vara en barnsjukdom, då många inte överlevde till vuxen ålder. De senaste 20 åren har detta förändrats radikalt på grund av effektivare behandlingar (1, 2). Medellivslängden för CF-sjuka är i Sverige idag 50 år (3, 4). 1968 förväntades hälften av de CF sjuka inte leva mer än 7,5 år, 1985 var den förväntade åldern 30 år (5). Huvudsakligen förekommer CF i den vita befolkningen, incidensen i I-länderna är 1:2000 till 1:3500 födda barn (3, 5, 6). Idag finns uppskattningsvis 575 personer med CF i Sverige och varje år föds det 15-20 barn med CF (3, 4).

Cystisk fibros har fått sitt namn av professor Fanconi som år 1936 såg ärr och små cystor i bukspottskörteln och i lungorna på en patient. Ett annat vanligt namn på sjukdomen är mucoviscidos vilket betyder segt slem, (slem = mucus, segt = viscos) (3). Orsaken till CF är att det har uppstått en förändring i en gen, CFTR-genen (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator) och den lokaliserades 1989 (4, 7, 8). För att drabbas av CF måste båda föräldrarna vara bärare av en förändrad gen (4, 8, Bilaga 1). CF-genen är aktiv i celler som finns i kroppens slemkörtlar. Förändringar i genen gör så att det protein som den bildar inte fungerar som det ska och stör salttransporten genom cellerna, vilket gör att slem och andra vätskor som utsöndras från cellerna i olika organ blir segare än normalt (4, 9). Det trögflytande slemmet leder till andningsbesvär med infektioner i lungorna. Slemmet täpper till luftrören i lungorna och blir en grogrund för bakterier (1, 2). Bakterierna ger en kronisk aktivering av immunförsvaret och det finns en ständig risk att lungvävnaden tar skada (2). I bukspottskörteln hos CF-sjuka saknas ett enzym som leder till störningar i sekretproduktionen. Detta innebär att födan inte kan spjälkas och maten passerar då i tarmen delvis osmält (4, 8, 9).

En CF sjuk patient får då ett försämrat näringsupptag och risk för undernäring samt vitaminbrist föreligger (4, 8, 9). Även bihålor, gallblåsan, lever samt reproduktionsorgan kan påverkas av sjukdomen CF (1, 4, 7, 8).

Sjukdomen upptäcks ofta under barnets första två levnadsår (3). För att diagnostisera CF görs DNA-prov eller två svetttest, detta tillsammans med symtom som stämmer med sjukdomen (4, 7). Det tydligaste symtomet är ofta rethosta, segt slem och täta luftvägsinfektioner. Avföringarna kan vara stora, illaluktande och feta. Buksmärter är vanliga (3). Ett annat symtom på cystisk fibros är ovanligt salt svett. Sjukdomens symtom och svårighetsgrad varierar mycket. En CF sjuk person blir gradvis sämre, men följderna av sjukdomen går att fördröja (4). Av de som har CF dör cirka 95 % av lungsjukdom (1).

I dagsläget finns det inget botemedel mot CF. Behandlingen som utförs är inriktad på att fördröja sjukdomens följder, förlänga livet och förhöja livskvalitén (2, 4). Behandlingen, som måste skötas dagligen, är krävande både tids- och arbetsmässigt samt psykiskt och kräver mycket av både den som är sjuk respektive närstående (3, 4, 7). I behandlingen ingår både andningsgymnastik, läkemedel samt näringstillskott (4). Den mest tidskrävande behandlingen är andningsgymnastik och inhalationer mot lungsymtomen. Behandlingen utförs ofta två gånger om dagen och kan ta flera timmar att genomföra. Antibiotika ges mot bakterierna som alltid finns i det sega slemmet. Behandlingen för symtomen i mag- och tarmkanalen är pankreaszymer till varje måltid och kost med högt energiinnehåll samt stora doser av vitaminer ges (1, 2, 10).

Allt större del av behandlingen utförs i hemmet och detta gör att det krävs större ansvar och kunnande för föräldrar och patienter som ska utföra den komplicerade behandlingen (10, 11). Det ligger i sjuksköterskans roll att utbilda och assistera behandlingen i hemmet men även stödja patienten och anhörigas roll som vårdare. Sjuksköterskans roll är inte endast hjälpa till med den kliniska behandlingen utan också främja den psykosociala hälsan. Patientens kontakt till vården och sjuksköterskan sträcker sig från diagnos till sjukdomens slutskede och från sjukhuset till hemmet (11).

SYFTE

Syftet med denna litteraturstudie var att beskriva föräldrars upplevelser av att leva med ett barn som har sjukdomen cystisk fibros.

METOD

Studien genomfördes som en litteraturstudie. Artiklarna söktes i databaserna Pubmed, Elin@kristianstad och Cinahl på Höskolebiblioteket i Kristianstad samt litteratur söktes på sjukhusbiblioteket i Landskrona. Sökorden som användes i olika kombinationer var cystic fibrosis, nursing, experience, parents och family, (sökschema bilaga 2).

