

# Funksjon hos voksne med amyoplasi

*En tverrsnittsstudie*

Unni Elisabeth Steen



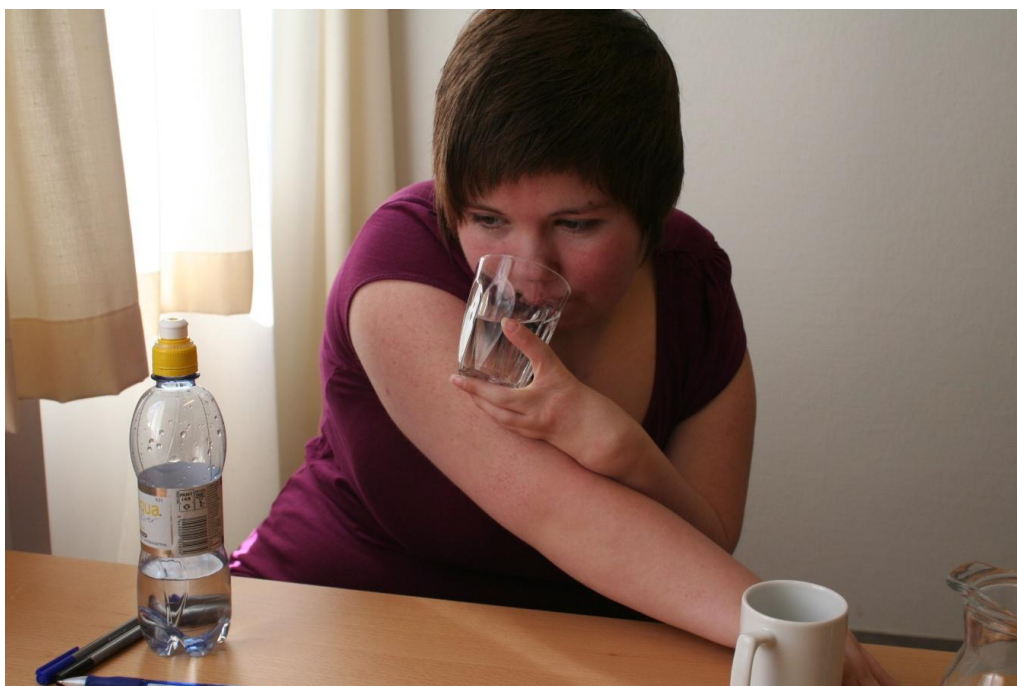
Masteroppgave ved Institutt for helse og samfunn,  
Avdeling for helsefag / Det medisinske fakultet

UNIVERSITETET I OSLO



# **Funksjon hos voksne med amyoplasi – en tverrsnittsstudie**

Unni Elisabeth Steen



Masteroppgave ved Institutt for helse og samfunn,  
Avdeling for helsefag / Det medisinske fakultet

UNIVERSITETET I OSLO

2012

© Unni Steen

År 2012

Tittel: Funksjon hos voksne med amyoplasi – en tverrsnittsstudie

Forfatter: Unni Steen

<http://www.duo.uio.no/>

Trykk: Reprosentralen, Universitetet i Oslo

IV

# Sammendrag

Amyoplasi er en medfødt, sjelden tilstand, karakterisert ved typiske feilstillinger samt nedsatt muskelmasse og muskelkraft fordi muskelcellene er erstattet av fibrøst bindevev og fett.

Formålet med studien var å beskrive funksjon og funksjonelle strategier hos voksne med amyoplasi. Denne gruppen er tidligere lite beskrevet, og økt kunnskap på disse områdene kan danne grunnlag for relevante, funksjonsforbedrende tiltak.

ICF ble brukt som teoretisk referanseramme. Kroppsstrukturer, kroppsfunksjoner og aktivitet ble undersøkt med metoder funnet reliable og valide for pasientgrupper med sammenlignbare funksjonsnedsettelse.

Studien inkluderte 22 personer (15 kvinner) i alderen 20-91 år. Sosiodemografiske data, behandlingshistorie og smerter ble registrert. Kroppsproporsjoner, aktiv og passiv leddbevegelse ble undersøkt med standard metode, muskelstyrke med manuell muskeltesting og dynamometer. Funksjonsevne i daglige gjøremål ble kartlagt med Functional Independent Measure (FIM). Kompenserende tiltak ble registrert. Kroppsstrukturer og kroppsfunksjoner ble sammenliknet med relevante referanseverdier. Sammenheng mellom kroppsfunksjon og aktivitet ble undersøkt.

Nitten var affisert i alle ekstremitetene. Majoriteten hadde gjennomgått omfattende behandling, både konservativ og kirurgisk. Ni var rullestolsbrukere. Gruppen viste stor spredning i de fleste målte variabler. Gjennomsnittshøyden lå 15cm under norm. Median for passive bevegelsesutslag lå under nedre normgrense i de fleste ledd, håndleddsekstensjon og knefleksjon var mest redusert, (henholdsvis 74 og 89° under norm). Passiv bevegelse var større enn aktiv i alle ledd, unntatt i underarmer, håndledd, og ankler som ofte var kontrakte. Størst var forskjellen i albuefleksjon (median for passiv bevegelse 59° større enn aktiv) og minst for ekstensjonsbevegelsene (range 0°-11°). Median for muskelstyrke i armene lå under nedre normgrense, median for grepstyrke var 33% av norm. Sju var selvhjulpne på alle FIM-områdene, assistansebehovet var størst til bad/dusj og påkledning. Både aktiv og passiv bevegelse hadde betydning for grad av selvhjulpne.

Gruppen var heterogen, både vedrørende kroppsfunksjoner og aktivitetsutførelse. God passiv bevegelse og muskelstyrke som kan bevege mot tyngdekraften hadde betydning for selvhjulpne i daglige gjøremål, men det var mulig å kompensere for både redusert muskelstyrke og bevegelse med kompenserende strategier, tilrettelegging og hjelpemidler.

# Abstract

Amyoplasia is the most common form of arthrogryposis and is characterized by typical deformities of the joints and replacement of skeletal muscles by fibrous tissue and fat. Little is known about adults with this diagnosis. The purpose of this study was therefore to describe function and functional strategies for adults with amyoplasia, as this knowledge is important for relevant function-enhancing measures.

ICF was used as a theoretical reference. Body structures, body functions and activities were all mapped with reliable and valid instruments.

Twenty-two adults (15 women) aged 20 - 91 years were included. Demographical variables, pain and clinical history were registered. Body proportions, active and passive movement of joints and muscle strength were all measured. Functional Independent Measure (FIM) was used to assess the ability to perform daily activities. Compensatory strategies were described. Body structures and body functions were mapped and compared to relevant reference data. Correlations between function and activity were studied.

Nineteen participants were affected in all extremities. The majority had undergone comprehensive conservative and surgical treatment. Considerable variation in most variables measured. Mean height was 15cm below the norm. Median for passive range of movement was below lower limit of normal in most joints. Extension of wrists and flexion of knees were most decreased (74° and 89° below norm). For all movements except in forearms, wrists and ankles which had contractures, passive range was larger than active. Highest difference was presented in flexion of elbows (median of passive movement was 59° higher) and lowest for extension movements (range 0 -11°). Muscle strength was reduced for all movements in upper extremities, and below 5 percentile. However, seven participants were independent in all FIM areas. Need of assistance was highest regarding personal care.

Adults with amyoplasia were a heterogeneous group regarding function in daily activities. Level of passive movement and ability to move against gravity correlated with degree of independence in daily activities. It was possible to compensate for reduced muscle strength using compensatory strategies, adaption and relevant helping aids.

# Forord

## **Involverte parter i studien:**

**Prosjektansvarlig:** Sunnaas sykehus HF v/Kjersti Vardeberg, seksjonsleder ved TRS kompetansetjeneste for sjeldne diagnoser

**Hovedveileder:** Nina Vøllestad, dr. scient, professor ved Institutt for helse og samfunn, Universitetet i Oslo

**Biveileder:** Lena Lande Wekre, overlege ved TRS, doktorgradsstudent ved Det medisinske fakultet, UiO

**Prosjektleder:** Unni Steen, ergoterapispesialist ved TRS og masterstudent

**Prosjektmedarbeider:** Tove Helland, fysioterapispesialist ved TRS

**Kontaktpersoner i Landsforeningen for AMC:** Stig Morten Skjæran og Nina Risøy

De siste årene har jeg drevet med to ting jeg aldri har gjort før; jeg har vært masterstudent og prosjektleder for en studie. Begge deler har vært svært lærerike og spennende, ikke minst å gjøre dette samtidig. Det å gå alle trinnene i planleggingen av en studie parallelt med masterstudiet i helsefagvitenskap, har fungert utrolig godt. Jeg har kunnet rette alle eksamenene inn mot studien, og fikk dermed fordypet meg i flere av de fenomenene jeg skulle undersøke, skrevet prosjektbeskrivelse og begynt på analysen. På den måten har jeg gjennom studiet fått nyttig opplæring i alle trinnene planleggingen av studien innebar – og inspirasjon til å fortsette med forsknings- og utviklingsarbeid.

Prosessen med å skrive masteroppgaven har vært mer ensom, men den har vært utfordrende, lærerik - og morsom. Det å gjennomføre et så stort skriveprosjekt har jeg aldri gjort før, og uten mine gode medarbeidere og hjelpere hadde jeg aldri kommet i mål. Det er derfor mange jeg gjerne vil takke!

Først vil jeg takke min gode prosjektmedarbeider Tove Helland, for morsomme diskusjoner i planlegging og gjennomføring av studien - og ikke minst godt samarbeid ved undersøkelse av alle deltakerne.

Gjennom hele skriveprosessen har mine to kloke og tålmodige veiledere, Nina Vøllestad og Lena Lande Wekre vært til uvurderlig hjelp. Tusen takk for alt dere har lært meg om analyse og presisjon - og for alle nyttige tilbakemeldinger og lærerike diskusjoner. Jeg vet det til tider har vært utfordrende å ha en så ”ordrik” student til veiledning, men likevel så ingen av dere på

klokka under veiledningstimene. Den siste tiden har dere heller ikke sett på kalenderen, men vært tilgjengelige også på fridager!

Jeg har brukt mye tid på skriving av masteroppgaven. Min leder Kjersti Vardeberg har gjennom hele studentperioden gitt meg masse støtte og lagt arbeidsforholdene svært godt til rette for å kunne være både student og ergoterapeut på TRS. Ikke minst vil jeg takke deg for din velvillighet da jeg måtte bruke mer tid til skrivingen enn planlagt. Det gjorde det mulig for meg å ivareta alt det andre som livet også brakte med seg i denne perioden.

Mine kollegaer fortjener også en stor takk, for fleksibilitet i den lange perioden jeg var mer masterstudent enn teammedarbeider.

Jeg vil også rette en takk til styret i Landsforeningen for AMC, og spesielt til Stig Morten Skjæran og Nina Risøy, for gode innspill i planleggingen av studien. Til slutt, men like sterkt, vil jeg takke alle deltakerne i studien – som brukte av sin tid og ble ”målt, veid og spurt” - og dermed gjorde gjennomføring av denne studien mulig. Jeg håper dere alle vil oppleve at det kommer kunnskap ut av studien som føles nyttig!

Det har vært nytt å være student igjen for meg, men også for familien min, Gunnar, Harald, Åsmund – og Sandra. Masterstudiet har ført til mye fravær, både fysisk og mentalt. Tusen takk for at jeg hver dag har kunnet komme hjem til ferdig middag, det har vært utrolig deilig!

Nesodden den 2. mai 2012

Unni Steen

**De aller viktigste læremestrene i studien har når alt kommer til alt, vært deltakerne:**

*"Det er jo mange som ikke rekker å få sagt no' om hva de tror jeg ikke kan, fordi de rekker ikke det før de ser at jeg kan det meste, men på min måte. Det er bare det at jeg gjør det litt annerledes og sånn. Jeg må bare vise dem at jeg kan".*

*"Jeg tenker at det ikke er så veldig stor forskjell på meg og alle andre... Den eneste store forskjellen tror jeg faktisk er at jeg kanskje ser mer løsninger enn andre gjør.. og jeg er kanskje mer kreativ enn det andre er.. Fordi jeg kan ikke skjære opp maten min for eksempel, med kniv og heller må bruke siden på gaffel'n...at man finner løsninger, tenker jeg"*



# Innholdsfortegnelse

1	Innledning.....	1
1.1	Bakgrunn for studien .....	1
1.1.1	Sjeldne medisinske diagnoser og behov for kompetanse.....	1
1.1.2	Arthrogryposis multiplex congenita (AMC) og amyoplasi.....	3
2	Hensikt og problemstillinger .....	11
3	Teori .....	12
3.1	Forståelse av funksjonshemming.....	12
3.2	Funksjon og funksjonshemming relatert til ICF.....	14
3.2.1	Funksjon relatert til amyoplasi.....	16
4	Metode.....	23
4.1	Design.....	23
4.2	Utvalg .....	23
4.2.1	Inklusjons- og eksklusjonskriterier .....	23
4.3	Datainnsamling.....	24
4.4	Metodevurderinger .....	25
4.4.1	Anamnese .....	26
4.4.2	Måling av kroppsproporsjoner, antropometri.....	26
4.4.3	Måling av leddbevegelighet .....	27
4.4.4	Måling av muskelstyrke .....	31
4.4.5	Normalmaterialer .....	37
4.4.6	Måling av funksjonsevne i daglige gjøremål .....	40
4.4.7	Kompenserende tiltak ved utførelse av daglige gjøremål .....	43
4.4.8	Smerter .....	43
5	Etiske vurderinger .....	44
6	Praktisk gjennomføring av studien.....	45
6.1	Medvirkning .....	45
6.2	Håndtering av data.....	45
7	Analyse.....	46
8	Resultater.....	48
8.1	Beskrivelse av deltakerne .....	48
8.1.1	Sosiodemografiske data.....	48

8.1.2	Klinisk historie .....	49
8.1.3	Antropometri og kroppsproporsjoner .....	53
8.1.4	Leddbevegelighet .....	55
8.1.5	Muskelstyrke .....	61
8.1.6	Smerte.....	67
8.1.7	Utførelse av daglige gjøremål .....	68
8.2	Sammmenhenger mellom kroppsfunksjoner og aktivitet .....	71
9	Diskusjon.....	78
9.1	Metodediskusjon.....	78
9.1.1	Materiale.....	78
9.1.2	Metode.....	79
9.2	Resultatdiskusjon.....	83
9.2.1	Generelle karakteristika og klinisk historie.....	83
9.2.2	Kroppsstruktur og kroppsfunksjon.....	85
9.2.3	Aktivitet og deltakelse.....	91
9.2.4	Sammenheng mellom funksjon på kropps – og aktivitetsnivå.....	96
10	Konklusjon .....	99
	Referanser.....	100
	Vedlegg .....	108

# 1 Innledning

Dette kapitlet handler om min interesse for feltet, om sjeldne medisinske tilstander/diagnoser og TRS kompetansesenter, videre om utfordringer ved forskning om små grupper og til slutt om amyoplasi og behovet for å systematisere kunnskap om den tilstanden.

## 1.1 Bakgrunn for studien

Min interesse for personer med amyoplasi og deres funksjonsnedsettelse og aktivitetsproblemer i dagliglivet, har sin bakgrunn i mitt mangeårige arbeid som klinisk ergoterapeut ved TRS kompetansesenter for sjeldne diagnoser. Arbeidet innebærer møter med personer med amyoplasi i alle livsfaser, samt samarbeid med fagpersoner i deres tjenesteapparat. Amyoplasi er den vanligste formen for Arthrogryposis multiplex congenita (AMC) og beskrives senere i kapitlet.

I møtene med personer med amyoplasi har henvendelsene til meg som fagperson ofte dreiet seg om aktivitetsproblemer som personene møter i dagliglivet på grunn av nedsatt muskelstyrke og leddbevegelighet. Det har som ergoterapeut, vært en faglig spennende gruppe å samarbeide med, fordi ergoterapeutiske metoder som funksjonsvurdering, aktivitetskartlegging, vurdering av hemmende og fremmende faktorer i omgivelsene, samt utprøving av kompenserende tiltak har vært nyttige å ta i bruk. Jeg har blitt utfordret på å tenke kreativt i samarbeid med de personene det gjaldt, og har mang en gang blitt imponert over deres evne til å se muligheter mer enn begrensninger, og få til ”det umulige” på tross av sine funksjonsnedsettelse.

Over tid vokste det fram et ønske hos meg om å samle og beskrive erfaringene fra møtene med personer med amyoplasi. Det er en liten gruppe med en sjelden tilstand, og spesielt de voksne er lite beskrevet i litteraturen. På TRS så vi behovet for å øke kunnskapen om voksne med amyoplasi, og da vi hadde mulighet til det med vårt register, kom min masterstudie i gang.

