



JÖNKÖPING UNIVERSITY
School of Health and Welfare

”Din smärta är psykosomatisk”

Personers upplevelser av att leva med Ehlers-Danlos syndrom

En litteraturöversikt

HUVUDOMRÅDE: *Omvårdnad*

FÖRFATTARE: *Ebba Karlsson & Elin Alstermark*

HANDLEDARE: *Tillan Strand*

JÖNKÖPING December 2018

Sammanfattning

Bakgrund: Personer med den komplexa sjukdomen Ehlers-Danlos syndrom lever med ständiga begränsningar och smärta i det dagliga livet. Det är en ovanlig sjukdom som påverkar många olika delar av kroppen.

Syftet: Att beskriva personers upplevelser av att leva med Ehlers-Danlos syndrom.

Metoden: Vald metod är en kvalitativ litteraturöversikt med induktiv ansats. Sju kvalitativa resultatartiklar hittades som analyserades utifrån Fribergs femstegsmodell.

Resultatet: Tre teman har framtagits: *bemötande*, *smärta* och *rädsla* då dessa begrepp ofta nämns i samband med sjukdomen. Okunskapen i sjukvården ligger till grund för den misstro personer med EDS har. Därav bygger också rädslan för att skadas och behöva söka vård på nytt där ingen tror på dig. Smärtan är kronisk och bidrar med många hinder i livet vilket gör den svårbehandlad och leder till att många avstår från att göra det de tycker om för att minska den.

Slutsatsen: Fortsatt forskning inom området är viktigt då vården sviktar. Sjukvårdspersonalen behöver få ökad kunskap om sjukdomen EDS och dess omvårdnad för att skapa en trygghet för patienten.

Nyckelord: Ehlers-Danlos syndrom, joint hypermobility, upplevelser

“Your pain is psychosomatic”

Summary

Background: People with the complex disease Ehlers-Danlos syndrome lives with limitations and pain in their everyday living. The rare disease effects the majority of the body and its system.

Aim: The purpose of this study is to describe how it is to live with Ehlers-Danlos syndrome seen from a person’s perspective.

Method: The method used in this study is qualitative literature review with an inductive approach. Seven qualitative articles were found.

Result: The result consists of the themes, “*reception*”, and “*pain*” and “*fear*”, as these words often are associated with the disease. The lack of knowledge in the healthcare system is a daily basis problem for the misunderstood persons with EDS. It's also based on the fear of being injured and needing to seek care when no one believes in you. It is a chronic pain that comes with many limitations. It's also hard to treat, which results in that many chooses to stop doing what like to do, to reduce their pain.

Conclusion: The conclusion shows the importance of continued research within this subject. The health-care professionals need knowledge about the disease EDS and how to give care when they are hospitalized

Keywords: Ehlers-Danlos syndrome, experience, joint hypermobility

Innehållsförteckning

Inledning	1
Bakgrund	1
Ehlers-Danlos syndrom	1
Påverkan på det dagliga livet	2
Sjuksköterskans roll	3
Coping	3
Syfte	5
Material och metod	5
Design	5
Urval och datainsamling	5
Dataanalys	6
Etiska överväganden	7
Resultat	7
Bemötande	7
Inte bli tagen på allvar	7
Kunskap ger trygghet	8
Smärta	8
Anpassa sin vardag	9
Begränsa sin vardag	9
Rädsla	9
Konsekvenser av skador och sår	9
Sjukdomen styr livet	10
Diskussion	10
Metoddiskussion	10
Resultatdiskussion	12
Slutsatser	14
Kliniska implikationer	14
Referenser	14

BILAGOR

Protokoll för basala kvalitetskriterier för studier med kvalitativ metod	Bilaga 1
Artikelmatris	Bilaga 2

Inledning

För de som lider av Ehlers-Danlos syndrom [EDS] innebär livet ett flertal hinder i vardagen. De vanligaste typerna är klassisk och hypermobilitet och förekommer hos 1 per 500 till 1 per 20 000 i Norden. Andra typer av EDS är mer ovanliga och förekommer mindre än 1 per 100 000 (Berglund & Björck, 2012). Antagligen är EDS vanligare men eftersom sjukdomen har så många olika yttringar och saknar fastställda kriterier för att kunna bli diagnostiserad tros det finnas ett mörkertal på hur många som faktiskt lever med EDS (Anderson, 2015). För patienten innebär EDS mycket smärta och utmattning samtidigt som det försvårar livet. Sjukdomen påverkar kroppen så fysisk ansträngning ibland kan vara helt uteslutet (Socialstyrelsen, 2015). Personer som lever med EDS har ofta kronisk smärta som bidrar till negativa psykologiska faktorer. Depression och funktionsnedsättning samt att leva med ohälsosamma aktivitetsrutiner (Baeza-Velasco, Bulbena, Polanco-Carrasco & Jaussaud, 2018). Kunskapen och dess typiska symtom är begränsat bland sjuksköterskor, speciellt de som inte har någon utbildning i sjukdomen och de känner sällan igen dess symtom och kännetecken vilket försvårar vården (Anderson, 2015).

Bakgrund

Ehlers-Danlos syndrom

EDS är en sjukdom som är livslång och kronisk (Berglund & Björck, 2012). EDS beskrevs för första gången av dermatologerna Edvard Ehlers och Henri Alexandre Danlos i början av 1900-talet och fick då samlingsnamnet Ehlers-Danlos syndrom 1936 (Childs, 2010). Den fysiologiska orsaken till att patienter drabbas är okänd men det tros bero på en genetisk defekt (Baeza-Velasco et al., 2018). Defekten verkar ligga hos uppbyggnaden av kollagen eller enzymdefekter som styr funktionen av proteinet (Socialstyrelsen, 2015). Det finns ett flertal olika typer: Klassisk-, hypermobilitet, vaskulär-, kyfoskolios-, artrochalasi- & dermatosparaxis-typ (Berglund & Björck, 2012). De vanligaste symtomen till de olika typerna beskrivs i tabell 1.

Tabell 1: De vanligaste typerna av EDS (Brady et al., 2017)

Typ	Symtom och tecken
Klassisk	Symtom består oftast av hög elasticitet i huden där tendens för hudrupturer som bildar ärrvävnad. Överrörlighet i leder där luxationer & subluxationer förekommer.
Hypermobilitet – Joint Hypermobility	Joint Hypermobility, skrivs som JHS, och hypermobilitära typen av EDS är två syndrom som överlappar varandra. Luxationer är vanligt. Kronisk smärta förekommer, fatigue samt koncentrationsstörningar. Med undantag från de andra typerna har ingen defekt i uppbyggnaden av kollagen påträffats.

Vaskulär	Hos vaskulära typen förekommer den största mortaliteten. Den vanligaste dödsorsaken är rupturer i större artärer som är svåra att upptäcka då symtomen kan vara diffusa. Huden är ofta tunnare och mer genomskinlig än på de andra typerna där vener ligger ytligt och blir mer synliga.
Kyfoskolios	Symtom i form av att barn i födseln har muskelsvaghet och skolios som också kan utvecklas under de första levnadsåren. Lungfunktionen kan bli påverkad av den sneda ryggen och ökar därav risken för återkommande lunginflammationer
Artrochalasi	Kännetecknas av bilaterala höftluxationer vid födsel. Hypermobilitet, muskelsvaghet och återkommande luxationer.
Dermatospax-raxis	Mer omfattande hudelasticitet och känslighet. Fosterhinnan kan rupturera som leder till för tidig födsel samt spontan bristning av urinblåsan.

De mest typiska symtomen för EDS är överörlighet, skör och elastisk hud och smärta i extremiteter och leder (Berglund & Björck, 2012). Huden blir hyperelastisk, skörare, rupturerar enklare, bildar tunna och förtvinade ärr, såren läker sämre och blåmärken förekommer ofta (Anderson, 2015). Kvinnor verkar ha en större tendens att insjukna i EDS än män men evidensen kring detta är bristande (Bathen, Hångmann, Hoff, Øinæs Andersen & Rand-Henriksen, 2013). Det finns rapporterat om kardiovaskulära- neurologiska-, gastrointestinala- och urogynekologiska symtom men forskningsområdet kring det är för litet för att säkert kunna påvisa om EDS är orsaken (Bathen et al., 2013).