Urval

Inklusionskriterierna för artiklarna var att de skulle vara skrivna på ett skandinaviskt språk eller engelska. Artiklarna skulle vara av kvalitativ eller kvantitativ art. Artiklar som var medicinskt inriktade exkluderades. Sökningen begränsades till åren 1992-2006. Studien byggde på 9 vetenskapliga artiklar med både kvalitativa och kvantitativa studier.

Författarna valde att göra en litteraturstudie för att få en djupare förståelse för föräldrars upplevelse av att ha ett barn med CF. Merparten av de artiklar som använts i vår studie har baserats på kvalitativa studier. För att svara på syftet har det fallit sig naturligt att använda kvalitativa studier, då upplevelser och känslor är subjektiva och svåra att mäta med kvantitativa metoder.

Analys

Analysen av artiklarna genomfördes genom att alla artiklarna lästes och kodord togs ut och sattes sedan ihop till subkategorier enligt manifest innehållsanalys (12). Granskningen skedde både i grupp och enskilt för få bästa möjliga, trovärdiga tolkning och resultat. Den text i artiklarna som svarade till syftet markerades. Därefter diskuterade gruppen och tog fram subkategorier och huvudkategorier. Artiklarna redovisas i artikelöversikten (bilaga 2).

RESULTAT

Analysen av materialet resulterade i följande huvudkategorier:

Upplevelse vid diagnos.

Förändringar i vardagen.

Tankar om framtiden.

Stöd.

Upplevelse vid diagnos

Innan barnen fick diagnosen CF, kände väldigt få föräldrar till att sjukdomen fanns (13). När barnet fick diagnosen CF upplevde många av föräldrarna det som ett förödande besked med känslor av ilska, chock och rädsla (13, 14, 15). Andra upplevde en känsla av lättnad när de fick diagnosen. Ett problem var att många av barnen blivit feldiagnostiserade, ibland flera gånger, innan de slutligen fått diagnosen CF (14, 16).

Vissa föräldrar hade tagit kontakt med vården vid ett flertal tillfällen då barnet haft problem med hosta och infektioner samt konstig avföring, men fick till svar att detta var helt normalt (16). Detta upplevdes som påfrestande för föräldrarna, de kände att de bar skulden till att barnet inte blev friskt (14). Föräldrar till barn som fått diagnosen tidigt upplevde ett signifikant större förtroende för vården än de som fått diagnosen efter en längre tid (17). I flera fall hade de här familjerna fått kämpa under lång tid för att få det bekräftat att deras farhågor, att något inte stämde, var sanna. Trots att sjukdomen innebar många frågor och svårigheter för familjen så var skillnaden mellan ovisshet och vetskap stor (13, 14, 16). Föräldrarna kände att de kunde flytta fokus från sökande till att koncentrera sig på att ta hand om barnet sett utifrån sjukdomsdiagnosen (16).

"It was a relief knowing because we were no longer dealing with something we couldn't trace... I can handle anything I know about." (Journal of pediatric nursing, vol 18, p 336, 2003).

Vetskapen av att ha överfört en genetisk sjukdom till sitt eget barn, var ett hårt slag för många, även detta ledde till upplevelse av skuld. (14, 15, 18). Komma över vetskapen att man har varit bärare till denna dödliga sjukdom som barnet ärvt var en del av att acceptera sjukdomen (18). En del av föräldrarna förnekade allvaret av barnets tillstånd. Genom förnekelse kunde föräldrarna reducera stress och stänga ute oron för den osäkra framtiden och tillåta sig själv att koncentrera sig på vardagen (14, 19).

Förändringar i vardagen

Omställningar och nya rutiner

I flera av studierna upplevde föräldrarna att hela deras vardag blev förändrad (14, 15, 16, 18, 19). Flertalet av föräldrarna upplevde att deras liv styrdes av CF. Familjen var tvungen att göra nödvändiga omställningar som krävdes för ett CF-sjukt barn samt återfå rutin på vardagen (15). För familjerna tog det olika lång tid att utveckla rutiner, för en del tog det kortare tid, för andra tog det år (19).

För föräldrarna var det en ständig strävan att göra rutinerna bättre och mer effektiva (15). En av de största omställningarna i den dagliga rutinen var morgonbehandlingen, som var allra mest tidskrävande. Den var en påminnelse om att CF alltid kommer först (18).