### 1.1.1 Sjeldne medisinske diagnoser og behov for kompetanse

I Norge regnes en medisinsk diagnose eller tilstand som sjelden når det er mindre enn 100 kjente tilfeller per million innbyggere i landet ([www.helsedirektoratet.no](http://www.helsedirektoratet.no) 2011). I Norge tilsvarer det 500 eller færre personer med samme tilstand. Det antas å være om lag 30 000

mennesker med en medfødt, sjelden tilstand i Norge (ibid). Det å ha en sjelden tilstand er derfor ikke så uvanlig i seg selv, men det å ha den spesifikke tilstanden er sjeldent.

Helsedirektoratet er faglig forvaltningsorgan for sjeldne tilstander i Norge, og i dag er det etablert 16 nasjonale kompetansesentra/enheter innen "sjeldenfeltet", alle knyttet til spesialisthelsetjenesten. TRS kompetansesenter for sjeldne diagnoser er et av disse sentrene. Det ble opprettet i 1992 og er underlagt Sunnaas sykehus HF. TRS gir i dag tilbud til syv grupper med sjeldne og medfødte diagnoser, og Arthrogryposis multiplex congenita (AMC) er en av disse (www.helsedirektoratet.no 2011).

I de senere årene er det publisert to forskningsrapporter som begge konkluderer med at det fortsatt er manglende kunnskap om sjeldne diagnoser i tjenesteapparatet. SINTEF helse publiserte i 2008 en rapport med resultater fra en kvalitativ studie av brukeres og pårørendes erfaringer med tjenestene de mottar fra kompetansesenteret og det øvrige tjenesteapparat, og som belyser livssituasjonen for personer med en sjelden diagnose (Grut et al 2008). Studien inkluderte personer fra åtte diagnosegrupper, deriblant AMC. Studien fant at personer med en sjelden diagnose kan og vet mye om sin egen tilstand, og de kan mer enn man kan forvente av det ordinære tjenesteapparat. Samtlige respondenter hadde erfart at tilnærmet alle tjenesteytere utenom kompetansesenteret manglet kunnskap om deres diagnose. Svært mange hadde i tillegg opplevd at tjenesteytere heller ikke prioriterte å skaffe seg kunnskap. Forskningsinstituttet NOVA publiserte i 2008 også en rapport vedrørende sjeldne tilstander. Det er en erfaringsbasert studie som omhandler møtet mellom pasienter med sjeldne diagnoser og spesialisthelsetjenesten (Grue 2008). Rapporten viste at personer med sjeldne tilstander ofte ble møtt med kunnskapsløshet når de kom på sykehus på grunn av andre tilstander enn grunnlidelsen. De opplevde at det manglet kunnskap om hvilken betydning den sjeldne diagnosen hadde for annen behandling.

Ved årsskiftet 2011 trådte en ny forskrift i kraft; "Forskrift om godkjenning av sykehus, bruk av betegnelsen universitetssykehus og nasjonale tjenester i spesialisthelsetjenesten". I den forskriften omtales sentrene som nasjonale kompetansetjenester. Forskriften beskriver at en av hovedoppgavene til de nasjonale kompetansetjenestene, er å bygge opp og formidle kompetanse innenfor sitt ansvarsområde (www.lovddata.no).

Oppbygging av kompetanse om små grupper med sjeldne tilstander, ved å systematisere kunnskap og gjennomføre forskning, innebærer flere metodiske problemer. For det første finnes det ingen gode oversikter over personene med diagnosen, og de registrene som finnes er

ufullstendige (Loeb & Grut 2008). Det blir uvisst om de man får kontakt med er representative for gruppen, og utvalgene er ofte små. TRS har et register der brukerne selv kan registrere seg når diagnosen er stilt. Det er et frivillig tilbud, noe som gjør at det er uvisst hvor komplett registeret er, og hvorvidt de som er registrert utgjør et representativt utvalg. Små datasett gir begrensninger i valg av analysemetoder. Forskning på små grupper gir også etiske utfordringer, blant annet knyttet til å ivareta den enkeltes anonymitet. Miljøene er små og presentasjon av data må gjøres på en slik måte at enkeltpersoner ikke kan bli gjenkjent. TRS har erfart at det også kan være utfordrende å finne relevante steder å publisere resultater av forskning på sjeldne grupper, da temaene oppfattes som ”smale” og spesielle.

På tross av utfordringer med forskning på små grupper, synes det å være liten tvil om behovet for å øke kompetansen og å spre kunnskap om tilstandene. Vi på TRS ser det som overordnet at all forskning må være nyttig for personene som selv har diagnosen, noe det redegjøres for i neste kapittel når det gjelder denne studien.

### **1.1.2 Arthrogryposis multiplex congenita (AMC) og amyoplasi**

AMC beskriver en tilstand der to eller flere bøyde og stive ledd er til stede ved fødselen. Ordene betyr direkte oversatt; arthro - ledd, gryp – kurvet (bøyd), multiple – mange, congenita – medfødt. I dette ligger at leddene er stive i den bøyde stillingen. Internasjonal litteratur definerer AMC som en medfødt, ikke-progredierende begrensning av bevegelse, i to eller flere ledd i to eller flere regioner av kroppen (Hall 1997).

Den første beskrivelsen av arthrogrypose i medisinsk litteratur, var av A.W. Otto, professor i anatomi, i 1841 (Gordon 1985). Det er nå beskrevet over 300 tilstander hvor AMC er en del av bildet (Lowry et al 2010). Tilstandene omfatter alt fra veldefinerte syndromer til uspesifikke kombinasjoner av kontrakte ledd.

Forslag til klassifikasjon av AMC er gitt av J.G. Hall (Hall 1983). Det skilles mellom tre hovedgrupper: Tilstander med affeksjon av; 1) hovedsakelig ekstremitetene, 2) ekstremiteter og misdannelser i andre organer og 3) ekstremiteter, samt dysfunksjon i sentralnervesystemet.

## Amyoplasi

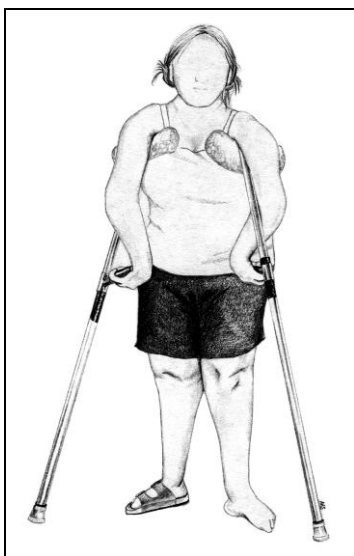
Amyoplasi er den vanligste formen for AMC, også kalt ”klassisk arthrogrypose”. Amyoplasi tilhører hovedgruppe 1 i klassifikasjonen, og litteraturen anslår at ca en tredjedel (38-43%) av alle med AMC har amyoplasi (Hall et al 1983, Sarwark et al 1990, Staheli et al 1998,).

Amyoplasi er den formen TRS har mest erfaring med, og vår studie avgrenses til å beskrive denne formen.

Ordet amyoplasi betyr; a=ingen, myo=muskel, plasia=vekst. Dette er en tilstand som har karakteristiske kliniske kjennetegn (Hall et al 1983, Hall 1997, Bamshad et al 2009).

Amyoplasi kjennetegnes ved:

- Typiske, symmetriske feilstillinger i ekstremitetene. Skuldrene er innadroterte og adduserte, albueene er strake, underarmene pronerte og håndleddene er bøyde og ulnardevierte. Hendene kan være skålformede, fingrene stive i lett bøyde stilling og tomlene innslått. Det er ofte klumpfot på begge føtter, knærne er stive og hoftene (en eller begge) er ofte ute av ledd (Figur 1).
- Musklene som beveger de stive leddene er ofte endret som en følge av manglende dannelse av muskler og/eller redusert muskelmasse. Muskelcellene er i varierende grad infiltrert av eller erstattet med fibrøst bindevev og/eller fettvev.
- Hudfolder i albueene og/eller knærne kan mangle, og rundt leddene kan sees små fordypninger. Det er vanlig med fødselsmerke, hemangiom, i pannen.



**Figur 1** Kliniske kjennetegn ved amyoplasi

Personer med amyoplasi har vanligvis hovedsakelig affeksjon av armer og ben, men kan også ha stivhet og skjevhet i ryggradens ledd. Det anslås at ca. 84% har affeksjon av leddene i alle fire ekstremiteter, fem prosent har bare affeksjon av armer og 11% bare i ben (Sells et al 1996). Skjevheter i selve trunkus er sjelden medfødt, men utvikles hos ca. 30%. Rundt 10% av alle personer med amyoplasi har endring i mage/tarmsystemet. Liten underkjeve er beskrevet hos 40% (Hall 1997, Wesley et al 2007, Bevan 2007) . Stivhet i kjeveleddet er beskrevet ved arthrogyrose, men lite omtalt ved amyoplasi spesielt (Robinson 1990). På TRS har vi imidlertid erfart at personer med amyoplasi kan ha begrensninger i åpningen av gapet. Det beskrives ikke endret intelligens eller kognitive problemer knyttet til amyoplasi (Hall et al 1983).

Antropometri og kroppsproporsjoner hos voksne med amyoplasi er lite beskrevet i litteraturen. I Staheli et al (1998) beskriver Hall at manglende bevegelser i fosterlivet vil hemme skjelettveksten i ekstremitetene. En undersøkelse av barn med amyoplasi viste at affiserte ekstremiteter var 20% kortere, ratio øvre/nedre kroppssegment var økt og at ratio armspenn/kroppshøyde var lavere enn forventet ved fødsel (Hall 1985). Hall beskriver at hun ut fra vekstkurver hos de undersøkte barna med amyoplasi, antar at de fleste fullt utvokst vil være 10-20 cm (4-8 inch) lavere og veie 5-9 kg (10-20 pound) mindre enn deres familiemedlemmer. Hun stiller i artikkelen spørsmål om hvor mye av den hemmede skjelettveksten som kan innhentes ved at leddbevegeligheten og muskelstyrken øker opp gjennom livet, men at dette ikke er undersøkt.

Vår erfaring på TRS er at mange voksne med amyoplasi med affeksjon i alle fire ekstremiteter har lav kroppshøyde og relativt korte overekstremiteter i forhold til høyden. Dette er imidlertid ikke undersøkt systematisk.

Diagnosen amyoplasi stilles først og fremst på bakgrunn av kliniske funn som er beskrevet over. I enkelte tilfeller utføres supplerende undersøkelser som CT/MR og nevrofysiologisk kartlegging for å bekrefte/avkrefte diagnosen.

## **Etiologi**

Manglende bevegelse i fosterlivet (fetal akinesi) kan føre til leddkontrakturer hos fosteret (Moessinger 1983). Det er beskrevet direkte sammenheng mellom hvor tidlig i fosterlivet bevegelsesbegrensningen oppstår og tilstandens alvorlighetsgrad (ibid.). Jo tidligere

begrensningen oppstår, desto alvorligere vil kontrakturene bli. Fosterets evne til å bevege seg inntre i 10 – 12 uke. Manglende bevegelse hos fosteret kan føre til dannelse av ekstra bindevev rundt leddene, hvilket igjen fører til ytterligere bevegelsessinnskrenkning og stivhet (Hall 1997).

Hovedårsaken til manglende bevegelse hos fosteret er ukjent, men noen teorier er beskrevet. Årsakene kan være en følge av feil i fosterets nervesystem eller i overføringen av nervesignaler til muskelcellene, feil i selve muskelcellen, endret bindevev, innskrenket plass i livmoren eller dårlig blodforsyning til deler av kroppen (Staheli et al 1998).

Årsaken til amyoplasi er uklar, og trolig er det flere faktorer som spiller inn, både myopatiske og nevrologiske. Siden affeksjonen er symmetrisk, tyder det på at årsaken sitter i sentralnervesystemet. Flere studier har funnet at den mest sannsynlige årsaken til amyoplasi er manglende utvikling, eller skade av, de motoriske forhorncellene i ulike nivåer i ryggmargen (Drachmann & Banker 1961, Hall et al 1983, Clarren & Hall 1983, Bernstein 2002). Hall et al (1983) beskrev at de affiserte nivåene korresponderer med de områdene av kroppen som var affisert, og reflekterte ubalansen mellom antagonistene (ekstensjon eller fleksjon). Nedsatt blodsirkulasjon til fosteret tidlig i svangerskapet med hypertensjon er beskrevet som en mulig årsak til forhornscelleskadene (Drachmann & Banker 1961, Hall et al 1983, Bernstein 2002). En ny studie hvor elektromyografisk undersøkelse ble gjort av fem barn med amyoplasi, viste forhornscelleskade hos fire av barna, og konkluderte med at det er sterk evidens for at amyoplasi, i alle fall en undergruppe av amyoplasi, er en nevrologisk tilstand med affeksjon av motorneuronene (Gaitanis et al 2010). Den bakenforliggende årsak til at skaden skjer, er imidlertid fortsatt uklar.

Amyoplasi er beskrevet som en tilstand som opptrer sporadisk, og det er så langt ikke funnet tegn på arv (Hall et al 1983, Bamshad et al 2009).

## **Forekomst**

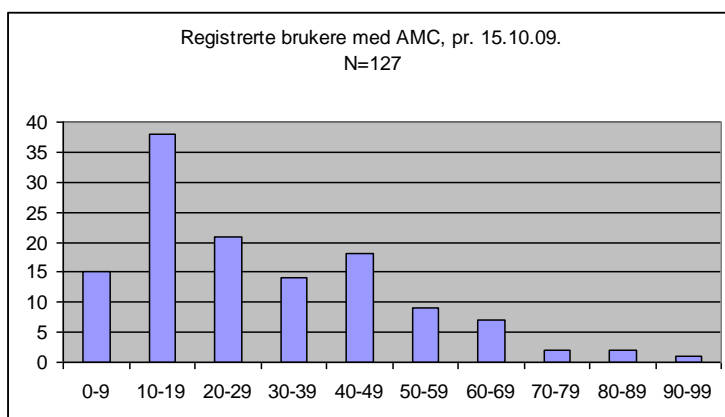
Prevalensen av AMC er anslått til 1/3000 fødte (Sells et al 1996, Hall 1997). En svensk studie fra 2002 viser at 1/5100 levende fødte barn har AMC (Darin et al 2002). Ut fra dette kan det anslås at det i Norge fødes ca 12 barn med AMC per år, hvorav ca fire med amyoplasi. En ny prevalensstudie fant at det er 1/12200 som fødes med AMC svarende til de Hall klassifiserer som gruppe 1, personer med affeksjon hovedsakelig i ekstremitetene (Lowry et al 2010).



## AMC i Norge

Det finnes ikke noe sentralt register for AMC i Norge. TRS hadde ved studiens start i 2009 registrert 127 personer med AMC (figur 2). Det betyr at TRS ikke har registrert alle med AMC i Norge i forhold til forventet forekomst. Ut fra prevalenstallet på 1/5100 levende fødte skal antall personer med AMC i Norge være ca 980, hvorav ca. 327 med amyoplasi.

TRS har registrert forholdsvis langt færre i de eldre aldersgruppene enn i de yngre. Det er ikke beskrevet kortere levealder hos de vanligste undergruppene av AMC, som amyoplasi, men innen noen av de andre undergruppene er overdødelighet beskrevet. Den store underregistreringen av voksne med AMC kan skyldes at mange ikke vet betegnelsen på sin tilstand, at de ikke vet om TRS, at de ikke har registrert seg og/eller at de lever med sin tilstand og ikke føler behov for tilbud fra et kompetansesenter. TRS har registrert noen flere kvinner (73) enn menn (54). Hvorvidt det utvalget TRS har registrert er representative for populasjonen er svært usikkert, men det er den eneste samlede gruppen som finnes i Norge.



Figur 2 Aldersfordeling av personer med AMC registrert ved TRS

## Behandling

Behandling ved amyoplasi starter tidlig etter fødsel. Fokuset er korrigering av feilstillinger og å øke bevegeligheten i leddene. Tiltakene er i første rekke tøyning og ortosebehandling og/eller gipsing (Sells et al 1996, Bamshad et al 2009). Med tøyning menes systematisk manuell bevegelse av ledd til fullt bevegelsesutslag, med målsetting å øke bevegelsesutslaget. Ofte kombineres tøyning med bruk av gips eller ortoser for å opprettholde bevegelsesutslaget over tid. Denne behandlingen fortsetter opp gjennom barneårene. Kirurgisk korrigering av feilstillinger, spesielt i underekstremitetene, starter allerede første leveår, med behandling av klumpføtter og korrigering av kontrakturer i knær og hofter (Bernstein 2002, Bamshad et al 2009). Kirurgi i overekstremitetene gjøres sjeldnere og vanligvis senere i barne- eller

ungdomsårene. De vanligste operasjonene er løsning av kapselen rundt albueleddet og forlengelse av strekkmuskulatur for å få passiv bøy i albuen, samt løsning av innslått tommel. Mindre vanlige operasjoner er flytting av muskulatur fra strekkesiden til bøyesiden av armen for å få aktiv albuebøy, samt korrigering av bøyde håndledd (Van Heest et al 2008, Bamshad et al 2009).