Påverkan på det dagliga livet

Personer som lider av EDS lever ofta med svår smärtproblematik (Arthur, Caldwell, Forehand & Davis, 2014). Orsaken är oftast på grund av hypermobilitet, upprepade luxationer, skador, operationer och detta leder till att smärtan nästan alltid finns där (Chopra et al., 2017). Smärtan är oftast muskuloskeletal och den är övergripande akut eller kronisk. Med intensiv smärtproblematik påverkas det dagliga livet. Det sociala nätverket, aktiviteter och sömnen är faktorer som kan påverka. De vanligaste muskuloskeletal smärtorna är artralgi [ledsmärta], smärtor i extremiteter och fibromyalgi [muskelsmärta] (Baeza-Velasco et al., 2018). Smärtor i nacke, mage och bäcken är vanligt, det är inte heller ovanligt att personer med EDS dessutom lider av svår huvudvärk. Det är på grund av den komplexa patofysiologin i EDS som gör att det finns många olika typer av smärta. Mikro- och makroskador på muskler och skelettet förekommer. På grund av spinal instabilitet som orsakas av EDS förekommer ryggsmärtor. Av det stora antalet olika smärtekällor påverkas hälsan på ett negativt sätt. Mobiliteten påverkas och därmed kvaliteten på vardagen. Då smärtan är så pass komplex skapas svårigheter att behandla den (Baeza-Velasco et al., 2018).

Kroppen är ömtålig därför bör hemmiljön anpassas och säkras för att minimera skador (Anderson, 2015). Ergonomin är avgörande för en hållbar vardag. Dislocation och hypermobilitet i små leder förekommer, till exempel i händer, vilket ger svårigheter med perceptionen för personerna som därför ofta tappar föremål de försöker greppa (Anderson, 2015). Mag-tarm-problem existerar för personer som drabbats av EDS, främst reflux och Irritable Bowel Syndrome [IBS]. Vid reflux och IBS krävs små näringsrika måltider för att få de ämnen som kroppen behöver och det kan minska på magproble-

men. Laxeringsmedel kan vara effektivt för att minska symtom och problem. Då personer med EDS ofta behandlas med opioider för sin smärta förekommer också förstopning som biverkning och då kan laxeringsmedel vara nödvändigt (Anderson, 2015).

Sjuksköterskans roll

Sjuksköterskor har som skyldighet att erhålla evidens och beprövad kunskap (SFS 1998:531). Att lyssna, höra, se, bevara integriteten, respektera och tro på sin patient skapar en god omvårdnad. Sjuksköterskans yrke handlar om att agera på ett sådant sätt att yrket och förtroendet av allmänheten stärks (Svensk sjuksköterskeförening, 2017). Genom att arbeta ur det holistiska perspektivet och där sjuksköterskan arbetar efter de kärnkompetenser som finns kan en god vård utövas. Sjuksköterskor i sin profession har sex stycken kärnkompetenser (Cronenwett et al., 2007). Kärnkompetenserna består av personcentrerad omvårdnad, samverkan i team, förbättringskunskap och kvalitetsutveckling, evidensbaserad vård, säker vård och informatik. I sjuksköterskans profession krävs god kunskap i kommunikation samt förmåga att analysera patientens behov utifrån sjukdom och hälsotillstånd. Sjuksköterskan har olika styrdokument som de ska arbeta efter. ICN:s etiska kod sammanfattar riktlinjer för etiskt handlande (ICN 2011). I hälso- och sjukvårdslagen (SFS 2017:30) står skrivet att sjuksköterskan har som skyldighet att undervisa och informera patienterna. Enligt patientlagen (SFS 2014:821) ska patientens självbestämmande och integritet respekteras och utan patientens samtycke ska inte vård ges. Det är också viktigt att patienten är delaktig i sin egen vård och vården ska utgå från patientens egna förutsättningar (SFS 2014:821).

Genom att EDS är livslång är det viktigt att förstå sjukdomens patofysiologi och omvårdnad (Berglund & Björck, 2012). Opioidbehandling är den behandling som patienter med EDS upplever som mest effektivt för sin smärta. Andra effektiva behandlingar är värme, stabiliseringsställningar, massage och att undvika påfrestande aktiviteter (Berglund & Björck, 2012).

Vid förflyttning av en patient med EDS krävs stor försiktighet, framförallt vid anestesi eller medvetslöshet (Andersen, 2015). Strupen kan vara skör och därför krävs övervägandet om anestesi är nödvändigt (Socialstyrelsen, 2015). Stabilisering av alla olika delar av kroppen behövs med exempelvis kuddar så de ligger i en neutral position för att motverka skador och hudrupturer (Andersen, 2015). Huden ska inspekteras ofta, speciellt om patienten har splint eller stabiliseringsställningar. Vid sårrupturer är det viktigt att behandla med försiktighet (Socialstyrelsen, 2015). Den sköra elastiska huden kan förlänga läkningstiden och därför krävs god kunskap om hur omläggning ska ske. Ifall såret kräver stygn rekommenderas dubbla antalet för att öka stödet så att inte såret öppnar sig igen (Socialstyrelsen, 2015).

Coping

Coping vid sjukdomar handlar om att ha god kunskap om sin egen sjukdom, att hitta rätt resurser, se möjligheter och arbeta för att ha ett mer hälsosamt liv trots sjukdom (Grønning, Midttun & Steinsbekk, 2016). Det externa nätverket kan göra att personer

klaras av att leva med kroniska sjukdomar (Dalal, 2015). Emotionellt stöd av exempelvis familj gör vardagen hanterbar och kan också vara ett stöd i att orka ändra sina rutiner efter de ändringar som behöver ske efter diagnostisering. Familjen sägs vara den viktiga faktorn i det externa nätverket och kan hjälpa till att minska stressen en kronisk sjukdom kan orsaka. Genom att hjälpa till med ekonomi, ge och ta emot information och diskutera känslor kan sjukdomen kännas mer hanterbar (Dalal, 2015).

Fokus har lagts på coping då det handlar om de stressfulla faktorer av miljön kring personen och de emotionella känslor som uppstår som sedan blir avgörande för hur personen handlar (Lazarus & Folkman, 1984). Det är en strategi som gör det möjligt för personer att hantera, tolerera och acceptera krav som är mer än personens egna resurser (Folkman, 1984). Det är personers handlingar och tankar om krav som avgör vilka copingstrategier som passar bäst. Den primära bedömningen av coping baseras på vad som påverkar personen subjektivt, den egna självkänslan, personens anhöriga, egna mål, eget välbefinnande och personens säkerhet. Den sekundära bedömningen avgör vilken copingstrategi personen använder och väljs utifrån vilken primär bedömning hos personen som är mest hotad (Folkman 1984).

Den emotionellfokuserade copingen handlar om att hitta tankesätt som underlättar stressen och kraven genom att fokusera på positiva tankar istället för ett negativt utfall. Den problemfokuserade copingen handlar om att hitta handlingar och tankesätt som gör det lättare att överkomma hinder som står i vägen för att uppnå utsatta mål. Coping handlar om att ha någon form av kontroll med hjälp av emotionellfokuserad och/eller problemfokuserad för att kunna kontrollera negativa situation (Folkman, 1984). Coping är oberoende av situationens utfall, det är viktigt att förstå att den svåra situationen inte alltid går att bemästra utan coping handlar om att kunna tolerera, minimera, acceptera eller ignorera situationen (Lazarus & Folkman, 1984).

Vid kroniska sjukdomar kan det vara svårt att hitta rätt copingstrategi, speciellt när nya hinder i livet uppstår. Tack vare att coping har ett brett perspektiv och har flera olika tillvägagångssätt kan det hjälpa till att underlätta de stressfulla situationer som uppstår i livet för personer med kronisk sjukdom (Grønning et al., 2016). Genom ökad förståelse av sjukdomen EDS och förmågan att kunna hjälpa dessa personer ur ett hälso- och sjukvårdsperspektiv krävs en vetenskap i hur måendet påverkas av de komplikationen sjukdomen för med sig. Att hitta strategier som kan vara avgörande för en hållbar vardag där smärta är mer vanligt än ovanligt.

Syfte

Att beskriva personers upplevelser av att leva med Ehlers-Danlos syndrom.

Material och metod

Design

Studien har baserats på en litteraturöversikt med fokus på vetenskapliga artiklar med kvalitativ ansats. En litteraturöversikt innebär att samla aktuell kunskap om ett begränsat område med hjälp av vetenskapliga artiklar. Då syftet handlar om människors upplevelser anses kvalitativa studier vara mest relevanta för denna litteraturöversikt (Henricson & Billhult, 2015).