”Cystic fibrosis isn’t something you fit in when you can, cystic fibrosis dominates your life, it’s something that you live with... what I want to do in the day comes after the physiotherapy routine, or the hospital visits.” (Journal of advanced nursing, vol 39, p 380, 2002)

Föräldrarna var väl medvetna om att deras liv skilde sig från andra föräldrars, mest på grund av den dagliga behandlingen. Föräldrarna vände sig och upplevde situationen som normal. De ansåg även att deras CF-sjuka barn upplevde sin tillvaro som normal, de hade aldrig upplevt något annat. Det var viktigt för föräldrarna att kunna ge sina barn en så normal och lycklig uppväxt som möjligt. Föräldrarna upplevde det som ett viktigt ansvar att utbilda barnen om deras

sjukdom. Periodvis var det svårt att motivera barnet, då barnet inte förstod vikten av daglig behandling. Detta var särskilt svårt tidvis då barnet hade mindre symtom och inte kände sig sjuk (16). De försökte även involvera syskon i omvårdnaden av den CF-sjuka så mycket som möjligt (18). Föräldrarna upplevde skuld gentemot syskonen då de inte kunde ägna lika mycket tid och uppmärksamhet mot dem (18). Detta kunde leda till en sämre relation mellan syskonen (20).

”You must become really well-educated and informed. Get a basic routine... and be consistent. Being consistent helps the child realize that this is going to be a way of life, for the rest of their life.” (Journal of pediatric nursing, vol 19, p 30, 2004).

Begränsningar

Alla familjeaktiviteter krävde noggrann och tidskrävande planering. Sjukdomen gjorde att det inte lämnades något utrymme för spontana aktiviteter som utflykter och träffa vänner (18, 19).

Många av de sociala aktiviteterna bidrog till att föräldrarna upplevde stress. De vågade inte skicka iväg det CF-sjuka barnet på olika aktiviteter (14, 18). Samtidigt som föräldrarna uppmuntrade barnen att umgås och leka med friska barn var de tvungna att begränsa dem, eftersom de var tvungna att utföra behandling (16).

För att barnet inte skulle känna utanförskap hände det ibland att föräldrarna hoppade över behandlingen (16). Det var svårt för föräldrarna att lämna barnet till någon annan vuxen, de var rädda att barnet inte skulle bli rätt omhändertaget (14, 18). Föräldrarna mötte motstånd från skolan, då skolpersonalen också upplevde rädsla för att ta ansvar för barnet vilket i sin tur ledde till att det blev svårt för barnet att då få delta i vissa aktiviteter i skolan (13, 14).

Tankar om framtiden

Föräldrars hopp var viktigt för att kunna klara sig igenom vardagen. Kortsiktigt låg hoppet i att se hur väl vuxna med CF klarar sig, att de lever längre nu än förr.

Ett mer långsiktigt hopp var önskan om nya och bättre behandlingar samt om ett botemedel (18).

"My hopes are that I wake up tomorrow and there is a cure and it's on the news and it's not in ten years time, it's now. That's my hope – that there will be a cure, a proper cure." (Journal of advanced nursing, vol 39, p 381, 2002).

Vissa av föräldrarna upplevde det svårt att tänka framåt i ett längre perspektiv. De var koncentrerade på barnens barndom, oron om vuxenlivet kommer senare (16). Andra föräldrar funderade över hur barnen kommer att klara sig i framtiden, socialt och ekonomiskt samt om de klarar av att ha ett jobb. Oron att barnet inte ska kunna ta hand om sig själv när det flyttat hemifrån var stor, hur denne ska klara av att sköta om sin behandling själv (18).

Många av föräldrarna upplevde oro att skaffa fler barn eftersom de var rädda för att få ännu ett barn med CF. Trots riskerna ville ändå ett fåtal föräldrar skaffa ytterligare barn (14, 16). Utveckling av en prenatal diagnostisering gav hopp om att kunna få friska barn i framtiden (18, 19). Med denna kunskap kan föräldrarna ställas inför det svåra beslutet att fullfölja graviditeten eller avbryta den (14).

"I just wanted to take the chance, whether or not she had CF I just wanted another child. I was not caring if it had two heads; I mean that was the way I looked at it." (Journal of advanced nursing, vol 17, p 321, 1992).

Risken att få ett sjukt barn upplevdes vara bättre än att inte få några barn alls (14).

Stöd

Föräldrarnas relation

Föräldrarna upplevde att det var viktigt att etablera ett system för att kunna stödja varandra och dela bördan. Detta hjälpte dem att hantera sårbarhet och reducera stress (19). När den ena partnern inte förstod allvaret med sjukdomen och den andra inte var på samma nivå kunde detta vara ansträngande för deras relation.

I förhållanden där partnern aldrig riktigt etablerat en fungerande kommunikation och där den ena partnern föredrog att inte prata om relationsproblem, var de dåligt förberedda att klara av hot som en svår sjukdom hos deras barn. Den undvikande reaktionen var återkommande vid upplevelsen av hot, det var som om paret var låst i ett mönster där svåra och smärtsamma känslor stängdes ute. Även i ett förhållande med vanligtvis fungerande kommunikation, fanns det i tider av svår motgång då deras resurser var uttömda. Kommunikationen upplevdes som bristfällig och ledde till ökad spänning (14).