Behandlingen som beskrives er i liten grad rettet mot trening av muskelstyrke. Viktigheten av å rette behandlingen mot å bedre motorisk funksjon understrekes (Staheli et al 1998), men metoder for funksjonstrening og effekt av trening av muskelstyrke er lite beskrevet. På TRS har vi erfart at barn med amyoplasi oppnår bedret funksjon opp gjennom barne- og ungdomsårene. Bedringen kan skyldes både økt bevegelse og muskelstyrke, men også at de lærer seg funksjonelle bevegelsesmønstre. Dette har imidlertid aldri vært undersøkt systematisk. I Sverige er det gjennomført en større tverrsnittsstudie av barn og unge med AMC. Kroksmark et al (2006) har i sin doktorgrad fra dette materialet undersøkt hvordan muskelstyrke og leddbevegelse innvirker på motorisk funksjon med vekt på gange hos 35 personer med amyoplasi, med medianalder (range) 7 år (0.2 – 22.8 år). Hun fant at muskelstyrke i større grad enn leddkontrakturer innvirker på gangedevne hos barn med amyoplasi, og konkluderte med å anbefale økt fokus på trening av muskulatur.

### **Funksjonsevne i daglige gjøremål**

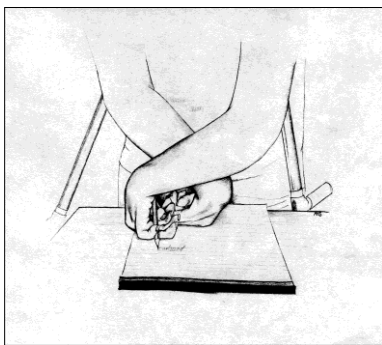
Smith & Drennan (2002) beskriver en studie på 17 barn med AMC, 12 med amyoplasi. For å øke leddbevegelsen gjennomgikk de klassisk form for behandling i form av tøyning, ortoser og gipsing. Barna ble fulgt i gjennomsnitt 6 år, og selvhjelpenhet i daglige gjøremål ble målt. Resultatet viste at ingen av barna ble uavhengige av hjelp i de daglige gjøremålene.

På TRS har vi erfart at fysisk funksjonsnivå og behov for hjelp til daglige gjøremål hos gruppen voksne med amyoplasi varierer mye. Noen er helt selvhjulpne, mens andre er avhengige av personhjelp til de fleste daglige aktiviteter. Mestring av daglige gjøremål synes å ha sammenheng med leddbevegelse og muskelstyrke, men dette har aldri blitt undersøkt systematisk.

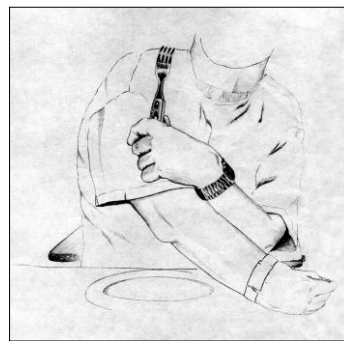
For selvstendighet i daglige gjøremål kan bruk av kompenserende tiltak være avgjørende. På TRS har vi erfart at bruk av hjelpemidler og tilpassing av omgivelsene er mye brukte

kompeniserende tiltak ved amyoplasi, noe som også er omtalt i litteraturen (Hahn 1985, Smith & Drennan 2002, Berg & Steen 2007, Bamshad et al 2009).

Et annet kompeniserende tiltak er å benytte kompeniserende strategier eller manøvre. En person med normal neuromuskulær funksjon, vil naturlig benytte bevegelsesmønstre som innebærer minst mulig bruk av leddutslag og muskelstyrke, det vil si å bruke kroppen på en mest mulig effektivt og lite energikrevende måte som mulig. Når muskelstyrken er redusert og/eller leddbevegeligheten er begrenset, vil man ta i bruk alternative bevegelsesmønstre som er funksjonelle for å utføre handlinger (Kroksmark 2006). Personer med amyoplasi tar ofte i bruk kompeniserende strategier når de utfører daglige gjøremål. De benytter alternative bevegelsesmønstre som de har funnet ut at er funksjonelle når leddene er stive og/eller muskelstyrken er redusert (Williams 1985, Berg & Steen 2007, Kroksmark 2006). Hvilken strategi man benytter, vil være avhengig av funksjonsnedsettelsen. Et eksempel på en strategi når man har bøyde håndledd og pronerte underarmer, er å krysse underarmene for at fingrene skal møtes. Denne strategien kan brukes for å kunne bruke hendene samlet, for eksempel for å kunne skrive for hånd med nedsatt fingerbevegelighet (Figur 3). Ved amyoplasi kan den passive bevegeligheten i et ledd være større enn den aktive, fordi muskelkraften ikke er tilstrekkelig til å bevege ekstremiteten mot tyngrekräften gjennom hele bevegelsesbanen. Dersom dette er tilfelle for albuefleksjon, vil det for eksempel være vanskelig å løfte en gaffel opp til munnen. En kompeniserende strategi vil være å løfte den ene armen ved hjelp av skuldermuskulaturen i den andre, og lene seg fram mot bordkanten slik at armen bøyes opp mot ansiktet (Figur 4). De ulike kompeniserende strategiene kan være en forutsetning for å kunne utføre daglige gjøremål, men per i dag finnes det få beskrivelser av hvordan disse strategiene utføres.



**Figur 3** Kompenserende strategi ved stive, bøyde håndledd og pronerte underarmer, med krysset grep



**Figur 4** Kompenserende strategi ved passiv, men ikke aktiv albuebøy. Bøyer og løfter den ene armen ved bruk av skulderfleksjon med den andre

## Kunnskap om voksne

Voksne med amyoplasi er i liten grad beskrevet. Litteraturen beskriver nesten utelukkende barn. Kun to studier er funnet om voksne, Carlson et al (1985) og Sødergård et al (1997). Begge er oppfølgingsstudier av yngre voksne med gjennomsnittsalder på henholdsvis 16 og 27 år. Studiene beskriver ortopedisk behandling og resultater, inkludert mestring av daglige gjøremål, men ingen av studiene skiller på undergrupper av AMC. Studier som undersøker funksjonsevne og utførelse av daglige gjøremål hos voksne med amyoplasi er ikke funnet.

På TRS har vi erfart at voksne med amyoplasi beskriver økende kraftsvikt fra midten av 30-årene. Flere har fått påvist økende fibrosering og fettdegenerasjon av muskulaturen. Noen har fått påvist trang spinalkanal (spinal stenose), og de rapporterer økende grad av smerter. Problemene ser ut til å tilta med økende alder.

En systematisk funksjonsbeskrivelse av gruppen voksne med amyoplasi vil kunne være et bidrag til videre forskning om utviklingen av tilstanden ved økende alder. Landsforeningen for AMC i Norge har i flere år etterlyst økt kunnskap om hvordan det går med personer som har AMC i voksen alder.

## 2 Hensikt og problemstillinger

Hensikt med studien var å beskrive funksjon hos voksne med amyoplasi. I beskrivelsen inngikk undersøkelse av sosiodemografiske karakteristika, hovedtrekk i deres behandlingshistorie, funksjon i bevegelsesapparatet, funksjonsevne i daglige gjøremål og hvilke kompensierende strategier og tiltak som benyttes. I tillegg ville vi undersøke sammenheng mellom funksjonene i bevegelsesapparatet og hvorvidt funksjonsnedsettelse i ulike deler av bevegelsesapparatet er assosiert med funksjonsevne i daglige gjøremål.

Dette ble gjort ved å undersøke følgende problemstillinger:

- 1. Hva kjennetegner gruppen voksne med amyoplasi med hensyn til generelle karakteristika og klinisk historie?**
- 2. Hvordan er kroppsproporsjonene, leddbevegeligheten og muskelstyrken, sammenlignet med relevante referanseverdier?**
- 3. Hvordan er funksjonsevnen i daglige gjøremål og hva brukes av kompensierende tiltak?**
- 4. I hvilken grad er det sammenheng mellom kroppsfunksjonene i bevegelsesapparatet og mellom kroppsfunksjoner og funksjonsevne i daglige gjøremål?**

Med studien ønsket vi å få kunnskap om voksne med amyoplasi, som kan være med på å danne grunnlaget for den veiledning vi gir om funksjonsforbedrende tiltak overfor personer med amyoplasi, barn som blir født med diagnosen, deres pårørende og fagpersoner i tjenesteapparatet.

## 3 Teori

I studien undersøkes funksjon i bevegelsesapparatet og i hvilken grad det er sammenheng mellom funksjonsevne i daglige gjøremål og funksjonene leddbevegelighet og muskelstyrke. Funksjon, funksjonsevne og funksjonshemming er begreper som både historisk og i dag blir tillagt ulik forståelse, noe jeg vil belyse i dette kapittelet. I drøftingen av ulike betydninger av begrepene har jeg brukt førende offentlige dokumenter, samt Verdens Helseorganisasjons klassifisering ”International Classification of Functioning, Disability and Health” (ICF), som på norsk heter ”Internasjonal klassifikasjon av funksjon, funksjonshemming og helse” (WHO 2003), da jeg anser disse dokumentene som styrende for forståelse av begrepene i Norge i dag. ICF blir brukt videre i oppgaven som teoretisk referanseramme.

Siste del av teorikapittelet er gjennomgang av de fire hovedfenomenene som undersøkes i studien, med fokus på hvordan de er relevante for gruppen voksne med amyoplasie og relatert til ICF.

### 3.1 Forståelse av funksjonshemming

Forståelse av funksjonshemming kan i hovedsak kategoriseres i tre hovedmodeller; den medisinske, den sosiale og den biopsykososiale modellen. I tillegg har en relasjonell forståelse av funksjonshemming blitt presentert i det siste tiårs offentlige utredninger.

I en medisinsk forståelse ses funksjonshemming som en egenskap ved individet, den funksjonshemmede personen. Funksjonshemming ses som en konsekvens av sykdom, skade, lyte eller avvik, og tiltak er rettet inn mot helbredelse, funksjonsbedring, tilpasning og adferdsendring. Normen er det normale, og sykdom forstås i følge den amerikanske filosofen Christoffer Boorse (1977), som et statistisk beregnbart avvik fra de artstypiske biologiske funksjoner. Funksjon anses som noe som kan vurderes nøytralt med matematiske og statistiske beregninger, ved bruk av tester og observasjoner. Biomedisinen har historisk sett vært rådende for den behandlingen personer med amyoplasie har fått. Fokuset har vært å rette ut bøyde ledd, ”rette opp feil”. Synet på sykdom som ”feil i maskineriet”, har røtter tilbake til 1600-tallet, ved filosofen René Descartes (Nortvedt og Grimen 2004).

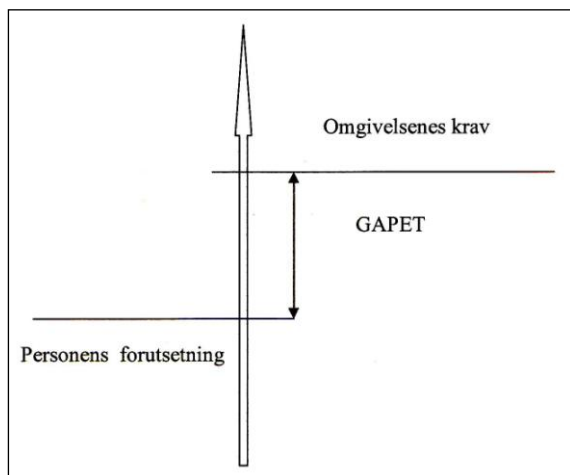
I løpet av de siste tiårene har denne biologiske-medisinske forståelsen av funksjonshemming blitt utfordret. Det er særlig påvirkning fra USA (Goffman 1963) og England (Oliver 1990)

som har preget diskusjonene og ført til dreining i synet på funksjonshemming i Norge (Grue 2000). Kritikken ble både rettet mot at det biomedisinske synet setter personer med funksjonshemming i en passiv behandlings-mottakerrolle hvor fagpersonene har mye makt, og at det ikke ble tatt hensyn til at omgivelsene kunne ha en avgjørende betydning for hvorvidt biologiske eller medisinske forhold førte til funksjonshemming. Kritikerne utviklet den sosiale modellen som kan ses som en motpol til den medisinske modellen (Oliver 1990). Den sosiale modellen har fokus på hvordan sosioøkonomiske mekanismer i samfunnet, som at forhold innen utdanning, arbeidsliv, fysiske hindre og holdninger skaper barrierer som fører til at mennesker blir funksjonshemmede, og at tiltakene bør være på politisk og samfunnsendrende nivå (Oliver 1990, Grue 2000).

Den biopsykososiale modellen er en flerdimensjonal modell og ble utviklet som en reaksjon på de andre modellenes endimensjonale perspektiv (Engel 1977). Den beskriver mennesket med sine ressurser og begrensninger, med sine roller, i sitt miljø og fokuserer på relasjonene mellom individ og samfunn. I denne modellen skisseres det at tiltakene for å oppnå endringer må stimulere både til endringer hos personen selv, men også til endringer av samfunnets holdninger og krav (Conradi & Rand-Hendriksen 2004, White 2006).

De senere årene har en relasjonell forståelse av funksjonshemming blitt introdusert, først i utredningen "Fra bruker til borger" (NOU 2001:22), presisert i "Likeverd og tilgjengelighet" (NOU 2005:8) og videreført i Stortingsmelding nr 40 (2002-2003), samt i rapporten "Full deltakelse for alle?" (Dok 2006). Den relasjonelle forståelsen står ikke i motsetning til den biopsykososiale modellen, men innebærer en presisering og omdefinering av begreper og en understreking av sosiale aspekter. Funksjonshemming ses i den relasjonelle forståelsen som en konsekvens av sykdom/skade hos individet og funksjonshemmende forhold eller barrierer. Samfunnsmessige forhold og barrierer kan være av ulik art, både fysiske og holdningsmessige. Begrepene "nedsatt funksjonsevne" og "funksjonsnedsettelse" introduseres som begreper som refererer til det individuelle og "funksjonshemmet" som begrep på det relasjonelle (NOU, 2001:22). Nedsatt funksjonsevne eller funksjonsnedsettelse defineres å foreligge når en kroppsdel eller en del av kroppens fysiske eller kognitive funksjoner er tapt, skadet eller på noen måte nedsatt. Begrepet funksjonshemming reserveres til "noe som kan oppstå i et individs møte med samfunnet, når individets deltakelse begrenses og dette kan knyttes til nedsatt funksjonsevne" (NOU 2005:8). Det presiseres at det er ingen selvfølge at en person med nedsatt funksjonsevne er funksjonshemmet og begrenset i sin deltakelse. Funksjonshemming

oppstår først når det er et misforhold eller gap mellom individets forutsetninger og omgivelsenes utforming eller krav til funksjon, slik det også beskrives i St. meld. nr 40 (2002-2003). Denne tankegangen har tidligere vært beskrevet av professor Ivar Lie, og betegnet som GAP-modellen (Lie 1989). Lie beskrev at ”kjernen i det å være funksjonshemmet er å bli satt utenfor deltakelse i livssammenhenger som ansees eller oppfattes som viktige i det samfunnet en lever. I hovedsak dreier det seg om praktiske problemer som er resultat av manglende samsvar mellom funksjonsevne hos personen og funksjonskrav i miljøet” (figur 5).



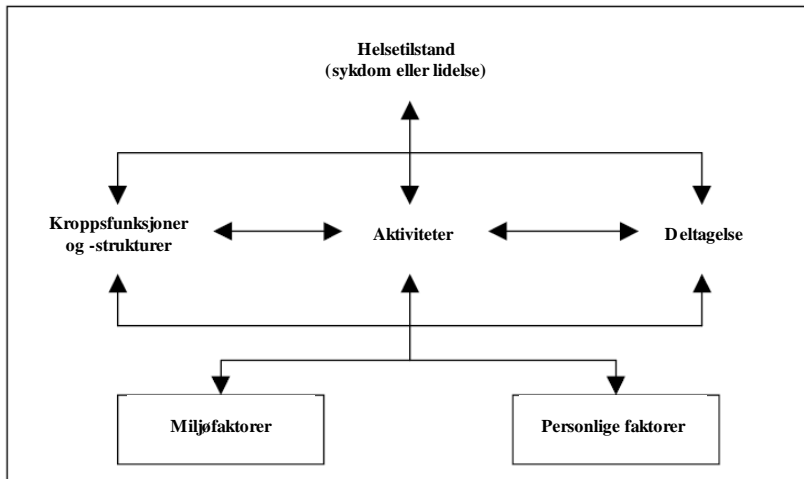
**Figur 5 GAP-modellen, som viser interaksjon mellom personenes forutsetninger, omgivelsenes krav og ”gapet” som utgjør funksjonshemmingen (tegnet av Johansen 2007, etter Lie 1989)**

Den relasjonelle tankegangen kan synes vanskelig å fastholde, den medisinske forståelsen sniker seg lett inn. I dagligtale brukes funksjonshemming fremdeles ofte om den biologiske sykdommen eller skaden, for eksempel i uttrykket ”fysisk funksjonshemmet”.