Urval och datainsamling

Databaser som använts är Cinahl, Medline & PsycInfo. Cinahl omfattar vetenskapliga tidskriftsartiklar, doktorsavhandlingar, monografier och konferensabstrakt med fokus på omvårdnad, sjukgymnastik och arbetsterapi (Forsberg & Wengström, 2008). Medline är en databas som innehåller forskning om omvårdnad, medicin och odontologi. PsycInfo innehåller psykologisk forskning inom medicin och omvårdnad (Forsberg & Wengström, 2008). Artiklarna som hittats och granskats är kvalitativa, peer-reviewed och etiskt godkända. Peer-reviewed står för att artikeln är granskad av andra forskare (Karlsson, 2015). För att hitta vetenskapliga artiklar som är relaterat till EDS har sökningar som innehåller Ehlers Danlos* eller joint hypermobility legat i fokus. Genom dessa sökningar användes artiklar som hade innehåll av upplevelser, omvårdnad & känslor för att få mer relevant data. Artiklar framtoogs genom sökord som "Coping*", "experienc*", "liv*", "emotion*" och "feel*". Sökningarna gjordes med högertrunkering för att öka antalet träffar och sökorden kombinerades med booleska kombinationerna OR och AND, detta för att göra sökningen mer specifik (Karlsson 2015). Efter en bredare sökning har sju artiklar funnits som är av intresse att använda i resultatet, se artikelsmatris (Bilaga 2).

Inklusionskriterierna för denna vetenskapliga litteraturöversikt efterlystes artiklar från hela världen som skrivits på engelska men då forskningen är begränsad i detta område användes artiklar från alla årtal men fokus låg på så ny forskning som möjligt. Primära sökningar via databaser var det huvudsakliga syftet men sekundära sökningar har förekommit på grund av begränsat utbud av vetenskapliga artiklar med kvalitativ metod (Forsberg & Wengström, 2008). Med syftet i fokus genomfördes sekundära sökningar via artiklarnas referenslistor (Östlundh, 2017). Artiklar som stämde överens med syftet eftersöktes med fokus på patienter med EDS i alla kön och åldrar exklusive barn. Begränsningar för litteraturöversikten bestod av artiklar som inte var peer reviewed, etiskt godkända, icke kvalitativa metoder och artiklar som saknar relevans till syftet. När problemformuleringen gjordes kunde sökord formuleras som sedan användes i databaserna (Forsberg & Wengström, 2008). Efter sökning i databaserna med de valda nyckelorden lästes huvudrubriken och abstract för att hitta relevanta artiklar som svarade på syftet och använde sig av rätt metod. Cinahl, PsycInfo och Medline hade liknande sökresultat och dubletter förekom. Sökningar gjordes endast med begränsningar av Peer-reviewed och engelska.

Tabell 2: Sökningsmatris					
Sökning	Sökord	Antal träffar	Lästa abstract	Kvalitetsgranskade	Till resultat
CINAHL					
S1	Ehlers-Danlos syndrome OR Joint Hypermobility	290			
S2	Experience	164,877			
S3	Ehlers-Danlos syndrome OR Joint Hypermobility AND experiences OR emotion OR live OR feel	48	9(3)	3	3
MEDLINE					
S1	Ehlers-Danlos syndrome OR Joint Hypermobility	487			
S2	Experience	75,668			
S3	Ehlers-Danlos syndrome OR Joint Hypermobility AND experiences OR emotion OR live OR feel	41	9(4)	5	3
PSYCINFO					
S1	Ehlers-Danlos syndrome OR Joint Hypermobility	127			
S2	Experience	339,930			
S3	Ehlers-Danlos syndrome OR Joint Hypermobility AND experiences OR emotion OR live OR feel	79	0	0	0
Manuell sökning		1	1	1	1
Totalt		168	18	9	7
<i>Dubbletter i databaserna presenteras inom parentes. Sökningar gjordes mellan augusti 2018 – december 2018.</i>					

Dataanalys

Analysen av artiklarna gjordes utifrån Fribergs femstegsmodell (2017). I första steget lästes artiklar som ansågs vara relevanta. Det skapades en artikelmatris där de olika artiklarna som hittades presenteras och visar en övergripande blick på vad de handlar om. I det andra steget framtogs nyckelord som passad in på syftet för att hitta de artiklar som skulle kunna bli ett resultat. De lästes igenom flera gånger och relevant text markerades med markeringspenna för att tydliggöra fynden. I tredje steget sammanställdes de relevanta artiklarnas resultat noggrant för att i steg fyra kunna urskilja likheter och olikheter. I femte och sista steget presenteras ett resultat med valda teman

som svarar på syftet. De teman som framkom efter analys är bemötande, smärta och rädsla med sex subteman. Efter läsning av abstract gjordes en kvalitetsgranskning med hjälp av granskningsprotokollet som framtagits av Jönköping University (se bilaga 1). Detta var för att tydligt få fram den vetenskapliga kvalitén på artiklarna (Wallengren & Henricson, 2015). En induktiv ansats används, då ett så förutsättningslöst sätt som möjligt används för att beskriva EDS och för att kunna dra slutsatser och skapa teorier som ligger nära det valda studerade ämnet (Henricson, 2015).

Etiska överväganden

Etiskt godkända artiklar har valts efter sökningar då de följer de föreskrifter och lagar som finns för att undvika att människorna i studien inte respekteras, utnyttjas eller skadas (Kjellström, 2015). Falskhet och fusk får ej förekomma inom forskning och därför har det framtagits riktlinjer hur det ska gå till väga (Forsberg & Wengström, 2008). En etiskt godkänd artikel ska inkludera väsentliga frågor som hanteras med god vetenskaplig kvalitet som genomförs på ett korrekt etiskt sätt (Kjellström, 2015).

Då en litteraturöversikt med fokus på kvalitativa studier har utförts krävs inget etiskt godkännande för denna uppsats men viktigt att ha den etiska värdegrunden i åtanke. Detta för att kunna respektera personerna i studien och därför krävs det att integriteten bibehålls. I forskningsetiken är det viktigt att antingen individen, samhället eller professionen har nytta av studien, exempelvis ökad kunskap om en sjukdom för sjuksköterskor. Autonomi, integriteten och människovärdesprincipen är grunden för etiken (Kjellström, 2015).

Resultat

Resultatet kommer att presenteras som tre teman med tillhörande subteman. De teman som dataanalysen kom fram till var bemötande, smärta och rädsla, se tabell 3.

Tabell 3: Teman och subteman

Bemötande	Smärta	Rädsla
Inte bli tagen på allvar	Anpassa sin vardag	Konsekvenser av skador och sår
Kunskap ger trygghet	Begränsa sin vardag	Sjukdomen styr livet

Bemötande

Första temat, bemötande gav två subteman: *Inte bli tagen på allvar* och *kunskap ger trygghet*.

Inte bli tagen på allvar

Kronisk smärta och upprepade trauman gör att återkommande sjukhus-visiter är vanligt (Palmer, Terry, Rimes, Clark, Simmonds & Horwood, 2016). På grund av att tilliten och förtroendet brister för personalen upplevs känslan att de varken lyssnar eller förstår och känslan av att bli ignorerad träder fram (Berglund, Nordström & Lützen, 2000; De Baets et al., 2017; Palmer et al., 2016). Symtom som smärta nonchaleras och

beskrivs som psykosomatiskt (Berglund et al., 2000; Palmer et al., 2016; Clark & Knight, 2017). De återkommande luxationerna upplevdes att ha ignorerats. Efter att ha uttryckt smärta vid exempelvis höften har läkare uttryckt att det "inte är något fel" som senare påvisat luxation (Berglund, Mattiasson & Randers, 2010). Den komplexa sjukdomshistorien gör att psyket blir påverkat. Vid möten med psykologer har känslor att bli till åtlöje trätt fram (Berglund et al., 2010). Resultatet av att bli ständigt nonchalerade skapar en osäkerhet vilket leder till att de undviker att söka vård om de kan (Berglund et al., 2000).