Släkt och vänner

Föräldrarna upplevde att de fann stöd från flera håll bland annat från släkt, vänner och från vården. De upplevde stöd från vänner som viktigt, då de kände att de kunde prata om annat än CF (18).

"If I visit my friend who lives around the corner, we don't sit there talking about S you know, we can have a gossip and just things like that. CF isn't the centre of the conversation at all time, which I like, it shouldn't have to be." (Journal of advanced nursing, vol 39, p 381, 2002).

Vissa av familjerna vände sig till andra föräldrar i samma situation. De upplevde ett stöd och samhörighet med dessa föräldrar (16).

De fick en känsla av att inte vara ensamma (16). Andra familjer valde medvetet att undvika kontakt med andra familjer med CF sjuka barn. De ville inte bli påmind om sjukdomens problem, ifall den andra familjens barn var svårt sjuk, för att skydda sig själv och sitt sjuka barn (14). En del av föräldrarna kände sig socialt isolerade, de hade fått offra sin tid de kunde ha haft till att umgås med sina vänner (18).

Sjukvården

Enligt föräldrarna var relationen med sjuksköterskan en viktig länk mellan kliniken och hemmet. Hon var en källa till information, en person som kunde svara på frågor och förklara meningen med undersökningar samt en person som

kunde lyssna (14, 18, 19). Flera av familjerna upplevde det lättare att ställa frågor till sjuksköterskan än läkaren om problem de haft. Det var frågor som inte hade direkt medicinsk anknytning utan mer rörde problemen till följd av sjukdomen i vardagen (14, 18).

"If we do have any worries or concerns we just contact the hospital straight away... we never bother going up to the doctors, we always contact S, she is one of the nurses." (Journal of advanced nursing, vol 39, p 381, 2002).

Vissa av föräldrarna beskrev även att de upplevde press från sjuksköterskorna och läkarna att genomföra behandlingarna hemma på ett speciellt sätt. Föräldrar upplevde att deras förmåga att utföra CF-behandlingen och att bibehålla en god familjefunktion sattes på prov och utvärderades vid varje sjukhusbesök. Detta i sin tur ledde till upplevelse av stress inför varje besök till sjukhuset (18). Ibland blev det konflikter mellan föräldrarna och sjukvårdspersonalen då de hade olika uppfattningar om vad som var bäst för barnet (14, 21). Ibland kunde detta gå till överdrift när vårdpersonal trodde sig veta allt och mer därtill om familjens situation (16). Föräldrarna upplevde sig ibland överkörda då de kände barnets behov bäst (21). Det var viktigt för familjerna att sjukvårdspersonalen kände dem vid namn och kände till deras bakgrund så varje nytt möte inte behövde inledas med en presentation av familjen och deras situation (16).

"It is just like heaven to meet doctor X, because he knows everything about our child. But he does not only care for the child, he also cares for us as a family. He can see when we are tired, he really understands us." (Advances in nursing science, vol 26, p156, 2003).

Erkännandet av ansvaret i att vårda ett barn med CF av sjukvårdspersonal upplevde föräldrarna som viktigt. Uppmuntran och bekräftelse av deras ansträngningar och ansvar var betydelsefullt för att skapa relation mellan föräldrarna och sjukvårdspersonalen (18).

DISKUSSION

Metoddiskussion

Sjukdomen CF har en väldigt låg prevalens därav finns det inte så många studier på upplevelser kring sjukdomen att tillgå. När artiklar som bygger på medicinsk vetenskap exkluderats i sökningarna fanns få artiklar kvar att använda i studien. Anledningen till att få sökord har använts var att fånga in så många artiklar som möjligt och att exkludera så få som möjligt då det totala antalet artiklar att tillgå var få. Det ursprungliga syftet var att beskriva hela familjens upplevelse av att leva med en närstående, såsom sambo, make/maka, syskon eller förälder som har CF. Detta syfte fick ändras på grund av att artiklar som hittades endast handlade om föräldrars upplevelser.

En svaghet var att merparten av studierna var genomförda i USA eller England. Vi har inte hittat någon studie som är gjord i Sverige. Vissa aspekter skiljer sig, utländska förhållande mot svenska i jämförelse, exempelvis vem som betalar vården för barnet i form av sociala skyddsnät eller privata försäkringar. Av denna anledning har vi valt att inte ta med de ekonomiska aspekterna eftersom de inte är direkt överförbara till svenska förhållande. Det hade varit önskvärt med fler studier gjorda i Sverige.

En styrka har varit att vi var tre, då innehåll, tillvägagångssätt och formuleringar har diskuterats grundligare. Det har varit många olika åsikter, tankar och idéer som lett till en djupare förståelse. Varje artikel har granskats enligt kvalitativ innehållsanalys (12). Författarna ansåg sig inte ha någon förförståelse i ämnet. Enligt författarna påverkades därför inte resultatet.