## 3.2 Funksjon og funksjonshemming relatert til ICF

WHO's klassifikasjonsmodell ICF er en tankemodell som har til hensikt å forstå helse og helserelaterte tilstander (WHO 2003). Modellen beskriver individet i samfunnet, er basert på en multifaktorell årsaksforklaring og kan betegnes som både biopsykososial og relasjonell. ICF er en dynamisk modell som viser det komplekse samspillet mellom helsetilstand, omgivelser og personlige faktorer (figur 6). Modellen skisserer hvordan ulike dimensjoner både hos personen selv og i omgivelsene innvirker og får følger for individets aktivitet og deltakelse, en flerdimensjonal forståelse av funksjon og funksjonshemming (Vik 2004).





**Figur 6 Interaksjon mellom komponentene i ICF (WHO 2003)**

ICF er delt inn i to hovedområder; ”Funksjon og funksjonshemming” og ”Kontekstuelle faktorer”. Funksjon og funksjonshemming omfatter emneområdene ”kroppsfunksjoner” (organsystemenes fysiologiske funksjoner, inkludert mentale funksjoner), ”kroppsstrukturer” (anatomiske deler av kroppen), ”aktivitet” (menneskets utførelse av oppgaver og handlinger) og ”deltakelse” (å engasjere seg i en livssituasjon). Kontekstuelle faktorer omfatter emneområdene ”miljøfaktorer” (de fysiske, sosiale og holdningsmessige omgivelsene) og ”personlige faktorer” (særtrekk og spesielle forhold ved bakgrunnen hos personen, som alder, kjønn, utdanning, yrke, livsstil, vaner etc). Klassifikasjonen består av kategorisering av emneområdene. Personlige faktorer er den del av modellen fordi de kan ha stor innvirkning, men klassifiseres ikke (WHO 2003).

WHO's idégrunnlag for ICF var å lage et felles, internasjonalt språk for begrepet ”funksjon” (WHO 2003). Funksjon brukes i ICF som en paraplybetegnelse som omfatter dimensjonene kroppsfunksjoner, kroppsstrukturer, aktivitet og deltakelse. Begrepene ”funksjonsnedsettelse” og ”nedsatt funksjonsevne” brukes ikke i ICF. I stedet brukes ”avvik” om problemer med kroppsfunksjoner og –strukturer; funksjons- eller strukturavvik. ”Aktivitetsbegrensninger” brukes som betegnelse på vanskeligheter en person kan ha ved å utføre aktiviteter og ”deltakelsesinnskrenkninger” om problemer som kan oppleves i forhold til muligheter for deltakelse. Dette er en bredere definisjon av funksjonsevne enn brukt i NOU 2005:8, som kun omhandler kroppsfunksjoner. Siden funksjon i ICF betegnes som en paraplybetegnelse for både kroppsfunksjon & kroppsstruktur og aktivitet & deltakelse, synes det naturlig at funksjonsnedsettelse også omhandler de samme emneområdene. Videre i denne oppgaven vil

derfor funksjon og funksjonsevne brukes både om kroppsfunksjoner og kroppsstrukturer, og i forbindelse med beskrivelse av utførelse av aktiviteter.

I ICF beskrives det at funksjon kan påvirkes positivt og negativt av personlige og miljømessige faktorer. Funksjonshemming brukes som en paraplybetegnelse for funksjons- og stukturavvik, aktivitetsbegrensninger og deltakelsesinnskrenkninger. Det synes derfor noe uklart om en ut fra ICF kan forstå funksjonshemming som er betegnelse på individet eller om begrepet reserveres til ”begrensning i individets deltakelse når dette kan knyttes til nedsatt funksjonsevne”, som i NOU 2005:8.

### **3.2.1 Funksjon relatert til amyoplasi**

For å kunne besvare problemstillingene for studien; å beskrive funksjon hos voksne med amyoplasi, måtte vi gjøre undersøkelser innen alle emneområdene i ICF.

Innen kroppsfunksjoner og -strukturer, er det i første rekke leddbevegelighet og muskelstyrke i ekstremitetene som er affisert ved amyoplasi. Det er også beskrevet at diagnosen kan innebære avvikende antropometriske forhold, som lav kroppshøyde og kortere lengde på ekstremiteter (Hall 1986). Alle disse fenomenene vil kunne innvirke på funksjonsevnen i daglige gjøremål. Av erfaring vet vi at mange personer med amyoplasi benytter hjelpemidler og kan være avhengige av at omgivelsene er tilrettelagt. Dette er miljøfaktorer som vil påvirke funksjonsevnen. Personlige faktorer som kjønn og alder, utdanning, yrke og erfaringer med organisert fysiske aktivitet kan ha betydning for funksjon og inngikk derfor i undersøkelsen.

I det følgende vil jeg gjennomgå kroppsproporsjoner, leddbevegelighet, muskelstyrke, og funksjonsevne i daglige gjøremål som fenomener og slik de syntes relevante for studien av gruppen voksne med amyoplasi.

#### **Kroppsproporsjoner**

Vekst er essensielt for utvikling av menneskekroppen. Vekst av de ulike delene av kroppen skjer normalt etter en ”utviklingsplan” som styres av mange faktorer, både genetiske og miljømessige. Enhver forstyrrelse av menneskets normale utviklingsplan kan føre til forstyrrelse i veksten av de enkelte kroppsdelene (Hall et al 1995).

Med kroppsproporsjoner menes forholdet mellom kroppens deler. Forholdet mellom kroppsdelene kan variere mellom individer. For å vurdere et enkeltmål må man sammenligne det med en standard. Standarder kan være aldersrelaterte og relatert til normalbefolkning i ulike etniske grupper (Hall et al 1995). Gjennom anatomiske disseksjonsstudier har man kommet fram til noen gjennomsnittsverdier og målene av de ulike kroppsdelene angis vanligvis i forhold til prosent av kroppsvekt og høyde (Remvig et al 2003).

ICF klassifiserer skjelettets knokler under kroppsstrukturer og bevegelsesapparatets strukturer. Avvik i kroppsproporsjoner (dysproporsjoner) vil kunne gi problemer for kroppsfunksjoner og påvirke aktivitet og deltakelse. Korte armer kan for eksempel ha betydning for å nå fram til hele kroppen som ved fotstell og toalettbesøk eller for å rekke opp til noe over hodehøyde. Misforhold mellom kroppsdelene vil for personer med amyoplasi kunne innvirke på funksjonsevnen i daglige gjøremål og forsterke de utførelsesmessige problemene en fra før måtte ha på grunn av nedsatt leddbevegelighet og muskelstyrke.

Undersøkelse av kroppsproporsjoner er av stor verdi for å skaffe seg objektive mål for dysproporsjonal vekst, som for eksempel ved mistanke om skjelettdysplasier (Juliussen et al 2005). Amyoplasi beskrives ikke i litteraturen som en skjelettdysplasi, men Hall et al (1983) beskriver at veksten av ekstremitetene kan bli hemmet på grunn av manglende bevegelser i fosterlivet, og at voksne med amyoplasi har lavere kroppshøyde enn forventet. Hvorvidt voksne med amyoplasi er dysproporsjonale, er imidlertid ikke beskrevet.

## **Leddbevegelighet**

Ledd kan defineres som en bevegelig forbindelse mellom to eller flere skjelettdeler. I de fleste ledd inngår et leddhode eller kondyl og en leddskål eller leddflate. En forutsetning for funksjon i et ledd, er at det kan beveges. Rent funksjonelt kan bevegelsesmåtene deles i tre hovedtyper; rulle- glide- og rotasjonsbevegelser (Remvig et al 2003).

Et ledds bevegelsesbane betegnes i litteratur om leddmåling som "Range of motion" (ROM), og defineres som "the arc of motion through which the joint moves". Det skilles mellom aktiv leddbevegelighet, AROM, "the range through which a client can move a joint using his/her muscle power" og passiv leddbevegelighet, PROM, "the motion available in a joint when it is moved by an outside force" (Crepeau et al 2007).

Leddbevegelighet hører inn under både kroppsfunksjon og kroppsstruktur i ICF. Primært er det strukturelle forhold som påvirker PROM, mens AROM er en sammensatt kroppsfunksjon. Passiv bevegelighet i leddet bestemmes primært av leddets beskaffenhet og strukturer rundt leddet, som kapsler og ligamenter. Endring i strukturene kan føre til nedsatt eller økt bevegelighet. Muskellengde, som korte muskler på antagonistsiden kan føre til nedsatt bevegelsesbane på motsatt side. Andre kroppsstrukturelle forhold som økt kroppsmasse og ødem kan også påvirke leddets bevegelse. Likeledes kan sykdommer og skader i ledd gi smerter og bevegelsesvansker. Muskelstyrke har betydning for aktiv bevegelighet. Leddbevegeligheten kan imidlertid også påvirkes av ytre forhold, som ligger innen områdene aktivitet/deltakelse og personlige faktorer, som alder, kjønn, livsstil, yrke og etnisitet. For eksempel vil turnere få større leddutslag enn andre, og eldre personer være stivere i leddene enn barn og unge (Pedleton & Schultz-Krohn 2006).

Alle disse forhold kan påvirke leddbevegelighet ved amyoplasi, i tillegg til de primære forholdene ved diagnosen. Amyoplasi kjennetegnes ved medfødt symmetriske og karakteristiske, bøyde og stive ledd i ekstremitetene. Ved amyoplasi beskrives ikke feil ved dannelse av leddet, men at manglende bevegelse i fosterlivet kan føre til at endringer i leddflatene oppstår. Nedsatt leddbevegelighet beskrives som mest uttalt ved fødselen. Spontanbedring av leddbevegeligheten ses på grunn av økt mulighet til bevegelse etter fødsel, behandling og naturlig bruk av kroppen, men de fleste har varig nedsatt bevegelighet (Bamshad 2009). Litteraturen beskriver typiske feilstillinger, men hvor mye bevegeligheten er nedsatt og om dette endres med alder, er lite beskrevet.

Dersom muskelstyrken er så svak at man ikke selvstendig kan bevege gjennom hele leddets tilgjengelige bevegelsesbane, kan passiv bevegelighet blir større enn den aktive (Staheli et al 1998). I daglige gjøremål antas aktiv bevegelighet å ha stor betydning for selvstendig utførelse, men også passiv bevegelighet kan ha betydning for funksjonsevne i daglige gjøremål. Personer med amyoplasi benytter sin passive leddbevegelighet i kompenserende strategier i daglige gjøremål.

## **Muskelstyrke**

Muskelstyrke er et delement i et neuromotorisk samspill (Remvig et al 2003). Muskelstyrke defineres funksjonelt av Harris & Watkins (1993) som "the ability of skeletal muscle to

develop force for the purpose of providing stability and mobility within the musculoskeletal system, so that the functional movement can take place”.

Muskelen kan arbeide dynamisk, enten konsentrisk (under forkortelse), eksentrisk (under forlengelse) eller isometrisk (under uendret lengde). I tillegg kommer isotonisk muskelarbeid, hvor muskelen arbeider under uendret spenning. Ved klinisk måling av muskelstyrke er det vanligvis isometrisk maksimal styrke som måles (Remvik et al 2003).

Kroppens muskler tilhører bevegelsesapparatets strukturer under området ”kroppsstruktur” i ICF, mens muskelstyrke er et domene under ”kroppsfunksjon”.

Amyoplasi betyr manglende utvikling av muskulatur og muskelvevet i ekstremitetene kan være erstattet av fibrøst bindevev eller fett, noe som kan betegnes som et strukturavvik. Hall et al (1983) beskriver i sin grunnleggende artikkel at histopatologiske studier av muskulaturen ved amyoplasi viser ulike og til dels motsetningsfulle funn. Mikroskopistudier har vist varierende funn, avhengig av hvilke muskler som er undersøkt, og alder på pasienten. I affiserte muskler har man funnet reduksjon eller variasjon i størrelsen på muskelfibre og reduksjon i antall fibre. Økt antall fettceller som til dels erstatter muskelcellene ble funnet. Muskelspolene ble rapportert å være normale. Muskeldannelsen og strukturen i musklene synes å variere fra muskelgruppe til muskelgruppe hos samme individ og mellom individer. Hos noen personer kan noen muskler være helt eller delvis fraværende, mens andre muskler har normal muskelmasse. Noen muskler kan ha tilsynelatende normal størrelse, men bestå av fibrøst bindevev eller fett. For vurdering av muskelmasse og grad av fett- og bindevevinfiltrasjon i de ulike muskelbukene, beskrives både ultralyd, CT og MRI som egnede undersøkelsesmåter (Abbing et al 1985, Södergård et al 1993, Mercuci et al 2009).

## **Funksjonsevne i daglige gjøremål**

Daglige gjøremål brukes synonymt med aktiviteter i dagliglivet, Activities of Daily Living (ADL). Daglige gjøremål forstås som aktiviteter som forekommer daglig, som er felles for stort sett alle mennesker, og som det er nødvendig å utføre for å leve et selvstendig liv (Thörnquist 1995). ADL er en samlebetegnelse på alle slags daglige aktiviteter. For å presisere hvilke typer aktiviteter det dreier seg om, er ADL-betegnelsen delt opp i PADL og IADL. PADL står for Physical activities of daily living (på norsk ”primær ADL”) og beskriver aktiviteter vi utfører daglig for å ivareta vår personlige omsorg (basale egenomsorgsaktiviteter). IADL står for

Instrumental Activities of Daily Living (på norsk ”instrumentell ADL”) og innebærer komplekse aktiviteter eller oppgaver vi gjør for å bevare vår uavhengighet i hjemmet eller i samfunnet for øvrig (ibid.).

”Funksjonsevne i daglige gjøremål” omhandler i denne studien evne til utførelse av aktiviteter innen PADL. Dette ble valgt fordi PADL betegner aktiviteter som er nødvendig for alle å utføre eller få utført, uavhengig av kjønn, alder, kultur, religion, sosiale forhold med mer og kan karakteriseres som universelle. P står for physical: fysisk, og betegner aktiviteter som er nært relatert til kroppen og fysiologiske behov som fødeinntak, tømning av avfallsstoffer, varme og hygiene, i tillegg til mobilitet (Tuntland 2006). IADL innebærer aktiviteter som i større grad er avhengig av kjønn og miljøbetingelser enn de som inngår i PADL, og synes derfor mindre egnet i en studie hvor vi skal undersøke sammenheng på gruppenivå.

Aktivitetsbegrepet er mangetydig, og brukes om alle gjøremål eller virksomheter hele døgnet måtte inneholde, både hjemlige gjøremål, på skole/arbeid, samt alt som inngår i fritid. På engelsk skilles det mellom ”activity” og ”occupation”, men på norsk har vi ikke noe vanlig brukt ord som tilsvarer ”occupation”. ”Aktivitet” brukes i denne studien nært opp til begrepene daglige gjøremål, oppgaver og handlinger.

Kartlegging av funksjonsevne i daglige gjøremål søker å identifisere både personens ressurser og begrensninger, både de positive og de negative aspektene i ICF-modellen.

Aktivitetsdimensjonen handler om personens aktivitet eller aktivitetsbegrensninger, som kan påvirkes av alle de andre dimensjonene, og føre til hjelpebehov i dagliglivet.

ICF skiller mellom det som betegnes som modifikatorene ”utførelse” og ”kapasitet”.

Utførelsesmodifikatoren beskriver hva en person gjør i sitt nåværende miljø, mens kapasitetsmodifikatoren beskriver det høyeste funksjonsnivå en person kan oppnå innenfor et bestemt domene på et gitt tidspunkt, justert for miljøbetingelser. Dette forstår jeg som en beskrivelse av personens funksjonsevne i et optimalt tilpasset miljø, uten noen form for barrierer som er til hinder for utførelsen, og på det tidspunktet personen er best i stand til utførelsen av aktiviteten. Å bedømme kapasitet på denne måten synes teoretisk interessant, men vanskelig i praksis, og spesielt ved undersøkelse av en gruppe mennesker. Hva som er optimale miljøbetingelser og tidspunkt vil være helt individuelt og dermed krevende å få til.