Patienterna upplevde en långdragen diagnostisering vilket kunde bero på en okunskap i vården (Terry, Palmer, Rimes, Clark, Simmonds & Horwood, 2015). Vid majoriteten av sjukvårdsvisiter upplevs en brist av information vilket skapar en frustration (Palmer et al., 2016; Schmidt, Corcoran, Grahame & Williams, 2015). Sjukvårdspersonal som uttryckt sig att hypermobilitet inte orsakar smärta utan beskrivit det som "det är bara som du är" (Terry et al., 2015). Frekvent återkommande beskrivningar av sjukvården innehåller felbehandlingar och felaktiga ordinationer. Trots specialistvård är felbedömningar och okunskap ett återkommande tema. Olika övningar av exempelvis fysioterapeuter som har i avsikt att minska smärtan kan förvärra den istället (Palmer et al., 2016).

Brist på förståelse skapar äventyrat förtroende. På grund av den okunskap som finns inom sjukvården skapas en brist på tillit. Resultatet av den upplevda negativa sjukvården leder till riskerad hälsofara (Berglund et al., 2010). Det leder till att de inte känner att det är någon idé att visa hur omfattande smärtan är eller orkar förklara sina behov. Den långsiktiga konsekvensen av den bristande tilliten är att aktiviteter som riskerar skador undviks av personerna även om det är en aktivitet de föredrar att göra (Schmidt et al., 2015).

Kunskap ger trygghet

Diagnostisering av EDS upplevdes en lättnad hos personerna (De Baets et al., 2017; Clark & Knight, 2017; Palmer et al., 2016). Att veta orsaken till de multipla skadorna och den kroniska smärtan gjorde att de numera kunde hantera sin vardag och byta ut de rutiner som behövdes ändra på (De Baets et al., 2017). Efter att diagnosen var satt ökade känslan av att bli förstådd av omgivningen. Personer med EDS som berättade om sina egna upplevelser av att leva med sjukdomen kände att de blev bättre bemötta av sjukvården och fick en trygghet som andra kunde gå miste om ifall de inte fick möjlighet att prata om sin situation (Clark & Knight, 2017).

Personer med diagnosen EDS som fått utbildning i sin egen sjukdom beskriver det som positivt då de kan berätta för sjukvårdspersonal om de utövar omvårdnad på felaktigt sätt (Terry et al., 2015; Palmer et al., 2016). Den ökande kunskapen leder till delaktighet i sin egen vård och därav minskar komplikationer som orsakas av okunskap. Utbildning av personalen är också nödvändig. Möte av personal med utbildning av EDS och hypermobilitet ökar förtroendet. Vid ökad kunskap och diagnostisering kan konkreta och individanpassade behandlingar ges och strategier tas fram kring hur de ska hantera sjukdomen (Terry et al., 2015).

Smärta

Andra temat som identifierades var smärta. Två subteman kunde framtas: *Anpassa sin vardag och begränsa sin vardag*

Anpassa sin vardag

Alla val som görs i det dagliga livet är dominerade av smärtan (Terry et al., 2015). Daglig smärta beskrivs som att smärtan rör på sig och varierar i intensitet och varaktighet (Berglund et al., 2000). Den kroniska smärtan kan komma och gå i intensitet men lämnar aldrig. Detta bidrog till att fysisk aktivitet vissa dagar var omöjlig och andra dagar tillät smärtan all form av aktivitet (Berglund et al., 2000; Schmidt et al., 2015). Smärtan bidrog till dålig sömn vilket ledde till utmattning (Terry et al., 2015; Berglund et al., 2000). Detta limiterade vad de klarade av att göra i sitt dagliga liv (Berglund et al., 2000). Olika omvårdnadsåtgärder användes för att underlätta smärtan, personer upplevde att fotsmärter lindrades med hjälp av lindor och stödskor som var mjuka nog att inte skada den sköra huden. Personer med EDS har upplevt traumatiska händelser relaterade till anestesi och operationer. Smärtan är så komplex att smärtlindring och anestesi inte får full effekt vilket har resulterat i att smärtan har trängt igenom under själva operationen (Berglund et al., 2000).

Eftersom smärtan var kronisk kunde det vara svårt att skilja på kronisk och akut smärta, vilket gjorde det svårt att avgöra om en skada hade uppstått eller endast hotade att uppstå (Terry et al., 2015). Då alla hade olika symtom som varierade kunde livet se olika ut för personer med samma diagnos (Terry et al., 2015; Palmer et al., 2016). Vissa personer kände sig stigmatiserade av sin sjukdom medan andra valde att leva sitt liv oavsett smärta och skador (Terry et al., 2015).

Begränsa sin vardag

När personer med EDS befann sig i en fysiskt aktiv situation fick de överväga om aktiviteten var tillräckligt mycket värd för personliga fördelar än den estimerade smärtan som kommer att uppstå efter aktiviteten (Schmidt et al., 2015; Terry et al., 2015; De Baets et al., 2017). Hur högt personer skattade sin smärta var alltså det dominerande beslutsfattande kriteriet. Många ansåg att det var okej med lite smärta och kände att den fysiska aktiviteten var värt det (Schmidt et al., 2015). Resultatet av att utföra intensiva fysiska aktiviteter resulterade i att personerna kunde bli sängliggande i flera dagar och fick bli omhändertagen av familj och vänner (Schmidt et al., 2015).

Osäkerheten på hur livet de närmaste dagarna efter aktiviteten kommer att se ut för personerna påverkade deras beslut om att utföra aktiviteter eller inte. Trots detta kunde de välja att utföra aktiviteterna för att det stärkte något inombords och de mätte bättre av att faktiskt ha klarat av det (Schmidt et al., 2015). Det handlar inte bara om själva aktiviteten utan känslan av kontroll och att känna sig normal. Känslan av att vilja något är ibland starkare än känslan av smärta dagen efter. Acceptans att smärta är en del av livet och inte låta den hindra fysisk aktivitet för att få ett hållbart liv. Andra personer väljer att utföra aktiviteter i mindre mängder. Skala ner aktiviteten i korta stunder, ibland över flera dagar vilket gör det hanterbart samt vila mellan aktiviteterna anses hjälpa (Schmidt et al., 2015).

Rädsla

Tredje temat var Rädsla. Två subteman framkom, *Konsekvenser av skador och sår och sjukdomen styr livet*.

Konsekvenser av skador och sår

Skador och sår som gjorde ont var vanliga upplevelser hos personer med EDS (Berglund et al., 2000). Även de minsta skadorna kunde ge stora konsekvenser och lämnade

kvar minnen hos personen som byggde på rädsla för att få skador eller sår som resulterade i många sjukhusbesök genom åren. Små rupturer kunde bli till stora, öppna, blödande sår som tog lång tid att läka och krävde suturer. Med rädslan för skador kom också rädslan för smärta, rädsla för att smärtan dolde skador, obehagliga behandlingar på sjukhus och rädsla att det ska ske igen (Berglund et al., 2000; Terry et al., 2015). Rädslan begränsade personerna att de knappt vågade lämna sitt hem för att resa bort en längre period till att ens våga gå en längre promenad.

Rädslan för sjukhus bottnade sig i att sjukvården inte var kunnig i EDS och personalen inte kunde behandla på ett sätt som ingav trygghet till patienterna så därför undvikes allt som kunde ge dem skador så att sjukhusvistelser kunde minimeras (Berglund et al., 2000).

Sjukdomen styr livet

Rädslan för att bli värre i sjukdomen uppkommer varje gång personer med EDS utsätts för saker som kan få svåra konsekvenser (Terry et al., 2015). Många blev rädda då de ansåg att deras tillstånd försämras med åren och att de blir allt mer begränsade i vad de kan och vågar göra. Perioder fanns då de sig kände helt friska i veckor, men med stigande ålder gick det till dagar och för vissa fanns det inte ens dagar kvar. Sjukdomen hade helt tagit över deras liv (Berglund et al., 2000).

Inför att bli gravid och förlösa ett barn förekommer en rädsla men också för hur sjukdomen kommer att påverka hur begränsade de blir som förälder (De Baets et al., 2016; Clark & Knight, 2017). Rädslan om att bli förälder handlar om att förlita sig för mycket på sitt barn när de själva inte kan utföra sysslor i hemmet på grund av sjukdomen och att barnet ska behöva ta alldeles för mycket ansvar (De Baets et al., 2016). Att barnet själv skulle ärva sjukdomen oroar och skrämde mammor ännu mer då de inte själva ville att barnet skulle behöva lida som de har gjort hela sitt liv (Berglund et al., 2000). Att få barn kunde också hjälpa till med motivationen att fortsätta leva sitt liv trots smärtor, för det skulle alltid finnas någon som behövde dem som mamma mer än vad de själva behövde ligga hemma och vila (De Baets et al., 2016).