Resultatdiskussion

I resultatet framkom det att föräldrar som fått en tidig diagnos upplevde större förtroende för vården än de som väntat länge på diagnos. Detta kunde bland annat bero på att en del föräldrar fått kämpa under lång tid för en korrekt diagnos.

Föräldrarna upplevde att de inte blev tagna på allvar av sjukvårdspersonalen när de kände att något inte stämde med deras barn (16, 17). Detta kan i framtiden leda till kommunikationssvårigheter och misstro till sjukvården och detta kan i sin tur leda till en försämrad omvårdnad av barnet. Det är viktigt att lyssna på föräldrarna och ta deras farhågor på allvar. Orem's omvårdnadsteori innefattar individen och hennes förmåga till och behov av egenvård samt vårdarens förmåga att bistå med omvårdnad. Föräldrarna har ett behov av att ändra sin självbild, de måste acceptera situationen samt att de behöver hjälp från sjukvården. De har även behov av att lära sig leva med sjukdomen och dess konsekvenser av den dagliga behandlingen på ett sätt som främjar den personliga utvecklingen. Föräldrarna måste utveckla och upprätthålla en realistisk självbild samt främja utveckling hos sig själv och andra i familjen för att främja normalitet (23). Sjuksköterskan är i en unik situation där hon kan observera familjens coping och anpassning under barnets utveckling och se familjens relationsmönster och anpassning till sjukdomen (24). Viktigt är att sjuksköterskan får en bra relation och föräldrarna känner förtroende till vården. Detta ökar chansen att föräldrarna delar med sig av den stress och de besvär som de stöter på i den dagliga vården och föräldraskapet (10). Författarna har funnit att föräldrarna känner press från vården att uppnå vissa mål i behandlingen. Har föräldrarna inte uppnått exempelvis en viss viktuppgång på barnet eller andra mål med behandlingen kan de känna skuld över detta (18). Sjuksköterskans roll bör då vara stöttande och inte dömande.

Känsla av sammanhang förkortas KASAM, detta beskriver Antonovsky i sin omvårdnadsmodell KASAM består av tre begrepp: Begriplighet, meningsfullhet och hanterbarhet. Begriplighet: att förstå händelser i sin omgivning och göra den förutsägbar. Meningsfullhet: Upplevelse av att tillvaron har mening ökar motivationen och man finner att det är värt engagemang och delaktighet. Hanterbarhet: Att utveckla resurser för att kunna påverka sin situation. KASAM är ett resultat av människans samlade livserfarenhet (25). I studien framgår det att relationen mellan föräldrarna kan ta skada på grund av den psykiska belastningen som kommer av att ha ett kroniskt sjukt barn (22). Detta verkar till stor del bero på bristande kommunikation mellan föräldrarna till följd av den ökade stressen som de utsätts för.

I vissa fall kan detta leda till skilsmässa. En stark KASAM ökar sannolikheten för att stressituationer upplevs begripliga, meningsfulla och hanterbara (25). Genom att reducera stress kan kommunikationen förbättras mellan föräldrarna. I mötet med familjen bör sjuksköterskan vara uppmärksam på hela familjens problem och inte bara barnets sjukdom. Föräldrarna bör uppmärksammas på att denna typ av problem är vanligt för många i samma situation. Vid sådana här tillfällen kan det behövas en tredje part för att få kommunikationen och relationen att fungera igen (14). Det är viktigt att familjen känner att det finns resurser som står till deras förfogande för att klara av situationen.

I resultatet framkom att föräldrar tänkte mycket på framtiden för sitt barn, både vad gäller hopp om förbättring och oro om försämring. Föräldrarna fick hopp genom att se andra CF-sjuka barn växa upp till vuxna och klara av att leva ett någorlunda normalt liv. De kände även en annan form av hopp, en förhoppning om ett mirakel att en ny behandling eller medicin som helt kan bota sjukdomen ska komma (18). Det är viktigt för sjuksköterskan att sätta upp realistiska mål tillsammans med familjen, men det är samtidigt viktigt att hålla förväntningarna på en rimlig nivå utan att ta hoppet ifrån föräldrarna. Mycket av oron för framtiden låg i hur barnet ska klara sig själv gällande medicinering, egen familj och arbete. Det kan yttra sig såsom överbeskyddande gentemot barnet och detta kan leda till minskad självständighet hos barnet. Orems omvårdnadsteori beskriver hur viktigt det är att sätta in åtgärder för att förebygga risksituationer men samtidigt inte ödsla onödig tid och energi när hot inte kan elimineras (23). Enligt Antonovsky så bör sjuksköterskan identifiera människors positiva hälsoresurser, stödja dem och vidareutveckla dessa.