Forskjellene mellom modifikatorene kan imidlertid også forstås som forskjellen mellom hva personen ”kan” og hva han/hun ”faktisk gjør” til daglig. Måling av funksjonsevne i daglige

gjøremål med ADL-instrumenter baseres vanligvis på kartlegging av hva personen faktisk gjør til daglig, det ICF betegner som "utførelse" (Tuntland 2006). I slik kartlegging synes det i tillegg viktig å vurdere hvorvidt dette skiller seg fra hva personen "kan", fordi en diskrepans mellom beskrevet kapasitet (kan) og utførelse (gjør) kan gi nyttig veiledning om hva som kan gjøres med personens miljø for å bedre utførelsen, med andre ord; minske funksjonshemmingen, hvis dette er ønskelig.

I bedømming av funksjonsevne i denne studien er det "hva personen gjør i sitt nåværende miljø", altså ICFs utførelsesmodifikator, som måles. Dersom personene har fått tilpassede hjelpemidler og fått tilrettelagt sine omgivelser slik at de møter minst mulige fysiske barrierer, er det nærliggende å tro at utførelse og kapasitet vil ligge nært opp til hverandre så lenge personen utfører aktivitetene i sitt eget hjem. Begrepet "nåværende miljø" innebærer ifølge ICF også samfunnsmessig sammenheng. Når aktiviteter utføres utenfor eget tilpasset miljø, vil det kunne være stor forskjell mellom utførelse og kapasitet, med andre ord: funksjonsnedsettelsen fører til funksjonshemming.

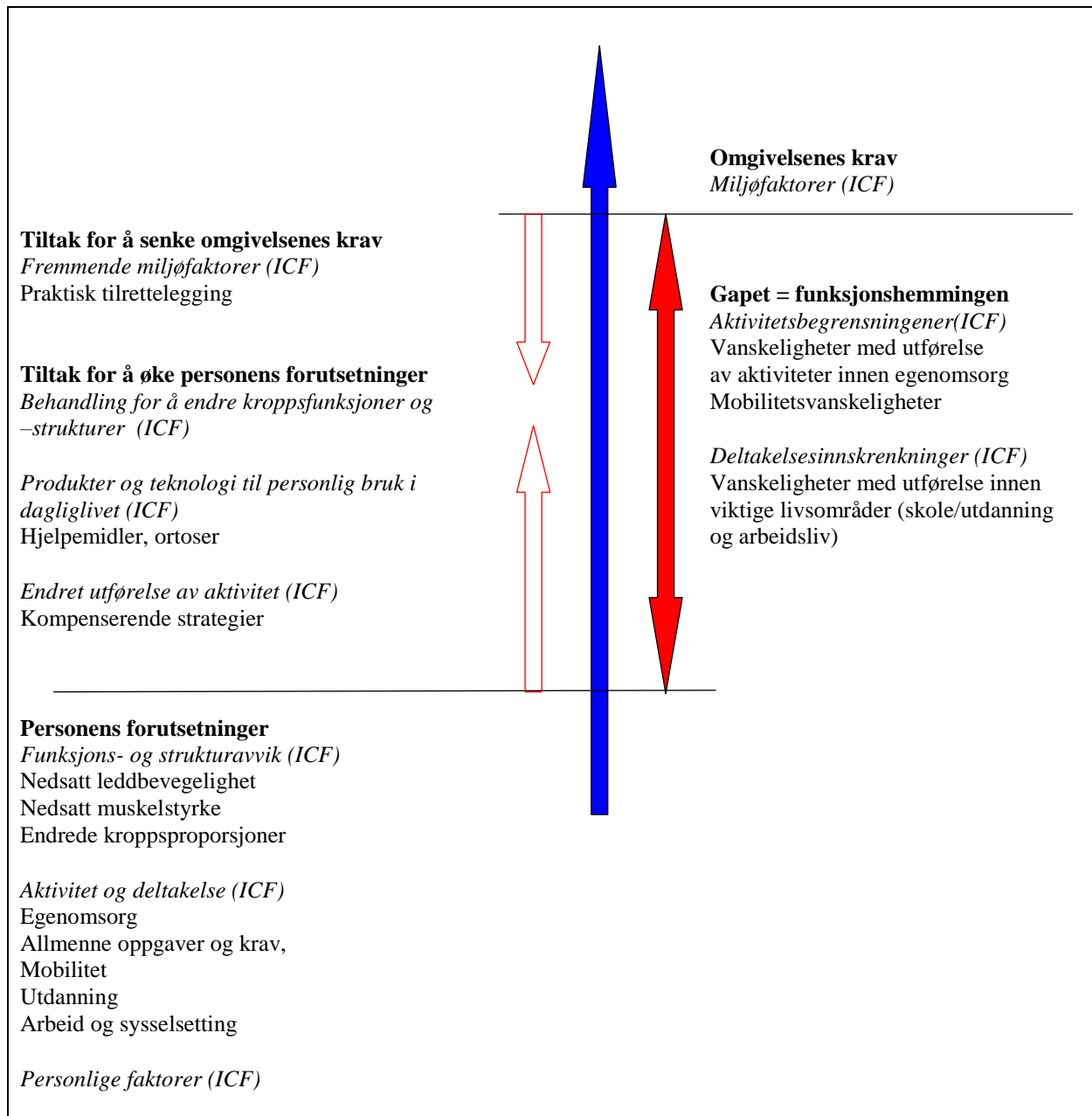
Hjelpemidler og tilrettelegging inngår i miljøfaktorene i ICF. Med hjelpemidler menes individuelt valgt og eventuelt individuelt tilpasset spesialutstyr som benyttes ved utførelse av daglige gjøremål, for eksempel bestikk med spesialtilpasset skaft til spising og rullestol eller krykker til forflytning. Med tilrettelegging menes om det er spesielle fysiske forhold i omgivelsene som er en forutsetning for utførelse av aktiviteten, for eksempel bordets høyde ved spising, gulvets belegget ved gange, klærnes utforming ved av- og påkledning. Måling av funksjonsevne i daglige gjøremål og kartlegging av kompensierende tiltak omtales i metodekapittelet.

## **Sammenfatning av GAP-modellen og ICF**

Med GAP-modellen beskriver Lie (1989) at det å være funksjonshemmet er å bli satt utenfor deltakelse, som er resultat av manglende samsvar mellom funksjonsevne hos personen og funksjonskrav i miljøet. I GAP-modellen er funksjonshemmingen det ICF betegner som aktivitets og deltakelsesvanskelighetene, som en person opplever om følger av misforhold mellom egen funksjonsnedsettelse og omgivelsenes krav til funksjon.

GAP-modellen er en illustrativ modell på funksjonshemming, men den er ikke dynamisk og viser ikke hvordan de ulike domeneene gjensidig kan påvirke hverandre, slik ICF gjør. Figur 7

illustrerer et forsøk på samkjøring av ICF og GAP-modellen, sammenhengen mellom dem og hvor ICF-områdene som undersøkes i studien kan plasseres inn i GAP-modellen.



**Figur 7** Områder som er relevante for studien, illustrert ved samkjøring av Gap-modellen og ICF, inspirert av Johansen (2007)



# 4 Metode

## 4.1 Design

Studien er en tverrsnittsstudie. Tverrsnittsstudier er studier der undersøkelser er gjort på ett tidspunkt eller i løpet av en kort tidsperiode på et utvalg individer (Veierød & Thelle 2007). Studien kan betegnes som eksplorerende, da det finnes lite kunnskap fra før på området som skal studeres.

## 4.2 Utvalg

Alle personer  $\geq 18$  år som ble vurdert til å ha amyoplasia og var registrert ved TRS kompetansesenter for sjeldne diagnoser, ble tilskrevet med spørsmål om å delta i studien (n=33). Etter første invitasjon samtykket 21 personer i å delta, etter en påring ble antallet 22 (67%). Alle de 22 personene ble undersøkt og inkludert i studien. Metoden for å identifisere deltakere beskrives under.

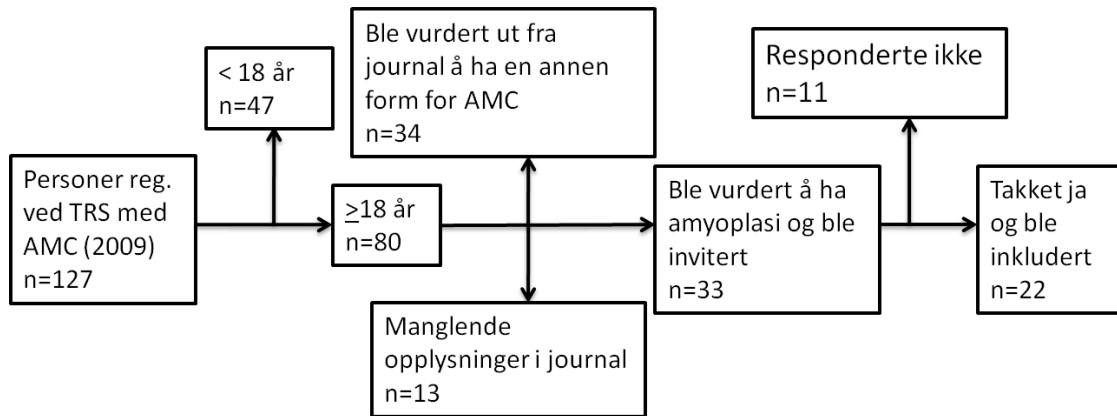
### 4.2.1 Inklusjons- og eksklusjonskriterier

Metoden for å identifisere aktuelle deltakere til studien, var å gjennomgå journalene til de registrerte med AMC, i arkivet på TRS. På basis av de kliniske kjennetegnene som beskriver amyoplasia, valgte vi ut fra beskrivelser i journal deltakere til studien.

De klinisk karakteristiske kjennetegnene beskrevet av Hall et al (1983) ble brukt som inklusjonskriterier; spesifikke symmetriske kontrakturer og muskelsvakhet. Ved affeksjon i overekstremiteter ble følgende leddstillinger brukt som kliniske kjennetegn; innadroterte skuldre, ekstenderte albuer, pronerte underarmer, flekterte håndledd og innslått tommel. Ved affeksjon i underekstremitetene ble nedsatt bevegelighet i hofter med eventuelt subsuksasjon, ekstenderte knær og klumpføtter brukt som kliniske kjennetegn. Hvis skjelettmuskulaturen var undersøkt med MRI eller CT, var funn av manglende eller redusert muskeldannelse, samt innfiltrasjon av fettvev og/eller fibrøst bindevev i muskulaturen, avgjørende for inklusjon. Ved tvil om inkludering, ble biveileder konsultert.

Eksklusjonskriterier var kognitive utfall, psykiske forhold eller språkproblemer som umuliggjorde kommunikasjon og samarbeide ved undersøkelsene.

Hos flere av deltakerne var diagnosen kjent fra før, blant annet fra undersøkelser ved TRS. Noen var ikke kjent ved TRS, og det varierte hvor gode beskrivelsene i journalene var. Prosessen ved å identifisere deltakere illustreres i figur 8.



Figur 8 Utvelgelse av deltakere til studien, illustrert ved flytskjema

## 4.3 Datainnsamling

Følgende data ble samlet inn:

- Sosiodemografiske data og sykehistorie med informasjon om behandlingstiltak
- Klinisk undersøkelse av kroppsproporsjoner, leddbevegelighet og muskelstyrke
- Kartlegging av funksjonsevne i daglige gjøremål og bruk av kompenserende tiltak
- Egenbeskrivelse av smerter

Undersøkesskjema med manual ble utarbeidet på TRS (vedlegg 1 og 2). Datainnsamling ble i hovedsak fortatt på senteret, to deltakere måtte vi reise til. For å sikre størst grad av reliabilitet, undersøkte prosjektmedarbeider (TH) antropometri, leddbevegelighet og muskelstyrke hos alle deltakerne, og prosjektleder (US) kartla deltakernes funksjonsevne i daglige gjøremål.

Med deltakernes godkjenning ble det tatt foto av leddstillinger og videoopptak av bevegelser, for å kunne analysere og beskrive bevegelser i etterkant (vedlegg 3). Utføring av daglige gjøremål ble også filmet dersom hjelpemidler, tilrettelegging og/eller kompenserende strategier ble benyttet.

## 4.4 Metodevurderinger

Hvilke dimensjoner av funksjon som skulle undersøkes fikk betydning for hvilke metoder og måleinstrumenter som ble valgt. I tillegg var det vesentlig å velge undersøkelsesmetoder som på best mulig måte kunne belyse problemstillingene for studien.

Innen ergoterapi kan man forenklet definere tre hovedgrupper av perspektiver for undersøkelser av kroppsfunksjoner, aktivitet og deltakelse; Bottom-up, Top-down og Kontekstuelle perspektiver (Ideishi 2003). Bottom-up perspektiver vektlegger grundig vurdering i forhold til kroppsfunksjoner med tanke på å forstå hvordan disse influerer på aktivitetsutførelsen. Top-down perspektiver starter med personens behov og ønsker i forhold til aktivitetsroller og deltagelse, mens Kontekstuelle perspektiver ser mer systemisk på menneskets aktivitetsutførelse i ulike omgivelser og kombinerer Bottom-up og Top-down perspektivene ([www.netf.no](http://www.netf.no)).

Perspektivet for denne studien kan betegnes som Bottom-up. Målet var å beskrive nåværende kroppsfunksjoner og hvordan de innvirker på aktivitet – en funksjonsvurderingsstudie. Instrumenter for vurdering av kroppsfunksjoner og –strukturer er utviklet innenfor biomedisinsk perspektiv, med vekt på å gradere avvik fra normal funksjon. De betegnes i litteraturen som objektive instrumenter, fordi det er helsepersonell som undersøker og graderer, og målingen skjer oftest med medisinteknisk utstyr, med lite medvirkning fra pasienten (Kjeken et al 2007). Kartlegging av funksjonsevne i daglige gjøremål gjøres ofte med ADL-indekser. Kjeken et al (2007) betegner også disse instrumentene som objektive og hentet fra biomedisinsk perspektiv, fordi de inneholder et utvalg aktiviteter valgt ut fra hva helsepersonell anser som viktige for å være mest mulig selvhjulpen og fordi skåring ofte gjøres av helsepersonell på bakgrunn av egen observasjon. Metoden vi benyttet for kartlegging av daglige gjøremål var intervju og innebar derfor medvirkning fra deltakerne. Dette ble valgt fordi vi ønsket deltakerens beskrivelse av sin funksjonsevne. I noen tilfeller supplerte vi med observasjon, dersom det var nødvendig for å få god nok forståelse av aktivitetsutførelsen. Opptak av syke- og behandlingshistorie ble gjort ved intervju, og smerter ble registrert ved selvutfyllingsskjema. Bruken av disse kartleggingsmetodene eller instrumentene kan derfor ikke kalles objektive, men mer i retning av selvrapportering av funksjon.

Ved valg av undersøkelsesmetoder i studien var det vesentlig å velge instrumenter som i tillegg til å være egnet til å belyse problemstillingene, var kvalitetssikret i forhold til innhold

(validitet) og pålitelighet (reliabilitet) til bruk for gruppen voksne med amyoplasi. De måtte også være tilgjengelige og praktisk gjennomførbare. I tillegg var det vesentlig å ha relevante normalmaterialer å sammenlikne resultatene fra måling av kroppsstrukturer og –funksjoner med.

Valg av målemetoder, instrumenter og normalmaterialer innebar både faglige diskusjoner og litteratursøk. I det følgende gjennomgås hva som ble undersøkt, prinsipielle og tilgjengelige alternativer for måling av de ulike fenomenene, hovedtrekk i faglige vurderinger rundt valg av metoder, samt funn ved litteratursøk vedrørende validitet og reliabilitet for bruk av metodene ved liknende tilstander som amyoplasi. Normalmaterialene beskrives i en egen del.

#### **4.4.1 Anamnese**

Skjema for kartlegging av sosiodemografiske data (kjønn, alder, sivil status, utdanning og arbeid), syke- og behandlingshistorie (kirurgi, tøyninger, ortoser, ergoterapi, fysioterapi, organisert fysisk aktivitet) ble utarbeidet på TRS på bakgrunn av tidligere kliniske studier og ut fra egen erfaring i forhold til relevante opplysninger (vedlegg 1). Skjemaet var standardisert for alle deltakerne og ble utfylt ved intervju.

#### **4.4.2 Måling av kroppsproporsjoner, antropometri**

Store Norske leksikon definerer antropometri som ”målinger som kan gi tallmessige uttrykk for menneskekroppens og dens enkelte delers metrisk bestembare karakter” ([www.sn1.no](http://www.sn1.no)).