Diskussion

Metoddiskussion

En litteraturöversikt med fokus på kvalitativa artiklar valdes till denna rapport. Kvalitativa studier fokuserar på människors levda upplevelser (Henricson & Billhult, 2015) därför har den ansetts som lämplig metod för att svara på syftet. Kvalitativa studier har som mål att öka förståelse för vad en sjukdom innebär och hur patienten upplever den (Friberg, 2017). Det finns inga rätt och fel i en upplevelse och avsikten med denna kvalitativa litteraturöversikten var att få in så många olika perspektiv som möjligt (Henricson & Billhult, 2015). Analys och sökning har skett genom Fribergs femstegsmodell (2017), då författarna hade begränsade kunskaper inom vetenskapliga studier och det fanns en tydlig struktur hur sökning och granskning av artiklar skulle ske. Författarna valde att skriva induktivt för att samla in information och studera upplevelser. Risken vid induktiv ansats är att studien blir upprepning av det empiriska materialet, bakgrunden, och ökar inte förståelsen för ämnet (Priebe & Landström, 2015). Efter en litteraturgenomgång fanns diskussionen om att göra en litteraturöversikt med kvantitativ ansats då majoriteten av artiklarna var kvantitativa, vilket hade varit positivt då det

är ett begränsat forskat område. Kvantitativa studier innebär en användning av strukturerade mätningar och observationer för att svara på forskningsfrågor (Billhult & Gunnarsson, 2015) Många artiklar fokuserade på smärtskattning men då syftet var upplevelser hos personer med en komplex sjukdom valdes kvalitativ ansats. Ett annat alternativ hade varit mixad metod där både numeriskdata och textdata används. Detta är en metod som är både tidskrävande och avancerat och därför valdes det bort (Borglin, 2015).

Cinahl, Medline och PsycInfo är de databaser som använts för artikelsökning då fokus i dessa databaser är vetenskaplig forskning inom omvårdnad och medicin (Forsberg & Wengström, 2008). Efter sökning på PsycInfo hittades endast dubletter av de artiklar som redan används till resultatet och därför användes inga artiklar från den databasen. Då det funnits begränsad forskning har sekundärsökningar gjorts genom att se över resultatartiklarnas referenslistor för att få fram mer forskning. Genom denna metod hittades en artikel av intresse. Samma sökord har använts i alla databaser som slutade i sju valda artiklar som redovisas i en artikelmatris. Alla artiklar var av kvalitativ metod då det passade bäst till syftet. Mycket fokus har lagts på att söka artiklar vilket har skapat en frustration då det finns så begränsat med forskning. Enligt Karlsson (2015) rekommenderas det att ta hjälp av bibliotekarie för att få en ultimat sökning, vilket har gjorts utan framgång. Alla sökningar redovisas i en sökningsmatris.

Analys av valda artiklar gjordes med hjälp av protokollet ”Protokoll för basala kvalitetskriterier för studier med kvalitativ metod” (se bilaga 1) som framtagits av Hälsohögskolan på Jönköping University. Detta för att se kvalitén på artiklarna (Wallengren & Henricson, 2015). Resultatet av kvalitetsgranskningen presenteras i artikelmatrisen (Se bilaga 2). Artiklarna lästes igenom ett flertal gånger för att sedan hitta fynd som svarar på syftet och ett resultat har framtagits. Det största problemet som uppstod var begränsad forskning och trots att ett flertal sökningar gjordes i olika databaser fick många artiklar exkluderas då de ej svarade på syftet, inte hade rätt målgrupp eller fel metod. Eftersom det bara användes tre databaser och det blev dubletter vid sökningarna, såg det ut att finnas många fler träffar. Trots dessa svårigheter att hitta artiklar fanns det inget problem att få ut ett resultat av de inkluderande artiklar då de svarade på syftet. Upprepningar i artiklarna gjorde det också enklare att kategorisera de fynd som gjordes. Syftet “Att beskriva personers upplevelser av att leva med Ehlers-Danlos syndrom” kan anses som ett brett syfte och kan tyckas i detta fall som en styrka då det finns så begränsat med forskning eftersom den träffar en stor målgrupp och många känslor spelar in. Detta kan leda till ett mer trovärdigt resultat med hänsyn till få artiklar då de olika artiklarna hade liknande resultat (Petersson & Lindskov, 2015). Efter båda författarna läste artiklarna både individuellt och ihop ett flertal gånger fördes diskussion om fynd som sedan skulle användas till resultatet. Att studera resultaten tillsammans och diskutera fynden ger en mer kritisk inblick och därav kan en djupare förståelse för forskningen skapas (Petersson & Lindskov, 2015). De sju artiklar som användes i resultatet uppfyller inte alla kriterier i kvalitetsgranskningen men ansågs ha relevant material och kunde ge ett resultat även om trovärdigheten kunde ifrågasättas. Varför de valdes att ta med var för de olika artiklarna hade mycket upprepningar av samma fynd. Trots att alla kriterier inte uppfylls i kvalitetsgranskningen ansågs det vara en övervägande styrka. Ett exempel är studien av Clark och Knight (2017) där antal deltagare inte nämns. Det negativa med att artiklarna hade liknande resultat var att detta gjorde det svårt att få ett brett perspektiv på ämnet. Samtidigt kunde inga artiklar exkluderas då det redan fanns så begränsat antal som gick att använda. Trovärdigheten stärks då många artiklar har samma resultat men studiens egna resultat blev svårt att

utveckla med så lite material vilket inte är helt ovanligt vid induktiva ansatser (Priebe & Landström, 2015). Hjälp i form av externa granskare har tagits för att öka trovärdigheten (Wallengren & Henricson, 2015) på grund av svårigheter att hitta svagheter i arbetet.

Det etiska övervägandet i denna rapport är viktigt för att personerna i de studier som använts ska behålla sin integritet. Alla artiklar som valts till rapporten har granskats etiskt för att hitta artiklar som diskuterar väsentliga frågor på ett etiskt korrekt sätt (Kjellström, 2015). Begrepp som kan misstolkas har undvikits och samma begrepp har använts för personer med EDS för att det ska bli neutralt och inte kunna misstolkas.

Begränsad forskning gjorde att artiklar valdes trots att forskningen var äldre än 10 år och detta gör att trovärdigheten kan brista. Trovärdighet är en viktig del i kvalitativa metoder (Graneheim & Lundman, 2003) då det ger en indikation på god vetenskaplig kvalitet (Wallgren & Henricson, 2015). En styrka kan anses vara att det ingår relativt högt antal personer i studierna och därav spelar många perspektiv in. De artiklar som finns har ofta återkommande författare vilket också kan minska trovärdigheten, dock har dessa författare forskat inom området över en längre tid vilket ger dem hög kunskap inom detta begränsade område. Därför kan få författare också ses som en styrka och öka trovärdigheten då forskarna har lång erfarenhet och gjort studier utifrån olika syften som ger ett bredare perspektiv (Petersson & Lindskov, 2015).

Resultatdiskussion

Personer med EDS blir begränsade i sitt liv på grund av sjukdomen. Det är varje individs egna upplevelser och känslor som avgör hur pass begränsade de är. Coping är en viktig del i det dagliga livet (Folkman, 1984) och för hur de ska kunna hantera sin sjukdom (Broderick et al., 2014). Sjuksköterskan ska arbeta på ett sådant sätt som stärker de emotionellfokuserade och problemfokuserade copingstrategierna för att arbeta utifrån patienternas egna behov.

Det finns olika upplevelser och känslor relaterade till sjukdomen och det är personens egna copingstrategier och andra runt omkring sätt att bemöta personen på som avgör om dessa känslor kommer vara positiva eller negativa. För sjuksköterskor och andra hälsoprofessioner gäller det att hantera dem på ett sådant sätt som sätter deras känslor i fokus för att kunna inge trygghet och förtroende. Sjuksköterskan ska arbeta holistiskt och utgå från det friska för att se vilka förutsättningar personen har (Svensk sjuksköterskeförening, 2008). Genom att primärt se sjukdomen och sekundärt se personen leder det till att vården inte blir personcentrerad och/eller att förtroendet sviktar. Upplevelser som påverkar negativt är känslan av att inte bli hörd vid sökning av vård, att bli nonchalerad och inte bli trodd på, som är av återkommande tema. Detta kommer i sin tur bidra till att personer med EDS inte vill söka sig till vården för att få hjälp.