Slutsats

Vi vill belysa föräldrars upplevelser att leva med ett CF-sjukt barn samt ge information vad sjukdomen innebär eftersom CF är en ovanlig sjukdom. Även om behandlingarna blivit bättre och livslängden ökat är det svårt att leva med en fortskridande sjukdom. Sjukdomen kräver mycket både av den sjuke men även av dennes familj.

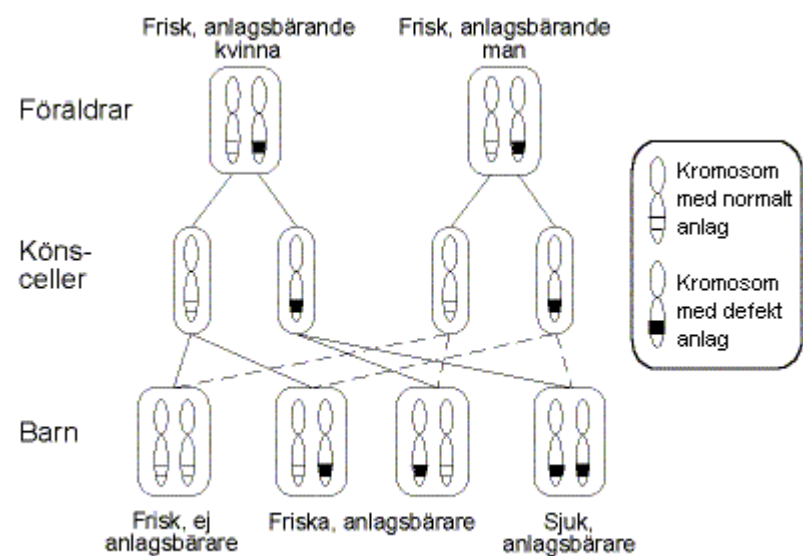
Tanken med studien är att informationen sprids vidare till familjer som har en närstående med CF samt till all vårdpersonal som kan komma i kontakt med dessa familjer. Det är viktigt att sjuksköterskans ser familjen ur ett helhetsperspektiv. Hela familjen behöver stöd, då det är lätt att resten av familjen glöms bort när all fokus hamnar på den sjuke.

REFERENSER

1. Wahl K A, Rustöen T, Gjengedal E. Cystisk Fibrose i et pasientperspektiv. Den norske lægeforening. 2003; 18: 2580-2.
2. Erwander I, Hallström I. Erfarenheter av föräldraskap hos kvinnor och män med Cystisk Fibros. Vård i Norden. 2002, 22: 27-31.
3. Riksförbundet Cystisk Fibros.
http://www.rfcf.se/upload/Cystisk_Fibros_A4_.pdf. Tillgänglig 2006-10-09.
4. Socialstyrelsen. <http://www.sos.se/smkh/1998-29-063/1998-29-063.htm>
Tillgänglig 2006-10-09
5. Kollberg H. Cystisk Fibros – urgammal sjukdom med ny aktualitet. Läkartidningen. 1999; 96:3324-9.
6. WHO. http://whqlibdoc.who.int/hq/2004/WHO_HGN_CF_WG_04.02.pdf
Tillgänglig 2006-10-09.
7. Simonsson B G. Diagnostik och behandling av lungsjukdomar. Andra upplagan. Lund: Studentlitteratur; 1995.
8. Andersson T, Anvret M. Cystisk fibros - en uppmärksammas ärfliig sjukdom. Lidköping: Landströms trycksaker; 1994.
9. Sjukvårdsrådgivningen.
<http://www.sjukvardsradgivningen.se/artikel.asp?CategoryID=18742> Tillgänglig 2006-10-09.
- 10: Eddy M E, Carter B D, Kronenberger W G. Parent relationships and compliance in cystic fibrosis. Journal of pediatric health care. 1998; 12: 196-202.
11. Cottell J, Burrows E. Community-based care in cystic fibrosis: role of the cystic fibrosis nurse specialist and implications for patients and families. Disability and rehabilitation. 1998; 20: 254-261.
12. Forsberg C, Wengström Y: Att göra systematiska litteraturstudier. Första upplagan. Stockholm: Natur och kultur; 2003.
13. Ganong L, Doty, M E, Gayer D. Mothers in postdivorced families caring for a child with cystic fibrosis. Journal of pediatric nursing. 2003; 18: 332-343.
14. Whyte D A. A family nursing approach to the care of a child with a chronic illness. Journal of advanced nursing. 1992; 17: 317-327.
15. Carpenter D R, Narsavage G L. One breath at a time: Living with cystic fibrosis. Journal of pediatric nursing. 2004; 19: 25-32