Antropometri krever nøyaktighet og kunnskap om standardisert metode med beskrevne målepunkter (landmarks), for å redusere målefeil i størst mulig grad. Målepunktene refererer til punkter i benstrukturen. Hall et al (1995) beskriver i sin ”Handbook of normal physical measurement” standardiserte metoder for måling av kroppsproporsjoner, og understreker at reliabiliteten er best dersom samme person, med kjennskap til antropometri måler alle deltakere.

#### **Antropometri ved amyoplasi**

Under planleggingen av studien måtte vi ta stilling til hvilke kroppsdelene som var hensiktsmessig å måle for å beskrive gruppen voksne med amyoplasi, og hvilke kroppsmål som kan ha betydning for funksjonsevne i daglige gjøremål. For å få et best mulig bilde av gruppens avvik fra relevante normtall, valgte vi å ta mange mål. Alle målene vil ikke ha innvirkning på

funksjonsevne i daglige gjøremål, og vil derfor ikke være en del av diskusjonen rundt problemstillingene i studien.

Følgende kroppsdelar ble målt: Vekt, høyde, hodeomkrets, sittehøyde, øvre- og nedre kroppssegment, over- og underarm, håndmål (lengde 3. finger, bredde og lengde på håndflate), hele benet, lår, legg og anatomisk armspenn. Kroppsmasseindeks (KMI) og ratio armspenn/kroppshøyde, samt ratio øvre/nedre kroppssegment ble regnet ut. I tillegg til armspenn ble faktisk rekkevidde målt, da rekkevidde kan påvirkes av armlengde og nedsatt leddbevegelse og dermed få betydning for funksjon. Resultatene for faktisk rekkevidde presenteres sammen med leddbevegelse.

Vi valgte målemetode med målepunkter beskrevet i håndboken til Hall et al (1995) og utviklet undersøkelsesmanual på bakgrunn av denne (vedlegg 2). Instrumenter som ble brukt var høydemål på vegg for stående høydemål (merke KeWe), ståvekt (merke Soehnle), sittevekt (merke Seca), mykt centimetermål og linjal. De som ikke kunne stå, ble veid sittende, resten ble veid stående.

### **Erfaringer vedrørende bruk av standardisert målemetode ved antropometri**

Vi opplevde at det ikke var enkelt å ta alle målene like nøyaktig. Feilstillinger i ledd, endringer i skjelettframspring som følge av operasjoner, samt økt kroppsmasse gjorde det vanskelig å finne målepunktene på flere av deltakerne og kunne føre til at målene i noen tilfeller ble upresise. Spesielt var det vanskelig å finne målepunkter på hofter, knær og ankler. Mange hadde nedsatt størrelse på kneskjellet (patella), noen manglet kneskjellet, noe som førte til at kunne være vanskelig å palpere leddspalten i kneet. Likeledes manglet mange maleolene på anklene, som følge av klumpfotoperasjoner. Usikkerhet ved målinger omtales videre i diskusjonskapittelet.

#### **4.4.3 Måling av leddbevegelse**

Måling av leddbevegelse kalles goniometri og gjøres med goniometer. Ordet ”goniometer” er gresk; gonio= vinkel, metron=måling. Goniometri, å måle leddets vinkel i grader med instrumenter, tilhører biomedisinsk tradisjon med matematiske målinger. Det finnes ulike former for goniometre. Universalt goniometer er vanligst. Det består av en ”kropp” med gradeangivelse (0-180 eller 0-360) og to ”linjaler”, en fast og en bevegelig. Goniometere finnes i ulike størrelser, til bruk på store og små ledd (Norkin & White 2009). Andre former for

goniometre er myronometer, som er basert på kompass- og vaterprinsipp for måling av spinal og thoracal bevegelighet. Mer avanserte målemetoder er bevegelsesanalyse og radiografi (ibid). I denne studien ble måling av leddbevegelighet avgrenset til ekstremitetenes ledd ved bruk av universalt goniometer.

Pendelton & Schultz-Krohn (2006) beskriver i sin lærebok om undersøkelse av fysisk dysfunksjon at validiteten ved goniometri, hvorvidt goniometri måler reell ROM i muskelskjelettsystemet, avhenger av goniometeret, prosedyren for måling, samt forståelsen av prosedyren. Det understrekes at goniometri har begrenset nøyaktighet og forenkler virkeligheten, fordi bevegelsene som måles ofte ikke er så eksakte som de måles. Det finnes få enkle hengsleledd i kroppen med én bevegelsesakse, både glidninger og rotasjoner i leddet inngår oftest i bevegelser, i tillegg til at i mange bevegelser er det flere ledd som virker sammen. Goniometri har akseptert dette, og det er laget prosedyrer for måling i definerte retninger. Gullstandarden er imidlertid radiografi, som goniometri kan valideres opp mot (Norkin & White 2009). Som beskrevet i teorikapittelet, er det mange faktorer som spiller inn på leddbevegeligheten.

For å oppnå valid og reliable målinger er det utviklet prosedyrer for leddmåling, med standardiserte utgangsstillinger og plassering av goniometeret på beskrevne punkter eller "landmarks" (Norkin & White 2009, Clarkson 2005). I en reviewartikkel beskriver Gajdosik & Bohannon (1987) goniometer som et valid og reliabelt instrument for måling av ROM, dersom standardisert metode benyttes, instrumentet er i orden, den som måler har kunnskaper til å benytte det og samme terapeut måler alle deltakerne.

I litteratur om leddbevegelighet er det vanligere å beskrive måling av passiv leddbevegelighet (PROM) enn aktiv leddbevegelighet (AROM). Ved normal muskelstyrke beskrives AROM og PROM å være tilnærmet lik, passiv kan være noe større fordi den som måler kan tøye leddet noe utover ytterpunktet med sin egen muskelkraft (Norkin & White 2009). Måling av PROM kan derved betegnes som måling med minimal medvirkning fra pasienten, mens ved AROM er deltakeren medvirkende. Gajdosik & Bohannon (1987) fant lavere inter-rater reliabilitet ved måling av passiv leddbevegelighet (PROM) enn ved aktiv (AROM), og begrunnet det nettopp med at ulike terapeuter brukte ulik grad av styrke ved bevegelse av undersøkelsesobjektens ledd. De (ibid) fant også høyere reliabilitet ved måling av leddbevegelighet i overekstremiteter enn i underekstremiteter. Dette ble forklart med at muskulatur og fedme kunne gjøre det

vanskelig å palpere kroppspunkter i underekstremitetene, og at det kan være tungt å løfte et ben ved måling av PROM.

Gajdosik & Bohannon (1987) påpekte at de fleste reliabilitetsstudier gjøres på funksjonsfriske mennesker, og etterlyste studier gjort på pasientgrupper. Én slik reliabilitetsstudie ble funnet. Den omhandler måling av PROM i ekstremitetenes ledd hos 150 personer (1-20 år) med Duchenne muskeldystrofi (DMD) (Pandya et al 1985), som i likhet med amyoplasi medfører nedsatt muskelstyrke. Studien viste høy intra-rater reliabilitet ved alle målingene (ICC 0.81 - 0.94), mens inter-rater reliabiliteten var lavere (0.25 - 0.91). Reliabilitet avhenger ifølge studien av at standardiserte prosedyrer følges, av testers evne til å kjenne leddets ytterpunkt og at samme person undersøker alle deltakerne.

### **Måling av leddbevegelse ved amyoplasi**

Vi hadde i liten grad gjort systematiske leddmålinger av personer med amyoplasi før studien startet. Vi visste at bevegelsen i ekstremitetene kunne være nedsatt i alle bevegelsesretningene, og at nedsatt muskelstyrke kunne medføre manglende mulighet til å bevege aktivt gjennom hele leddets bevegelsesbane. Vår forforståelse var at hvorvidt man kan bevege aktivt eller ikke kan ha betydning for selvstendighet i utførelse av daglige gjøremål. Videre var vår erfaring at personer med amyoplasi som ikke har muskelstyrke til å bevege leddene aktivt, benytter kompenserende strategier hvor de utnytter sin passive leddbevegelse. Det syntes derfor viktig å undersøke både AROM og PROM. Denne avgjørelsen fant vi støtte for hos Gajdosik & Bohannon (1987), som i sin reviewartikkel understreker verdien av å måle både AROM og PROM ved bevegelsesproblemer.

Vi hadde lite erfaring med å måle både PROM og AROM, og søkte etter prosedyrer for målingene. I Pendleton & Schultz-Krohn (2006) fant vi anbefaling om å måle AROM før PROM. Begrunnelsen var å få viktig informasjon om smerter, koordinasjon og unormale bevegelser, noe som er viktig å vite før leddene bevegges passivt. PROM gir i tillegg informasjon om leddkapselens og ligamentenes tøybarhet, leddflatenes smidighet, smerte, muskellengde og hud (ibid). Vedrørende prosedyre fant vi hos Clarkson (2005) informasjon om at selv om tyngdekraften kan innvirke på AROM, kan man velge å benytte de samme utgangsstillingene som ved måling av PROM. Eventuelt kan man benytte funksjonelle posisjoner i forhold til aktivitet utførelse, men det understrekes at det er viktig å være oppmerksom på kompenserende bevegelser (ibid).

Vi utviklet en manual som ble bygget på Norkin & Whites (2009) standardiserte målemetode for PROM, og beskrev anatomisk utgangsstilling, målepunkt for hvert ledd, plassering av goniometeret og veiledende normtall (vedlegg 2). Vi valgte å måle AROM før PROM, og for å få et klart bilde av forskjellen mellom passiv og aktiv bevegelighet, brukte vi samme utgangsstilling ved begge målemetodene. Vi brukte to ulike størrelser på goniometre, ettersom vi målte store eller små ledd.

De bevegelsene som ble vurdert å ha størst funksjonell betydning i ekstremitetenes ledd ble målt: Skulderfleksjon, -ekstensjon og -abduksjon, albuefleksjon og -ekstensjon, underarmssupinasjon og -pronasjon, håndleddsflexjon og ekstensjon, håndleddsdeviasjon, hoft fleksjon, -ekstensjon, - abduksjon, og -adduksjon, knefleksjon og -ekstensjon og ankel dorsal- og plantarfleksjon.

Vi valgte å ikke måle ROM i alle fingrenes ledd med goniometer. I stedet gjorde vi en mer funksjonsrettet klinisk kartlegging av håndfunksjonen, hvor hypo- og hypermobilitet, kontrakturer, feilstillinger i fingerleddene, samt grepsevne ble undersøkt. Tommelens stilling ble klassifisert i henhold til en klassifikasjon av innslått tommel (House et al 1981). Håndgrep ble undersøkt ved observasjon av standardgrepene; kraftgrep (også kalt koffertgrep eller sylindergrep), trepunktsgrep, pinsettgrep og nøkkelgrep/lateralgrep (Lister 1994). Grepsevne ble klassifisert i tre grader; ”standard utførelse av grep”, ”modifisert grep” og ”kan ikke utføres”. ”Modifisert grep” ble definert med at personen utfører grepet på annen måte enn det som er beskrevet som standard (ibid). Eksempler på modifiserte grep er å gripe pinsettgrep mellom fingertuppene på 2. og 3. finger, utføre trepunktsgrep mellom tommel og 4. – 5. finger og gripe rundt gjenstander (kraftgrep) med tommelen innslått mot håndflaten.

Føttene ble vurdert ved observasjon og feilstillinger beskrevet.

Åpning av gapet, det vil si avstanden mellom ytterpunkt på fortennene i over- og undermunnen (”lysåpningen”), ble målt med linjal.

Bevegelighet i rygg og nakke ble vurdert ved observasjon ut fra klinisk erfaring. Bevegelighet ble grovt klassifisert, i ”uten anmerkning” og ”nedsatt”, for å gi et bilde av om bevegelighet i bolen var affisert. De som ble klassifisert som i gruppen ”nedsatt”, hadde markert nedsatt bevegelighet, også i forhold til det som ble vurdert som normalt mindre bevegelighet på grunn av alder. Ryggskjevheter som skoliose (sidekrumning av ryggraden) og kyfose (bakoverbøying av ryggraden) ble også registrert.



## **Erfaringer vedrørende bruk av standardisert målemetode**

Under målingene erfarte vi at standard prosedyre ikke alltid var mulig å følge hos personer med amyoplasji. Ved bøyde og stive ledd kan det være umulig å få leddet i det som beskrives som riktig anatomisk utgangsstilling. Anatomiske målepunkter var i likhet med erfaringene fra antropometri, i mange tilfeller vanskelig eller umulig å palpere, enten fordi leddet var dannet annerledes eller var forandret som følge av kirurgiske inngrep. Spesielt var det vanskelig å finne målepunktene i underekstremitetene. I tillegg erfarte vi at mange av bevegelsene, spesielt i skuldrene, ikke kunne utføres i entydige baner, men i en mellomting mellom flere bevegelsesretninger. Årsaken kunne både være avvikende anatomiske forhold i skulderleddet og bruk av kompenserende muskulatur. Alle avvik fra standard målemetode ble notert i undersøkesskjemaet til hver deltaker. Noen deltakere hadde på undersøkelsestidspunktet smerter i hoftene og knærne, noe som førte til at leddene ikke kunne beveges verken aktivt eller passivt. Alle disse erfaringene anses som en viktig del av funnene vedrørende leddbevegelighet ved amyoplasji, og vil bli utdypet i resultat- og diskusjonskapitlene.

### **4.4.4 Måling av muskelstyrke**

I studien ble måling av muskelstyrke avgrenset til muskulaturen som beveger ekstremitetene, inkludert grepsstyrke i hender. Litteraturen beskriver generelt to måter å teste kraftprestasjoner på; isometrisk og isokinetisk styrkemåling (Stanghelle 2004). Isometrisk testing vil si testing av muskelstyrke uten bevegelse og er den prestasjonen som oftest testes i klinisk praksis. Ved isokinetisk muskeltesting måles muskelstyrken ved en forhåndsbestemt vinkelhastighet av bevegelsen (ibid). Til studien valgte vi å teste isometrisk muskelstyrke med metodene manuell muskeltesting (MMT) og bruk av to ulike dynamometere.

MMT ble utviklet tidlig på 1900-tallet, senere videreutviklet og er en metode for måling av muskelstyrke som er mye brukt i klinisk praksis (Hislop & Montgomery 2007). Muskelstyrken måles ved at testerens evaluerer om muskelkontraksjonen er sterk nok til å bevege mot tyngkraft og mot motstand. Testerens gir selv gradert motstand med egen muskelstyrke. MMT ble laget for å gradere muskelstyrke, og skille mellom normal og ulike grader av nedsatt styrke (Bohannon 2005, Mahony et al 2009). Vi valgte å benytte MMT fordi metoden kan benyttes på alle personer, også når muskelstyrken er veldig svak. MMT beskrives imidlertid som en metode med takeffekt og er ikke sensitiv nok til å fange opp endringer (Bohannon 2005). For å få mer

presise målinger, valgte vi i tillegg til MMT å benytte måleinstrumenter, både til måling av styrke i de store muskelgruppene i ekstremitetene og i håndgrep.

Til måling av styrke i ekstremitetene er Cybex-maskiner mye brukt, og vurderes som en presis og pålitelig metode for måling av isokinetisk muskelstyrke (Stanghelle 2004). Vi hadde mulighet til å bruke en Cybex-maskin, men målingen innebærer at deltakeren sitter i en spesialstol med ca 90 grader hoftebøy og kobles til målingsapparat. Av erfaring visste vi at mange personer med amyoplasi ikke kan sitte med så liten hoftevinkel og at mange har atypiske bevegelsesmønstre i armer. Fordi vi var avhengig av å bruke et måleinstrument som var så fleksibelt i bruk at det kunne brukes på hele gruppen, valgte vi bort Cybex.

Et annet måleapparat for muskelstyrke som er mye brukt i klinisk praksis, er håndholdt dynamometer (HHD). Håndholdte dynamometere holdes av tester mot deltakers ekstremitet. Det fordrer ikke at deltaker inntar spesielle sittestillinger, men i prosedyren for måling beskrives det anatomiske utgangsstillinger. Vi vurderte HHD tilstrekkelig fleksibelt til bruk på gruppen med amyoplasi. TRS hadde et håndholdt dynamometer, CITEC (CT 3001), som måler maksimal, viljestyrt, isometrisk muskelkontraksjon ([www.citec.nu](http://www.citec.nu)). Vi valgte å bruke dette dynamometeret i studien.