Det största fyndet var att en avgörande majoritet personer i de studier som analyserats upplevt någon typ av negativ upplevelse av sjukvården, vilket gör omvårdnaden mer problematisk. I resultatet framkommer det att personens smärta ofta beskrivs som psykosomatisk, vilket skapar en misstro och ilska för sjukvården. Sjuksköterskan ansvarar för och leder omvårdnadsarbetet med sitt team, patienten och anhöriga. Sjuksköterskan ska skickligt kunna utföra omvårdnad och kunna delegera vidare och prioritera och se helheten runt patientens situation för att etablera tillit (Svensk sjuksköterskeförening, 2017). Då resultatet visade på att vårdpersonalen inte har tillräcklig

kunskap om EDS blir det svårt för sjuksköterskan att leda omvårdnadsarbetet och skapa tillit till patienten, det blir framförallt problematiskt då sjukvårdspersonalen har som skyldighet att ha god kunskap (SFS 1998:531). Hälso- och sjukvårdslagen (SFS 2017:30) beskriver också vikten av att ge information till patienten, vilket sviktar på grund av okunskap. Slutsatsen är att det är avgörande att sjuksköterskor får ökad kunskap i de fysiska och psykosociala begränsningar som personer med EDS lider av vilket tidigare forskning också påvisat (Berglund, Mattiasson & Nordström 2003).

Personer som lever med mycket ångest upplever mer intensiv smärta än de som lever med lite ångest (Endler, Corace, Summerfeldt, Johnson & Rothbart, 2003). Därför är det viktigt att personer som lever med kronisk smärta har bra copingstrategier för en god hantering av den stress som kroppen påverkas av. Genom att dra paralleller till den problemfokuserade copingen (Folkman, 1984) valde personer med EDS att innan de utförde en aktivitet överväga utförandet gentemot smärtan för att se om aktiviteten var värd det. Resultatet visar att det är viktigt att dessa patienter vilar ofta efter aktiviteter så att de inte får ökad smärta och kroppslig stress. Copingstrategierna handlade mycket om övervägande att utföra aktiviteter då personen vet att även om de mår bra just nu kommer de att påverkas dagen därpå om de utsätter sig för en för påfrestande aktivitet. Resultatet visar också på att de som väljer att utföra fysiska aktiviteter eller vardagliga sysslor trots smärta och skador använder sig av den problemfokuserade copingen och finner trygghet i att de vet vilken smärta som kan väntas och avgör att de kan hantera den.

Många med EDS lever i ständig rädsla att hindra sitt eget och andras liv. Det är då extra viktigt att de har emotionellfokuserad coping som bygger på att hitta tanke sätt som underlättar de val de väljer att göra i livet, val som att utöva fysiska aktiviteter trots smärta (Dalal, 2015; Folkman, 1984). Det är påvisat att utbildning av copingstrategier, anpassad träning och stödgrupper har haft positiva effekter på personer som lider av EDS (Bathen et al., 2013). Grønning et al. (2016) lyfter också vikten av stödgrupper. I stödgrupperna kunde de diskutera och dela med sig av olika copingstrategier för en enklare vardag. Då känslan av missförstånd ofta träder fram kan stödgrupper anses positivt där erfarenheter kan delas. Det emotionella stödet (Dalal, 2015) visade sig också vara en av de viktigaste copingstrategierna vilket framförallt var avgörande de dagarna där smärtan var för omfattande så personerna blev sängliggande. Det emotionella tanke sättet (Folkman, 1984) var viktigt för att personer med EDS bättre ska kunna hantera sin smärta och rädsla (Endler et al., 2003). Forskning har visat att personer som lider av kronisk smärta som använder sig av copingstrategier upplever mindre ångest, smärta och depression (Endler et al., 2003). Därför är det viktigt för sjuksköterskan att samarbeta med patienten för att planera och hitta strategier så att de passar varje individs egna behov och resurser (Svensk sjuksköterskeförening, 2017). Sjuksköterskan ska vara som ett verktyg för patienten att ta hjälp av när de söker strategier och de ska passa ihop med patientens egna mål för att främja hälsan (Svensk sjuksköterskeförening, 2017).

Som sjuksköterska skapas förtroende genom att handla på ett professionellt sätt och respektera personen (Svensk sjuksköterskeförening, 2017). Säker vård är en av de kärnkompetenser som sjuksköterskan utgår ifrån (Cronenwett et al., 2007) men i resultatet visades fynd på att det sviktar. Ett positivt sätt att få upp förtroendet beskrevs som att ge sjukvårdspersonal utbildning och själv få utbildning om sin sjukdom för att öka kunskapen och därav kunna utföra/få en säker- och anpassad vård där integritet respekteras.

Slutsatser

Personer med EDS har en komplex sjukdom som ofta leder till missförstånd och mistrohet till omgivningen. I vardagen lever dessa personer med smärtor och rädsla som är livslång. Problemfokuserade och emotionella copingstrategier har visat sig vara till hjälp för att klara av att leva med sjukdomen Ehlers-Danlos syndrom men det räcker inte alltid för att de ska få ett bra liv. Sjukvården sviker dessa patienter på grund av för lite kunskap och förståelse för sjukdomen vilket gör att vården inte är personcentrerad eller säker. Av sjuksköterskor krävs en medvetenhet av sjukdomen och dess omvårdnad där kunskap, utbildning och forskning spelar stor roll. Då kategoriseringen av EDS fortfarande inte är fastställd krävs det att fortsatt forskning sker och mer evidensbaserad vård kan då utövas. Det är också viktigt att forska inom behandling mot smärta, mobilisering och hudvård då sjukvårdspersonal ofta utövar omvårdnaden på ett felaktigt sätt som orsakar vårdrelaterade skador. De upplevelser personer med EDS har ska inte behöva bli förbisedda bara för att de har en ovanlig, obotlig sjukdom.

Kliniska implikationer

När resultatet var sammanställt ökade förståelsen och kunskapen om den ovanliga sjukdomen EDS där det fortfarande finns väldigt begränsad forskning. Den ökade kunskapen ger möjligheter hos sjuksköterskor att de lättare kan bemöta och ge omvårdnad på ett korrekt sätt som minskar lidande och minimerar skador som är orsakade av vården. Genom att snabbt fånga upp dessa patienter kan de få en tidig diagnostisering som gör att de kan få information om sin sjukdom vilket ger möjligheten till en hanterbar vardag. Av den ökade kunskapen hos både sjukvårdspersonal och patienten kan förtroendet byggas upp. Genom ökad kunskap och förståelse om sjukdomen hos vårdpersonal kan personerna med EDS se sjukvården som en hjälp och ett stöd snarare än som en rädsla att inte bli trodd på.

Referenser

Anderson, L. (2015). Nursing Management of Patients with Ehlers-Danlos Syndrome. *The American Journal of Nursing*, 115(7), 38-46. Doi:10.1097/01.NAJ.0000467274.82951.57

Arthur, D., Caldwell, K., Forehand, S., & Davis, K. (2014) Pain control methods in use and perceived effectiveness by patients with Ehlers–Danlos syndrome: a descriptive study. *Disability and Rehabilitation*, 38(11), 1063-1074. <https://doi.org/10.3109/09638288.2015.1092175>

Baeza-Velasco, C., Bulbena, A., Polanco-Carrasco, R., & Jaussaud, R. (2018). Cognitive, emotional, and behavioral considerations for chronic pain management in the Ehlers–Danlos syndrome hypermobility-type: a narrative review. *Disability and Rehabilitation*, 1-9. <https://doi.org/10.1080/09638288.2017.1419294>

Bathen, T., Hångmann, A., Hoff, M., Andersen, L., & Rand-Hendriksen, S. (2013). Multidisciplinary treatment of disability in ehlers–danlos syndrome hypermobility

type/hypermobility syndrome: A pilot study using a combination of physical and cognitive-behavioral therapy on 12 women. *American Journal of Medical Genetics Part A*, 161(12), 3005-3011. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.36060>

Berglund, B., & Björck, E. (2012). Women with Ehlers-Danlos syndrome experience low oral health-related quality of life. *Journal of orofacial pain*, 26(4), 307-317. <https://doi.org/10.1016/j.bbmt.2011.12.051>.