16. Gjengedal E, Rustöen T, Wahl A K. Growing up and living with cystic fibrosis. *Advances in nursing science*. 2003; 26: 149-159.
17. Mérelle M E, Huisman J, Alderden-van der Vecht A. Early versus late diagnosis: Psychological impact on parents of children with cystic fibrosis. *Pediatrics*. 2003; 111: 346-350.
18. Hodgkinson R, Lester H. Stresses and coping strategies of mothers living with a child with cystic fibrosis: implications for nursing professionals. *Journal of advanced nursing*. 2002; 39: 377-383.
19. Coyne I T. Chronic illness: The importance of support for families caring for a child with cystic fibrosis. *Journal of clinical nursing*. 1997; 6: 121-129.
20. Foster C L, Bryon M, Eiser C. Correlates of well-being in mothers of children and adolescents with cystic fibrosis. *Child: care, Health and development*. 1998; 24: 41-56.
21. Lowton K. Parents and partners: Lay carers' perceptions of their role in the treatment and care of adults with cystic fibrosis. *Issues and innovations in nursing practise*. 2002; 39: 174-181.
22. Quittner A L, Opiari L C, Espelage D L. Role strain in couples with and without a child with a chronic illness: associations with marital satisfaction, intimacy, and daily mood. *Health psychology*. 1998;14: 112-124
23. Orem D. *Nursing. Concepts of practice*. Femte upplagan. St Louise: C. V Mossby; 1995.
24. Lazarus R S, Folkman S. *Stress, appraisal and coping*. New York: Springer publishing company; 1984.
25. Antonovsky A. *Hälsans mysterium*. Stockholm: Natur och kultur; 1991.

Bilaga 1



Figur. Autosomt recessiv nedärvning

Sökschema för datorbaserad litteratursökning

Bilaga 2

Sökning/ Databas Datum	Huvud sökord	Under sökord och avgränsning 1	Antal sökträffar i databas	Avgränsning 2	Antal träffar	Valda
Pubmed 060918	Cystic fibrosis	Nursing Ej före 1996 Språk: Sv, Eng, Nor, Dan.	109 st	Nursing, family	26 st	4 st
Elin@kristianstad 060919	Cystic fibrosis	Nursing Ej före 1996 Språk: Sv, Eng, Nor, Dan.	77 st	Nursing, family	13 st	1 st
Cinahl 060919	Cystic fibrosis	Nursing Ej före 1995 Språk: Sv, Eng, Nor, Dan.	598 st	Nursing, family (avgränsning: words in title).	44 st	1 st
PubMed 061016	Cystic fibrosis	Experience, family Ej före 1994 Språk: Sv, Eng, Nor, Dan.	34 st			2 st
PubMed 061016	Cystic fibrosis	Experience, siblings Ej före 1994 Språk: Sv, Eng, Nor, Dan.	8 st			0 st
PubMed 061016	Cystic fibrosis	Experience, parents, diagnosis Ej före 1994 Språk: Sv, Eng, Nor, Dan.	20 st			0 st
Pub Med 061031	Cystic fibrosis	Experience husband Ej före 1994 Språk: Sv, Eng, Nor, Dan	0			0

Sökning/ Databas Datum	Huvud sökord	Under sökord och avgränsning 1	Antal sökträffar i databas	Avgränsning 2	Antal träffar	Valda
Pub med 061031	Cystic fibrosis	Experience wife Ej före 1994 Språk: Sv, Eng, Nor, Dan	0			0
Pub med 061031	Cystic fibrosis	Experience partner Ej före 1994 Språk: Sv, Eng, Nor, Dan	3			0
Cinahl 061031	Cystic fibrosis	Experience husband Ej före 1995	2			0
Cinahl 061031	Cystic fibrosis	Experience wife Ej före 1995	2			0
Cinahl 061031	Cystic fibrosis	Experience partner Ej före 1995	15			0
Pub Med	Cystic fibrosis	Nursing Ej före 1992	182	Nursing, family	48	1

Artikelöversikt

Bilaga 3

Ref. nr.	Titel, författare, land	Syfte	Urval och metod	Resultat
13	<p>Titel: Mothers in postdivorce families caring for a child with cystic fibrosis.</p> <p>Författare: Ganong L. & Doty M E. & Gayer D.</p> <p>Land: USA, 2002.</p>	Att undersöka upplevelsen hos mödrar till barn med CF efter en skilsmässa.	Semistrukturerade intervjuer med frånskilda kvinnor (n=13) mellan 32-43 år med CF-sjuka barn.	<p>Resultat: Skilsmässan bidrog till ökad närhet mellan modern och det CF-sjuka barnet men det ledde även till ökad risk för stress.</p> <p>Kvalité: Medel.</p>
14	<p>Titel: A family nursing approach to the care of a child with a chronic illness.</p> <p>Författare: Whyte D A.</p> <p>Land: Scotland, 1992</p>	Att rapportera och diskutera aspekter av familjens egna erfarenheter.	Intervjuer med grundad teori. Fyra familjer som följts under en fyra års period.	<p>Resultat: Långtidssjuka personer behöver sjuksköterskans stöd under sjukdomens gång.</p> <p>Kvalité: Mycket god.</p>
15	<p>Titel: One breath at a time: Living with Cystic Fibrosis.</p> <p>Författare: Carpenter D R, Narsavage G L.</p> <p>Land: USA, 2004.</p>	Att beskriva familjers erfarenheter av att vårda ett barn med cystisk fibros vid diagnos.	Intervjuer med fenomenologisk metod. Nio familjer i fokusgruppen.	<p>Resultat: CF-diagnosen kommer oftast som en förödande erfarenhet för familjen som kräver stora förändringar. Familjer utvecklar sin egen unika metod för att klara av dessa förändringar.</p> <p>Kvalité: Mycket god.</p>