Grepsstyrke måles også ofte med dynamometer. På TRS hadde vi to ulike dynamometere tilgjengelig; GRIPPIT elektronisk håndkraftmåler (AB Detektor Göteborg) og Biometrics E-Link H500, et elektronisk og databasert måleinstrument ([www.biometricsltd.com](http://www.biometricsltd.com)). GRIPPIT er brukt i mange studier og har vist god reliabilitet og validitet til bruk på grupper med nedsatt muskelstyrke og var dermed et instrument det var ønskelig å benytte i studien. På TRS hadde vi imidlertid prøvd å måle grepsstyrke med GRIPPIT hos personer med amyoplasi, og erfart at den standardiserte testprosedyren som innebærer at deltakeren legger underarmen i en underarmstøtte og griper rundt et metallgrep, ikke kunne gjennomføres på alle. Med flekterte og ulnardevierte håndledd og stive albuer var det ikke mulig å innta standard utgangsstilling. Biometrics E-link består av et dynamometer og et pinchometer som ikke står fast i et stativ, og ble derfor vurdert som mer fleksibelt i bruk.

Som grunnlag for endelig valg av metoder gjorde vi litteratursøk vedrørende validitet og reliabilitet ved bruk av MMT, HHD (CT 3001) og Biometrics E-Link ved måling av muskelstyrke ved liknende tilstander som amyoplasi. Ut fra litteratursøkene og klinisk erfaring vurderte vi at det var gyldig og pålitelig grunnlag for å måle maksimal isometrisk muskelstyrke

hos voksne med amyoplasia med disse metodene og instrumentene. Funn fra litteratursøkene og vurderinger rundt de ulike metodene beskrives nedenfor.

## **Manuell muskeltesting**

Til beskrivelse av muskelstyrke målt med MMT benyttes skalaen ”Medical Research Council scale” (MRC)(MRC1978). MRC beskriver maksimal muskelstyrke i en femdelte skala; Grad 0: Ingen synlig muskelkontraksjon (zero), Grad 1: Synlig kontraksjon (trace), Grad 2: Aktive bevegelser ved eliminering av tyngdekraft (poor), Grad 3: Aktive bevegelser mot tyngdekraft (fair), Grad 4: Aktive bevegelser mot noe/moderat motstand (good) og Grad 5: Beveger mot tyngdekraft og stor motstand (normal) (Hislop & Montgomery 2007).

MMT og bruk av MRC som skala er undersøkt for validitet og reliabilitet i flere studier med noe ulike resultater. Spesielt pekes det på at vurdering av grad 4 og 5 kan påvirkes av subjektive forhold hos den som måler, som kjønn, alder, egen styrke og grad av erfaring. MRC er også beskrevet å være lite sensitiv (Cuthbert & Goodheart 2007, Mahony et al 2009). For å øke sensitiviteten er det utviklet flere modifiserte utgaver av MRC, hvor grad 2, 3, 4 og 5 er undergradert med pluss og minus og hvert nivå er definert. Florence et al (1992) beskriver en modifisert MRC-skala hvor grad 3,4 og 5 er gradert i forhold til størrelse på motstand; Grad 5-: Barely detectable weakness, Grad 4+: Same as 4, but muscle holds the joint against moderate to maximal resistance, Grad 4-: Same as 4, but muscle holds the joint only against minimal resistance, Grad 3+: Muscle moves the joint fully against gravity and is capable of transient resistance, but collapses abruptly, Grad 3-: Muscle moves the joint against gravity, but not through full mechanical range of motion. En annen modifisert MRC-skala er utviklet av Paternostro-Sluga et al (2008). I denne skalaen inngår det i graderingen med pluss og minus om personen kan bevege under/over 50% av mulig ROM.

Studier hvor MMT og modifisert MRC-skala er brukt hos personer med diagnoser som i likhet med amyoplasia innebærer redusert muskelstyrke, som Duchennes Muskel Dystrofi (Florence et al 1992), perifere nerveskader (Paternostro-Sluga et al 2008) og Spina Bifida (Mahony et al 2009), viser akseptabel til god inter-rater og intra-rater reliabilitet. Mahony et al (2009) fant at modifisert MRC-skala, med pluser og minuser, har vist seg å være mindre reliabel enn den originale MRC-skalaen. Florence et al (1992) fant en kappa coefficient på 0.80-0.99 for inter-rater reliabilitet ved testing av individuell muskelstyrke hos gutter med Duchennes muskel dystrofi og at testing ved svak muskelstyrke viste høyest reliabilitet. Det ble i den studien

konkludert med at modifisert MRC er reliabel ved testing av personer med svak muskulatur når samme terapeut tester alle. Alle de nevnte studiene fant at reliabiliteten er svakere dersom flere terapeuter undersøker, når terapeutene har ulik grad av erfaring med MMT og dersom det ikke benyttes standardisert undersøkelsesmetode.

I vår studie vurderte vi at det ville bli for lite differensiert å benytte den originale MRC-skalaen med kun hele tall, og valgte å benytte en mer sensitiv skala. Vi valgte modifisert MRC-skala beskrevet av Florence et al (1992) fordi den kun graderer i forhold til motstand. Hos personer med amyoplasia vil erfaringsvis leddbevegeligheten kunne være så nedsatt at det er vanskelig å vurdere hvorvidt personene beveger mer eller mindre enn 50% av tilgjengelig ROM.

Vi vurderte bruk av modifisert MRC-skala som tilstrekkelig reliabel fordi samme fysioterapeut, som har erfaring med MMT, skulle undersøke alle deltakerne. Undersøkellesmanualen (vedlegg 2) ble laget i henhold til Daniels and Worthinghams metode for muskeltesting hvor deltakerens utgangsstilling og terapeutens plassering er beskrevet (Hislop & Montgomery 2007).

### **Muskelstyrkemåling med håndholdt dynamometer (HHD)**

Bruk av HHD beskrives som er mer presis metode for måling av isometrisk muskelstyrke enn MMT (Bohannon 2005, Cuthbert & Goodheart 2007). Vårt HHD, CITEC (CT 3000) måler styrke i newton. Det foreligger normtall hvor dette dynamometeret er benyttet til målingene av voksne i alderen 20 – 60 år (van der Ploeg et al 1991).

CITEC HHD er testet for inter-rater og intra-rater reliabilitet på personer som er sammenlignbare funksjonsmessig med personer med amyoplasia. I alt 33 personer (5 – 65 år) med spinal muskelatrofi (SMA) ble undersøkt av Merlini et al (2002), og muskelstyrke i både over- og underekstremitetene ble undersøkt. Ved SMA er det som ved amyoplasia, skade i de motoriske forhornceller og nedsatt muskelstyrke. Studien viste at inter-rater reliabiliteten var generelt god, spesielt for overekstremitetene (ICC 0.92-0.98). For underekstremitetene var ICC >0.85 på alle bevegelser utenom dorsalfleksjon i ankel (0.69). For intrarater reliabiliteten var ICC >0.90 i alle bevegelsene. Da interrater reliabiliteten var lavere enn for intrarater, ble det i artikkelen anbefalt at samme person tester ved gjentatte testinger. Merlini et al (2002) beskrev HHD som en mer reliabel metode til måling av svak muskulatur enn MMT.

Litteraturen beskriver to ulike metoder for måling av muskelstyrke med dynamometer; ”break-test” og ”make-test”. Ved ”make” test holder terapeuten dynamometeret stabilt mens deltakeren presser mot dynamometeret og gradvis (over 2-3 sekunder) øker presset til det maksimale, som så holdes i 3 – 5 sekunder. Ved ”break-test” skal terapeuten overgå deltakerens maksimale styrke (Merlini et al 2002, Verschluren 2007). Kolber og Cleland (2005) beskriver i reviewartikkel om styrkemåling med HHD, at ”make-test” er rapportert som mest reliabel. Videre beskriver Kolber og Cleland (2005) at styrkemåling med HHD uansett test-metode har sine svakheter, fordi måleresultatene kan påvirkes av testers muskelstyrke, stabilisering av instrumentet, samt pasientenes ubehag eller smerte.

Vi benyttet ”make” test som metode, da den viser best reliabilitet ved måling av personer med liknende tilstander som amyoplasi (Merlini et al 2002). Standard posisjon for muskeltesting med HHD av alle bevegelsene beskrevet av van der Ploeg et al (1991) ble planlagt benyttet, og beskrevet i undersøkelsesmanualen. Måling med HHD ble benyttet i alle bevegelsene, også i de bevegelsene det ikke fantes normtall for. Dette for å få en best mulig beskrivelse av gruppen og for å ha et grunnlag for undersøkelse av endringer ved senere undersøkelser.

Det er gjort validitetsstudier som undersøker korrelasjon mellom bruk av MMT og HHD. Cuthbert & Goodheart (2007) beskriver studier hvor korrelasjon mellom måling med MMT og HHD er studert ved ulike pasientgrupper med muskelskjelett- og nevromuskulære lidelser. Studiene rapporterer gjennomgående god korrelasjon ved måling med de to metodene.

### **Måling av grepsstyrke med dynamometer og pinchometer**

Til testing av muskelstyrke i kraftgrep/koffertgrep med Biometrics E-Link brukes ”Precision Dynamometer G100”, et standard Jamar dynamometer. Pinsett-, trepunkts-, og nøkkelgrep testes med et pinchometer, ”Precision Pinchometer P100”. Begge instrumentene måler isometrisk maks styrke i kilo ([www.biometricsltd.com](http://www.biometricsltd.com)). Måleresultatene registreres i et dataprogram, hvor det er lagret referanseverdier for styrke i kraftgrep, fordelt på kjønn og alder (Mathiowetz et al 1985). Det er ikke lagret referanseverdier for styrke i de andre grepene.

Biometrics E-Link blir brukt innen rehabilitering fordi det kan brukes både til testing av grepsstyrke og som treningsapparat. Biometrics E-Link er ikke funnet brukt i mange studier, men en studie om håndstyrke hos personer med reumatoid artritt og osteoartritt viser at instrumentet har god reproducerbarhet (Goodson et al 2006). Biometrics E-link ble valgt fordi

vi vurderte at instrumentet var tilstrekkelig testet for validitet og reliabilitet, og det var en tilgjengelig og anvendelig metode for måling av håndstyrke ved amyoplasia. En svakhet ved målemetoden var at det manglet normmateriale for fingergrepene.

Muskelstyrke i kraftgrep, samt pinsett-, nøkkel og trepunktsgrep ble planlagt undersøkt etter standardiserte prosedyrer beskrevet for instrumentene ([www.biometricsltd.com](http://www.biometricsltd.com), Goodson et al 2006), hvor hvert grep skulle testet tre ganger, og det høyeste resultatet bli brukt i analysen.

### **Erfaringer med bruk av standardiserte metoder ved muskelstyrkemåling**

Ved MMT og bruk av håndholdt dynamometer benyttet vi standard målemetode så langt det var mulig. Vi erfarte som ved leddmåling at det var vanskelig for flere av deltakerne å innta standard utgangsstilling. Mange av deltakerne benyttet kompenserende muskulatur for å utføre bevegelser, noe som førte til at flere av bevegelsesbanene, spesielt i armene, var en blanding av flere bevegelser. Avvik fra standard posisjon og avvikende bevegelser ble notert i den enkeltes rapport.

Planen var å ta tre styrkemålinger med MMT og HHD og registrere gjennomsnittet. Det viste seg at dette ble for slitsomt og smertefullt for mange deltakere. Flere kjente stor trykkbelastning på ved å presse med full kraft mot dynamometeret og vegret seg for å måles flere ganger. Vi måtte derfor endre prosedyren til å måle en eller to ganger og registrere det høyeste resultatet. Som ved leddmåling fikk vi en del missing i styrkemåling på grunn av smerte ved bevegelse, spesielt i underekstremitetene.

Også ved måling av grepsstyrke viste det seg at standardisert målemetode ikke kunne brukes av alle deltakerne. Noen kunne på grunn av volarflektert håndledd ikke gripe rundt dynamometeret med rett håndledd. Noen kunne heller ikke holde armen inntil kroppen med 90°bøy i albuen. Dette var forhold som kan ha påvirket deres håndstyrke, men det var slik de funksjonelt brukte hendene, og dermed ble det mål på deres reelle styrke.

Noen kunne ikke utføre grepene på standardisert måte, men hadde egne, modifiserte grep. Styrken i de modifiserte grepene ble testet og beskrevet, da det er disse grepene som beskrev deres funksjon. Alle deltakerne kunne utføre alle grep tre ganger, høyesteresultat ble registrert, slik prosedyren beskrev.

Vi anså erfaringene ved de ulike metodene for undersøkelse av muskelstyrke ved amyopasi som en viktig del av funnene ved studien. Dette omtales videre i diskusjonskapittelet.

#### **4.4.5 Normalmaterialer**

I henhold til problemstillingene for studien, hadde vi behov for normalmaterialer for sammenlikning av resultatene fra måling av kroppsproporsjoner, leddbevegelighet og muskelstyrke. I det følgende beskrives de normalmaterialene som ble benyttet; hvor materialene er hentet fra, hvordan de ble utviklet og vurderinger vedrørende materialenes relevans for studien. I diskusjonskapittelet blir hensiktsmessigheten ved bruk av normalmaterialene diskutert.

Det var ikke lett å finne litteratur som beskriver kriterier for kvalitet på normmaterialer, men Thelle & Laake (2004) uttaler at størrelsen på utvalget og nøyaktigheten i målemetodene bestemmer med hvilken sikkerhet man kan uttale seg om fenomenet som skal studeres. Polit & Beck (2008) understreker i tillegg at rekrutteringen av utvalget og hvorvidt det er representativt for populasjonen normdataene skal brukes på, er av avgjørende betydning for kvaliteten på normalmaterialet. Jo større utvalg som ligger til grunn for utvikling av normalmaterialet, jo mer presist er materialet (ibid). Dette var momenter vi la til grunn ved våre vurderinger og valg av materialer.

#### **Antropometri**

Til antropometri trengte vi normalmaterialer for sammenlikning av mål som vi vurderte har mest relevante for funksjon; høyde, forholdet (ratio) mellom øvre/nedre kroppssegment og mellom armspenn/kroppshøyde. I tillegg ville vi gjerne vurdere hånd- og fingermålene, samt ratioene håndbredde/håndlengde og fingerlengde/full håndlengde.

Normtall for kroppshøyde hos menn fant vi hos Statistisk sentralbyrå ([www.ssb.no/aarbok](http://www.ssb.no/aarbok)). Der finnes måling av vernepliktige menn fra årskull siden 1910. Dette er data laget på store og bredt sammensatte grupper innen den norske befolkningen, og vi anså materialet som valid. Vi plukket ut gjennomsnittshøyde tilsvarende deltakernes fødselsår. Statisk sentralbyrå hadde ikke høydemål på kvinner. I 2009 ble det publisert en ny norsk vekststudie som heter ”Vekststudien i Bergen”. Den er laget på bakgrunn av målinger av 8299 norske barn i alderen 0 til 19 år. Ut fra studien er det er laget vekstkurver for barn og unge opp til 19 år ([www.vekststudien.no](http://www.vekststudien.no), Júliusson et al 2009). Dette er en stor og publisert norsk vekststudie, og vi anså vekstkurvene

som valide å bruke. Vekstkurvene for jenter viser at høyden flater ut ved ca 17 år, vi fant det derfor holdbart å benytte gjennomsnittshøyde for jenter på 19 år som referanseverdi for voksne kvinner.

Vi fant ingen norske referanseverdier for de andre kroppsproporsjonene. Det eneste stedet vi fant normalverdier for de ønskede målene, var i ”Handbook for normal physical measurements” av Hall et al (1995). Normalverdiene i boken er hentet fra studier gjort i USA og Tyskland, i tidsrommet 1970 til 1985. Noen av målene er fordelt på kjønn. Det at materialet var gammelt og ikke laget for den norske befolkningen, var en svakhet ved materialene. Studier fra andre land behøver ikke være valide for den norske befolkningen. Da vi ikke hadde andre materialer, valgte vi likevel å gjøre en sammenlikning med noen av disse materialene. En stor svakhet var imidlertid at alle målene kun gjaldt opp til 16 års alder. Vi fant likevel at gjennomsnittsmål på ratioene for øvre/nedre kroppssegment, fingerlengde/håndlengde og håndbredde/håndlengde var relevante å bruke til sammenlikninger, da disse målene var flatet ut ved 16 års alder. Gjennomsnittsmål på håndbredde og –lengde, samt lengde på 3. finger kunne ikke brukes, da de ikke var flatet ut ved 16 år.