Berglund, B., Mattiasson, G., & Nordström, G. (2003). Acceptance of disability and sense of coherence in individuals with Ehlers–Danlos syndrome. *Journal of Clinical Nursing*, 12(5), 770-777. <https://doi.org/10.1046/j.1365-2702.2003.00776.x>

Berglund, B., Mattiasson, A-C., & Randers, I. (2010). Dignity not fully upheld when seeking health care: Experiences expressed by individuals suffering from Ehlers–Danlos syndrome. *Disability and Rehabilitation*, 32(1), 1063–1074. <http://dx.doi.org/10.3109/09638288.2015.1092175>

Berglund, B., Nordström, G., & Lützén, K. (2000). Living a restricted life with Ehlers-Danlos syndrome (EDS). *International journal of nursing studies*, 37(2), 111-118. [https://doi.org/10.1016/S0020-7489\(99\)00067-X](https://doi.org/10.1016/S0020-7489(99)00067-X)

Billhult, A., & Gunnarsson, R. (2015). Kvantitativ studiedesign och stickprov. I Henricson, M. (Red.), *Vetenskaplig teori och metod – Från idé till examination inom omvårdnad* (s. 115-128). Lund, Sverige: Studentlitteratur.

Borglin, G. (2015). Mixad metod – en introduktion. I Henricson, M. (Red.), *Vetenskaplig teori och metod - Från idé till examination inom omvårdnad* (s. 269-288). Lund, Sverige: Studentlitteratur

Brady, AF., Demirdas, S., Fournel-Gigleux, S., Ghali, N., Giunta, C., Kapferer-Seebacher, I... Malfait, F. (2017). The Ehlers-Danlos syndromes, rare types, 175, 70-115. Doi: 10.1002/ajmg.c.31550

Broderick, J., Keefe, F., Bruckenthal, P., Junglaenel, D., Schneider, S., Schwartz, J., ... Gould, E. (2014) Nurse practitioners can effectively deliver pain coping skills training to osteoarthritis patients with chronic pain: A randomized, controlled trial. *Pain*, 155(9), 1743-1754. <https://doi.org/10.1016/j.pain.2014.05.024>

Clark, C.J., & Knight, I. (2017). A humanisation approach for the management of Joint Hypermobility Syndrome/Ehlers-Danlos Syndrome-Hypermobility Type (JHS/EDS-HT). *International journal of qualitative studies on health and well-being*, 12, 1371993 <http://dx.doi.org/10.1080/17482631.2017.1371993>

Chopra, P., Tinkle, B., Hamonet, C., Brock, I., Gompel, A., Bulbena, A., & Francomano, C. (2017). Pain Management in the Ehlers–Danlos Syndromes. *American journal of medical genetics part C*, 175(1), 212-219. doi: 10.1002/ajmg.c.31554

Childs, S. (2010). Musculoskeletal manifestations of Ehlers-Danlos syndrome. *Orthopaedic nursing*, 29(2), 140-141. doi: 10.1097/NOR.0B013e3181e643e0

Cronenwett, L., Sherwood, G., Barnsteiner, J., Disch, J., Johnsson, J., Mitchell, P... Warren, J. (2007). Quality and safety education for nurses. *Nursing outlook*, 55(3), 122-131. <https://doi.org/10.1016/j.outlook.2007.02.006>

Dalal, A. K. (2015). *Health Beliefs and Coping with Chronic Diseases*. New Dehli, Indien: SAGE.

De Baets, S., Vanhalst, M., Coussens, M., Rombaut, L., Malfait, F., Van Hove, G., Calders, P., Vanderstraeten, G., & Van de Velde, D. (2016). The influence of Ehlers-Danlos syndrome - hypermobility type, on motherhood: A phenomenological, hermeneutical study. *Research in Developmental Disabilities*, 60, 135-144. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ridd.2016.11.017>

Endler, N., Corance, K., Summerfeldt, L., Johnson, J., & Rothbart, P. (2003). Coping with chronic pain. *Personality and Individual Differences*, 34(2), 323-346. [https://doi.org/10.1016/S0191-8869\(02\)00048-X](https://doi.org/10.1016/S0191-8869(02)00048-X)

Friberg, F. (2017). Att bidra till evidensbaserad omvårdnad med grund i analys av kvalitativ forskning. I Friberg, F. (Red.), *Dags för uppsats*. (s. 129-140). Lund, Sverige: Studentlitteratur.

Folkman, S. (1984). Personal control and stress and coping processes: a theoretical analysis. *Journal of personality and social psychology*, 46(4), 839-852. Doi:10.1037//0022-3514.46.4.839

Forsberg, C., & Wengström, Y. (2008). *Att göra systematiska litteraturstudier: värdering analys och present*. Stockholm, Sverige: Natur & Kultur.

Graneheim, U-H., & Lundman, B. (2003). Qualitative content analysis in nursing research: concepts, procedures and measures to achieve trustworthiness. *Nurse Education Today*, 24, 105-112. doi:10.1016/j.nedt.2003.10.001

Grønning, K., Midttun, L., & Steinsbekk, A. (2016). Patients' confidence in coping with arthritis after nurse-led education; a qualitative study. *BMC Nursing* 15, 1-8. doi: 10.1186/s12912-016-0150-x

Henricson, M., & Billhult, A. (2015). Kvalitativ design. I Henricson, M. (Red.), *Vetenskaplig teori och metod - Från idé till examination inom omvårdnad* (s. 129-138). Lund, Sverige: Studentlitteratur.

Henricson, M. (2015). Forskningsprocessen: problem, syfte och inledning/bakgrund. I Henricson, M. (Red.), *Vetenskaplig teori och metod - Från idé till examination inom omvårdnad* (s. 53-68). Lund, Sverige: Studentlitteratur.

International Councils of Nurses. (2011). *Code of Ethics for Nurses*. Hämtad från www.icn.ch/about-icn/code-of-ethics-for-nurses/

Karlsson, E-K. (2015). Informationssökning. I Henricson, M. (Red.), *Vetenskaplig teori och metod - Från idé till examination inom omvårdnad* (s. 95-114). Lund, Sverige: Studentlitteratur

Kjellström, S. (2015). Forskningsetik. I Henricson, M. (Red.), *Vetenskaplig teori och metod - Från idé till examination inom omvårdnad* (s. 69-94). Lund, Sverige: Studentlitteratur

Lazarus, R., & Folkman, S. (1984) *Stress, Appraisal, and Coping*. New York, USA: Springer Publishing Company.

Palmer, S., Terry, R., Rimes, K. A., Clark, C., Simmonds, J., & Horwood, J. (2016). Physiotherapy management of joint hypermobility syndrome – a focus group study of patient and health professional perspectives. *Physiotherapy*, 102, 93-102. <http://dx.doi.org/10.1016/j.physio.2015.05.001>

Petersson, P., & Lindskov, C. (2015). Aktionsforskning. I Henricson, M. (Red.), *Vetenskaplig teori och metod - Från idé till examination inom omvårdnad* (s. 289-304). Lund, Sverige: Studentlitteratur.

Priebe, G., & Landström, C. (2015). Den vetenskapliga kunskapens möjligheter och begränsningar – grundläggande vetenskapsteori. I Henricson, M. (Red.), *Vetenskaplig teori och metod - Från idé till examination inom omvårdnad* (s. 31-52). Lund, Sverige: Studentlitteratur.