16	<p>Titel: Growing up and living with cystic fibrosis.</p> <p>Författare: Gjengedal E, Wahl K A.</p> <p>Land: Norge, 2003.</p>	<p>Att belysa erfarenheter av att växa upp och leva med cystisk fibros.</p>	<p>Intervjustudie. Fyra fokusgrupper med vuxna med CF och föräldrar till barn med CF. Två grupper med vuxna med CF och två grupper med föräldrar till barn med CF. Totalt 22 stycken intervjuade i fyra grupper.</p>	<p>Resultat: Studien visar att det huvudsakliga målet för människor med CF är önskan om att leva ett normalt liv som möjligt.</p> <p>Kvalité: Medel.</p>
17	<p>Titel: Early versus late diagnosis: Psychological impact on parents of children with cystic fibrosis.</p> <p>Författare: Mérelle M E, Huisman J, Alderen-van der Vecht A.</p> <p>Land: Holland, 2002.</p>	<p>Att undersöka relationen före diagnos och hur föräldrarna till barnen med CF upplever och hanterar deras barns sjukdom.</p>	<p>Semistrukturerade djup-intervjuer. En retrospektive studie (n=45). Inga med barn över 13 år och >10 år sedan diagnos fick delta i studien.</p>	<p>Resultat: En kort prediagnostisk period associeras med mindre negativa känslor och ökat förtroende för sjukvårdspersonal. Neonatal-screening för snabbare diagnos av CF är att föredra för att minska föräldrars stress.</p> <p>Kvalité: Mycket god.</p>
18	<p>Titel: Stresses and coping strategies of mothers living with a child with cystic fibrosis: implications for nursing professionals.</p> <p>Författare: Hodgkinson R. & Lester H.</p> <p>Land: Storbritannien, 2002.</p>	<p>Att undersöka stressfaktorer och coping strategier hos mödrar för att sköterskor bättre ska förstå och ge bättre stöd till familjer med CF sjukt barn.</p>	<p>Semistrukturerad intervjustudie (n=17).</p> <p>Inklusionskriterier: Mödrar till barn med CF i åldrarna 2-13 år.</p>	<p>Resultat: Mödrarna kände sig stressade över tyngden av ansvar och att de fick en ändrad identitet och sjuksköterskan var ett stort och viktigt stöd.</p> <p>Kvalité: Mycket god.</p>

19	<p>Titel: Chronic illness: the importance of support for families caring for a child with cystic fibrosis.</p> <p>Författare: Coyne I T.</p> <p>Land: England, 1995.</p>	<p>Att undersöka hur familjer med CF-sjuka barn anpassar sig till sjukdomen. Detta för att förbättra kunskapen hos sjuksköterskor så de kan ge bättre stöd.</p>	<p>Litteraturstudie som bygger på 95 artiklar.</p>	<p>Resultat: Många föräldrar saknar hjälp och stöd som skulle kunna förbättra deras situation.</p> <p>Kvalité: Medel.</p>
20	<p>Titel: Correlates of well-being in mothers of children an adolescents with cystic fibrosis.</p> <p>Författare: Foster C L, Bryon M, Eiser C.</p> <p>Land: England, 1997.</p>	<p>Att identifiera samband av välbefinnande hos mödrar till barn och minderåriga med CF.</p>	<p>Enkätstudie. Mödrar till CF-sjuka barn (n=44).</p>	<p>Resultat: Mödrarna I denna gruppen upplever inte mer stress än normala populationen men viss sjukdom kan relateras till välbefinnande.</p> <p>Kvalité: God.</p>
21	<p>Titel: Parents and partners: lay carers' perceptions of therir role in the treatment and care of adults with cystic fibrosis</p> <p>Författare: Lowton K.</p> <p>Land: Storbritannien, 2002 .</p>	<p>Att undersöka föräldrars och partners erfarenheter och uppfattningar till CF-sjuka som behandlades vid ett specialistcenter i England.</p>	<p>Semistrukturerad intervjustudie (n=31). 31 stycken anhöriga till CF-sjuka deltog i studien.</p>	<p>Resultat: Föräldrar var mer kunniga tills den anhöriga lades in på sjukhus där tog partners roll över.</p> <p>Kvalité: God.</p>