Schmidt, A., Corcoran, K., Grahame, R., & Williams, A.A. (2015). How people with chronically painful joint hypermobility syndrome make decisions about activity. *British Journal of Pain*, 9, 157-166. doi:10.1177/2049463714554112

SFS 1998:531. *Lag (1998:531) om yrkesverksamhet på hälso- och sjukvårdens område*. Hämtad från http://www.riksdagen.se/sv/dokument-lagar/dokument/svensk-forfattningssamling/lag-1998531-om-yrkesverksamhet-pa-halso--och_sfs-1998-531

SFS 2014:821. *Patientlag*. Hämtad från https://www.riksdag.se/sv/dokument-lagar/dokument/svensk-forfattningssamling/patientlag-2014821_sfs-2014-821

SFS 2017:30. *Hälso- och sjukvårdslagen*. Hämtad från https://www.riksdagen.se/sv/dokument-lagar/dokument/svensk-forfattningssamling/halso--och-sjukvardslag_sfs-2017-30

Socialstyrelsen. (2015). Ehlers-Danlos syndrom. Hämtat 23 maj 2017, från <https://www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser/ehlers-danlossyndrom>

Svensk sjuksköterskeförening. (2017). *Kompetensbeskrivning för legitimerad sjuksköterska*. Stockholm: Svensk sjuksköterskeförening. Från: <https://www.swenurse.se/globalassets/01-svensk-sjukskoterskeforening/publikationer-svensk-sjukskoterskeforening/kompetensbeskrivningar-publikationer/kompetensbeskrivning-legitimerad-sjukskoterska-2017-for-webb.pdf>

Svensk sjuksköterskeförening. (2008). *Strategi för sjuksköterskans hälsofrämjande arbete*. Stockholm: Svensk sjuksköterskeförening. Från <https://www.swenurse.se/Satycker-vi/Publikationer/Halsoframjande/Strategi-for-sjukskoterskans-halsoframjande-arbete/>

Terry, R. H., Palmer, S. T., Rimes, K. A., Clark, C. J., Simmonds, J. V., & Horwood, J. P. (2015). Living with joint hypermobility syndrome: patient experiences of diagnosis, referral and self-care. *Family Practice*, 32, 354-358. Doi:10.1093/fampra/cmvo26

Wallengren, C., & Henricson, M. (2015). Vetenskaplig kvalitetssäkring av litteraturbaserat examensarbete. I Henricson, M. (Red.), *Vetenskaplig teori och metod - Från idé till examination inom omvårdnad* (s. 481-498). Lund, Sverige: Studentlitteratur

Östlundh, L. (2017). Informationssökning. I Friberg, F. (Red.), *Dags för uppsats*. (s. 59-82). Lund, Sverige: Studentlitteratur

Bilagor

Bilaga 1 Protokoll för basala kvalitetskriterier för studier med kvalitativ metod

Titel: _____
Författare: _____
Årtal: _____
Tidskrift: _____

Del I.

Beskrivning av studien

- | | | | | |
|---|--------------------------|----|--------------------------|-----|
| Beskrivs problemet i bakgrund/inledning? | <input type="checkbox"/> | Ja | <input type="checkbox"/> | Nej |
| Kunskapsläget inom det aktuella området är beskrivet? | <input type="checkbox"/> | Ja | <input type="checkbox"/> | Nej |
| Är syftet relevant till ert examensarbete? | <input type="checkbox"/> | Ja | <input type="checkbox"/> | Nej |
| Är urvalet beskrivet? | <input type="checkbox"/> | Ja | <input type="checkbox"/> | Nej |

Samtliga frågor ska besvaras med ja för att artikeln ska granskas med hjälp av frågorna i Del II. Vid Nej på någon av frågorna ovan exkluderas artikeln.

Del II

Kvalitetsfrågor

- | | | | | |
|---|--------------------------|----|--------------------------|-----|
| Beskrivs vald kvalitativ metod? | <input type="checkbox"/> | Ja | <input type="checkbox"/> | Nej |
| Hänger metod och syfte ihop?
(Kvalitativt syfte – kvalitativt metod) | <input type="checkbox"/> | Ja | <input type="checkbox"/> | Nej |
| Beskrivs datainsamlingen? | <input type="checkbox"/> | Ja | <input type="checkbox"/> | Nej |
| Beskrivs dataanalysen? | <input type="checkbox"/> | Ja | <input type="checkbox"/> | Nej |
| Beskrivs etiskt tillstånd/förhållningssätt/
ställningstagande? | <input type="checkbox"/> | Ja | <input type="checkbox"/> | Nej |

Diskuteras metoden mot kvalitetssäkringsbegrepp (t ex tillförlitlighet och trovärdighet) i diskussionen?

<input type="checkbox"/>	Ja	<input type="checkbox"/>	Nej
--------------------------	----	--------------------------	-----

Diskuteras huvudfynd i resultatdiskussionen?

<input type="checkbox"/>	Ja	<input type="checkbox"/>	Nej
--------------------------	----	--------------------------	-----

Skär återkoppling, från bakgrunden gällande, teori, begrepp eller förhållningssätt i diskussionen? Ja Nej

Är resultatet relevant för ert syfte?

Om ja, beskriv:

.....
.....
.....

Om nej, motivera kort varför och exkludera artikeln:

.....
.....
.....

Forskningsmetod/-design (t ex fenomenologi, grounded theory)

.....
.....

Deltagarkarakteristiska

Antal.....

Ålder.....

Man/Kvinna.....

Granskare sign:

Bilaga 2: Artikelmatris

Författare	Publikations år, Land, Databas	Titel	Syfte	Antal deltagare	Resultat	Kvalitet utifrån Hälsohögskolans granskningsprotokoll
Terry, R H., Palmer, S., Rimes, K., Clark, C., Simmonds, J., & Horwood, J.	2015, England	Living with joint hypermobility syndrome: Patient experiences of diagnosis, referral and self-care	Att undersöka patientens upplevelse att leva med JHS.	25	Patienter med JHS kände att vården inte hade tillräckligt med kunskap om tillståndet och kunde därför inte ge god vård. Patienter kände att de ofta fick långsamt progressiva och icke applicerbara behandlingar. Utbildning inom området krävs för att kunna lindra symtomen vid JHS.	Uppfyller 10 av 12 kriterier.
Berglund, B., Nordström, G., & Lützen, K.	2000, Sverige	Living a restricted life with Ehlers-Danlos syndrome (EDS)	Hur personer med olika symtom på EDS upplever sin vardag.	9	Personer med EDS upplever att det är svårt att leva ett normalt socialt liv på grund av de symtom och svåra sjukdomsperioder EDS bär med sig. Rädsla är en stor del av vardagen.	Uppfyller 9 av 12 kriterier.
Berglund, B., Mattiasson, A-C., & Randers, I.	2010, Sverige	Dignity not fully upheld seeking health care: Experiences expressed by individuals suffering from Ehlers-Danlos syndrome.	Beskriva hur personer med EDS upplever vården där personens värdighet inte uppfylls. Samt konsekvenserna av dessa upplevelser.	22	Att bli ignorerad och förminskad, automatiskt bli dömd som psykiskt ostabil och skickad till psykiatri, bli objekt-behandlad och få misstankar om våld i hemmet blev resultatet av för lite kunskap i vården om EDS där man inte kunde upprätthålla patienters värdighet.	Uppfyller 11 av 12 kriterier

De Baets, S., et. al.	2017, Belgien	The influence of Ehlers-Danlos syndrome – hypermobility type, on motherhood: A phenomenological, hermeneutical study	Undersöka hur mödrar med diagnosen EDS upplever sitt dagliga liv från att de får diagnosen till att bli/vara en förälder.	10	Att få diagnosen EDS visade sig vara en stor lättnad för kvinnor när de funderade på att bli gravida. Det hjälpte dem att ta det beslutet då de fick ett bättre socialt stöd.	Uppfyller 10 av 12 kriterier
Clark, C.J., & Knight, I.	2017, USA	A humanisation approach for the management of Joint Hypermobility Syndrome/Ehlers-Danlos Syndrome-Hypermobility Type (JHS/EDS-HT).	Undersöka hur det mänskliga ramverket kan hjälpa att hantera sjukdomen.		Hur hälsoprofessioner bör använda sig av ett mänskligt ramverk för att förstå och skapa empowerment och motivering till de med JHS/EDS-HT.	Uppfyller 8 av 12 kriterier
Palmer, S., Terry, R., Rimes, K.A., Clark, C., Simmonds, J., & Horwood, J.	2016, London	Physiotherapy management of joint hypermobility syndrome – a focus group study of patient and health professional perspectives	Utveckla en förståelse för patienter med Hypermobilitära typen av EDS och deras upplevelse av olika professioner såsom fysioterapi.	25	Diagnoser och behandling vid JHS visar sig vara svåra att få till korrekt och är svårbehandlat på grund av sin kroniska natur.	Uppfyller 9 av 12 kriterier
Schmidt, A., Corcoran, K., Grahme, R., & C de C Williams., A.	2015, London	How do people with chronically painful joint hypermobility syndrome make decisions about activity?	Förstå hur JHS patienter tog beslutet att undvika eller inte undvika aktiviteter som förväntades öka smärta eller öka risk för dislocation.	11	Personer med JHS valde att väga varje aktivitets fördelar mot den potentiella nackdelen, som va dominerat av rädsla för smärta och skador.	Uppfyller 10 av 12 kriterier