## **Leddbevegelighet**

Normalmaterialet for leddbevegelighet er hentet fra studier publisert i ”Measurement of Joint Motion”, en mye brukt ”guide” om leddmåling av Norkin & White (2009). Referanseverdiene henviser både til normtall som American medical Assosiation (AMA) og American Academy of Ortopedic Surgeons (AAOS) benytter, samt er hentet fra større og mindre internasjonale studier av voksne i begge kjønn. AAOS og AMA skiller ikke på norm for AROM og PROM, men beskriver at ved normal muskelstyrke er AROM og PROM tilnærmet lik. Norm for bevegelsesutslag varierer noe i forhold til kjønn og alder, men variasjonen beskrives som relativ liten i de fleste ledd (Greene & Hackman 1994, Norkin & White 2009). Funnene vedrørende bevegelsesutslag varierer noe mellom de ulike studiene som gjengis i Norkin & White (2009), noe som beskriver at leddbevegelighet ikke er et eksakt mål, men må defineres innenfor et normalområde. Vi benyttet gjennomsnittstall fra studier på leddbevegelighet hos voksne i samme aldersgrupper som våre deltakere, og rangen vi har brukt beskriver ytterpunktene (min og max) for gjennomsnittsmål i de beskrevne normalmaterialene for hele aldersspennet. En svakhet ved å bruke resultatene fra studiene publisert i Norkin & White (2009), er at de heller ikke er laget på den norske befolkningen. Normal bevegelighet kan variere mellom ulike folkegrupper (Hall et al 1995). Det beste hadde derfor vært å ha et norsk



normalmateriale, men da det ikke fantes, vurderte vi at materialene vi brukte var det beste vi fant. Normaltallene vi har benyttet har så stor bredde og er hentet på basis av mange studier med til sammen så store utvalg, at vi anså at avvik fra dem kan vurderes som tydelige funn.

## **Muskelstyrke**

Normmaterialet for måling av muskelstyrke med håndholdt dynamometer Citec 300, er hentet fra en studie av van der Ploeg et al (1991). Materialet er fra Nederland, noe som er en svakhet, da som tidligere nevnt, studier fra andre land ikke behøver å være valide for den norske befolkning. Vi fant imidlertid ikke noe relevant normalmateriale for muskelstyrke som var utviklet i Norge. Normmaterialet til van der Ploeg (1991) er utviklet ved måling av 100 friske mennesker i alderen 20 – 60 år, 50% av hvert kjønn, rekruttert blant frivillige. Ingen drev fysisk aktivitet mer en 2t/uka. I alt 10 av de som ble målt ble retestet etter en uke med god test-retest reliabilitet, noe som vi mener styrker materialet. Samme person, med lang erfaring i bruk av dynamometeret, testet alle deltakerne. Standard prosedyre ble benyttet og alle ble testet tre ganger, gjennomsnittet ble registrert. Høye, vekt og IQ ble registrert, og multipel regresjonsanalyse ble brukt for å evaluere effekt av de tre fenomenene på isometrisk makskraft for hver muskelgruppe. Normtallene er ikke fordelt på alder, da van der Ploeg et al (1991) ikke fant aldersrelaterte endringer før etter 60 år. Resultatene viste stor spredning i normal styrke, og det ble laget normalmateriale for 5 og 50 persentiler. I tillegg til at materialet ikke er norsk, er innvendinger mot materialet at det er noe gammelt og at rekruttering av utvalget ble gjort blant frivillige. De som melder seg frivillig kan ha en tendens til å være blant mennesker med relativt god muskelstyrke. En annen svakhet var utvalgets begrensede størrelse. Distribusjonen av resultatene for alle muskelgruppene beskrives imidlertid som normalfordelt, noe som styrker representativiteten ved små utvalg og dermed generaliserbarheten (Laake & Skovlund 2004). Vi vurderte at prosedyren for utvikling av materialet var god med hensyn til reliabilitet og konkluderte med at normmaterialet var relevant å bruke i vår studie.

Normalmaterialet til måling av kraftgrep med Biometrics E-link er hentet fra en studie av Mathiowetz et al (1985). Det er utviklet ved måling med standard Jamar dynamometer, samme type dynamometer som er i Biometrics-systemet. Materialet ble utviklet ved undersøkelse av 328 kvinner og 310 menn i alderen 20-94 år, rekruttert blant frivillige. Forfatterne stiller selv spørsmål hvorvidt håndstyrken hos utvalget er representativt for befolkningen i landet, da alle deltakerne av praktiske grunner ble rekruttert fra Milwaukee-området. Deltakerne beskrives imidlertid å ha stor spredning i forhold til sosiale og yrkesmessige forhold, noe som er en

styrke ved materialet. Standard måleprosedyre ble fulgt ved alle målingene. Mean, SD, SE og range for grepsstyrke oppgis for begge kjønn, fordelt i 12 like store grupper med aldersspenn på 5 år. Et unntak var den eldste gruppen, som favnet aldersgruppen 75 - 94 år. Vi vurderte det som en styrke ved materialet at samme prosedyre var fulgt ved alle målinger og at gjennomsnitt ble oppgitt, noe som tyder på at resultatene var normalfordelt. En annen styrke ved materialet er det relativt store utvalget. Vi vurderte at svakhetene ved materialet er at det er gammelt, at deltakerne er rekruttert blant frivillige og at det ikke er utviklet på den norske befolkningen. Vi konkluderte likevel med at materialet hadde nok styrker til at det kunne benyttes.

For måling av fingergrepene med Precision Pinchometer P100, var det ikke utviklet normalmateriale. En studie hadde imidlertid undersøkt grepsstyrke hos personer med reumatoid arthritt og osteoarthritis med dette instrumentet, og sammenliknet resultatene med en kontrollgruppe bestående av 10 friske personer, ni kvinner og en mann, med gjennomsnittsalder  $58 \pm 1.6$  år (Goodson et al 2006). Vi anså ikke målingene fra denne kontrollgruppen til å være et normalmateriale, til det er gruppen for liten og for lite beskrevet. Vi anså likevel materialet som en mulighet til å få en forsiktig vurdering av våre funn. Som supplement benyttet vi et normalmateriale hvor fingergrepene var målt med en annen type pinchometer som vi hadde. Det er fra samme studie som normalmaterialet til måling av kraftgrep (Mathiowetz et al 1985), og utviklet ved samme prosedyre. Vi vurderte at vi med varsomhet kunne benytte dette materialet til en vurdering av resultatene fra vår studie.

#### **4.4.6 Måling av funksjonsevne i daglige gjøremål**

Utføring av daglige gjøremål hører inn under området "Aktivitet og deltakelse" i ICF. Primære daglige gjøremål innebærer et mangfold av aktiviteter, som sorterer under ulike kapitler i klassifikasjonen; "Egenomsorg", "Allmenne oppgaver og krav" og "Mobilitet".

Funksjonsevne i daglige gjøremål kan undersøkes på flere måter, både strukturert og ustrukturert. En strukturert vurdering gjøres vanligvis med et kartleggingsinstrument som er systematisk utviklet, utprøvd og testet, et ADL-instrument. Strukturert kartlegging er derfor bedre kvalitetssikret enn ustrukturert kartlegging, men kan være mindre fleksibel. Strukturert kartlegging med et ADL-instrument måler aktivitet/aktivitetsbegrensninger i form av hva personen kan/ikke kan, men ikke hemmende/fremmende miljøfaktorer eller positive eller negative personlige faktorer som for eksempel motivasjon til å utføre aktiviteten (Tuntland 2006).

For å kunne svare på problemstillingene i denne studien valgte jeg å bruke et standardisert ADL-instrument. Jeg ville bruke et anerkjent instrument som måler PADL og er oversatt til norsk. Valget falt på Functional Independent Measure (FIM), versjon 5.0 ([www.udsmr.org](http://www.udsmr.org)), da det er et av de internasjonalt mest utbredte ADL-instrumentene og regnes som et ”gullstandard instrument” (Law et al 2005, Tuntland 2006).

FIM er laget for å måle grad av hjelpebehov til primære daglige gjøremål (PADL), inkludert forflytning. FIM ble utviklet i USA i 1984 og benyttes både innen klinikk og forskning, for å undersøke grupper, sammenhenger, effekt av behandling og endring. FIM ble utviklet blant annet fordi det var behov for et mer sensitivt instrument enn de instrumenter som fantes fra før (Voll et al 2001).

Bruk av FIM krever sertifisering, og Sunnaas sykehus HF er sertifisert som institusjon. FIM-manual og skåringsskjema er oversatt fra svensk til norsk ved Sunnaas sykehus HF (Sunnaas sykehus HF 2007). Dette er en ”ikke autorisert oversettelse”, da retningslinjer for oversettelse av instrumenter, som omhandler både språklig og kulturell oversettelse, ikke er fulgt (Guillemin et al 1993). Den svenske utgaven er imidlertid en godkjent cross kulturell oversettelse (Grimby et al 1996). Fordi Norge og Sverige språklig og kulturelt har store likheter, vurderte vi det som holdbart å bruke den norske oversettelsen i studien.

FIM består av to deler. Del 1 (FIM motor) har 13 områder: Egenomsorg (spise og drikke, øvre og nedre toalett, dusj/bad, påkledning overkropp og påkledning underkropp), naturlige funksjoner (blære- og tarmkontroll), kortere forflytning (seng/stol/rullestol, toalett og badekar/dusj), lengre forflytning (gange/rullestol) og trappegang. Del 2 (FIM kognisjon) består av 5 områder: Kommunikasjon (forståelse og uttrykksevne) og sosial og intellektuell funksjon (sosialt samspill, problemløsning og hukommelse). Hva som inngår i hver aktivitet er beskrevet i en detaljert manual. Det er valgfritt å bruke en eller begge delene av FIM.

Hvert område skåres på en 7-poengs skala, hvor hjelpebehov for hvert nivå er definert. 1: Total assistanse, 2: Omfattende assistanse, 3: Moderat assistanse, 4: Minimal assistanse, 5: Tilsyn, tilrettelegging av person, men ikke fysisk assistanse, 6: Utfører selv, men trenger hjelpemiddel, tilpassing, mer enn rimelig tid eller må ta sikkerhetshensyn og 7: Helt selvhjulpen i hele aktiviteten. Hver del summeres for seg, FIM motor; 13-91 poeng, FIM kognisjon; 5-35 poeng, og totalskår; 18-126 poeng.

Relatert til ICF, er FIM et instrument som måler både på kroppsfunksjons- og strukturnivå; tygge, svelge, blære- og tarmkontroll, hukommelse og forståelse og på aktivitets- og deltakelsesnivå; egenomsorg, forflytning, uttrykksevne, sosialt samspill og problemløsning.

### **Bruk av FIM ved amyoplas**

FIM ble valgt til studien fordi det har bred PADL-screening, er anerkjent internasjonalt, og er sensitivt i bruk. I litteratursøk fant vi at det er funnet valid og reliabelt for bruk til sammenlignbare grupper med amyoplas. I en reviewartikkel som omhandler 11 studier hvor deltakerne med MS, ryggmargskader og nevromuskulære lidelser inngår, beskrives det at alle studiene finner god inter-rater reliabilitet (median ICC 0.95) og god test-retest reliabilitet (median ICC 0.95). Høyest reliabilitet ble beskrevet for FIM motor, da FIM kognisjon vurderes som vanskeligere å observere (Ottensbacher et al 1996).

Validitetstesting er gjort i flere studier, også med pasienter med nevromuskulære skader og nevrologiske lidelser (Stineman et al 2003) og med ortopediske tilstander (Dodds et al 1993). Studiene undersøkte hypoteser om sammenheng med alder, amputasjonsnivå, skadenivå ved ryggmargsskader og grad av MS og fant gjennomgående god innholds -og begrepsvaliditet (content and construct validity). Dodds et al (1993) fant at FIM også har god indre konsistens ( $\alpha=0.93$ ).

Som nevnt i teorikapittelet, betegnes FIM som et måleinstrument innen medisinsk tradisjon, hvor fagpersoner vurderer funksjonsevnen ved observasjon, med liten grad av brukermedvirkning. De senere årene er det gjort studier som har funnet FIM som et reliabelt og valid instrument ved direkte intervju (Daving et al 2001), telefonintervju (Smith et al 1996) og ved selvrapporing (Jensen et al 2005, Masedo et al 2005). I denne studien kartla vi ved en kombinasjon av intervju og observasjon og fikk derved både deltakerens egen beskrivelse og vår vurdering av aktivitetsutførelsen.

Selv om det ikke er beskrevet eller TRS har erfart at gruppen voksne med amyoplas har nedsatt funksjonsevne innen kognisjon, ble begge delene av FIM fylt ut. Dette var for å få en vurdering av kognisjon hos deltakerne. Delområdene ble oppsummert hver for seg. I undersøkelsen av sammenheng mellom funksjon i bevegelsesapparatet og funksjonsevne i dagliglivet, ble kun skårene i FIM motor benyttet

#### **4.4.7 Kompenserende tiltak ved utførelse av daglige gjøremål**

Informasjon om hjelpemidler, tilrettelegging og kompenserende strategier, knyttet til hver aktivitet i FIM-motor ble samlet og kategorisert. Det ble utarbeidet en beskrivelse av hvilke typer hjelpemidler, tilrettelegging og kompenserende strategier som benyttes, samt hvor mange som benyttet dem.

#### **4.4.8 Smerter**

Smerte kan ha innvirkning på funksjon. Det ble derfor gjort en enkel smertekartlegging, men studien innebar ikke en undersøkelse av sammenheng mellom smerte og funksjon.

SmertereRegistreringsskjemaet som ble brukt er utarbeidet ved TRS og tidligere benyttet i andre kliniske studier (vedlegg 1). Det er et selvutfyllingsskjema med registrering av områder for smerter på en kroppstegning, aktivitets- og hvilerelaterte smerte registreres på en VAS-skala hvor 0 er svak og 10 er intens. Smertenens karakter og hva som lindrer og forverrer smerte beskrives med egne ord.

## 5 Etiske vurderinger

På tross av at studien hadde begrenset antall deltakere, og usikkerhet om resultatenes generaliserbarhet, anså vi det som viktig å beskrive de voksne vi kjenner til med amyoplasia. Sjeldne grupper kan oppleve å bli utsatt for mye forskning, men de voksne med amyoplasia var i så måte ingen belastet gruppe, da de er lite undersøkt.

Studien ble planlagt ut fra etiske prinsipper om frivillighet, informert samtykke og vurdering av risiko-nytte. I invitasjonen til deltakelse redegjorde vi skriftlig for studien og hvilke undersøkelser som inngikk. Alle deltakere undertegnet erklæring om informert samtykke innen de ble inkludert i studien (vedlegg 4). Egen foto- og videofullmakt ble utarbeidet og forelagt deltakerne (vedlegg 3). Det ble understreket at all deltakelse var frivillig og at den enkelte når som helst og uten begrunnelse kunne trekke seg fra hele studien eller enkeltundersøkelser, uten at det ville påvirke andre tilbud eller oppfølging fra TRS. Muntlig informasjon ble gitt ved henvendelser til TRS på telefon, samt da deltakerne kom til senteret.

Undersøkelsene innebar ingen risiko for skader, men kunne oppleves tidkrevende og fysisk belastende. Vi forberedte deltakerne på dette og informerte om at vi ville ta pauser ved behov og at undersøkelsene kunne avbrytes dersom de ikke ønsket å gjennomføre dem. Dersom noen opplevde det som vanskelig å få påvist funksjonsnedsettelse som de ikke hadde vært klar over, tilbød vi samtale med fagpersoner etter undersøkelsene.

Dersom undersøkelsene avdekket medisinske komplikasjoner og andre problemer med behov for videre oppfølging, ble problemstillingene fulgt opp av fagpersoner ved TRS eller ved henvisning til relevante instanser.

Presentasjon av resultater måtte gjøres på gruppebasis. Ettersom gruppen totalt var liten og symptombildet ulikt, kunne framstilling av data gjøre at personer ble gjenkjennbare. I presentasjonen av resultatene ble det tatt hensyn til dette.

Studien fikk tilråding fra Kompetansesenter for personvern og sikkerhet ved Oslo Universitetssykehus HF (vedlegg 5). Søknad til Regional komité for medisinsk forskningsetikk (REK) for vurdering av studien ble sendt 4. januar 2010. REK betegnet studien som et godt og viktig prosjekt og hadde ingen innvendinger til at den ble gjennomført (vedlegg 6).

# 6 Praktisk gjennomføring av studien

All datainnsamling foregikk på TRS kompetansesenter for sjeldne diagnoser. Undersøkelsene for den enkelte ble gjennomført over en til to dager. Deltakerne hadde ikke tidligere vært undersøkt systematisk på de områdene som inngikk i studien. Dette er viktig helseinformasjon som vil bli benyttet i videre oppfølging av dem og undersøkelsen ble derfor betegnet som helsehjelp. Vanlige rutiner for individuelt opphold på TRS ble fulgt.

## 6.1 Medvirkning

To personer (SMS og NR) fra styret i Landsforeningen for AMC har vært kontaktpersoner fra brukergruppen. De har deltatt i diskusjon omkring problemstillinger til studien.

## 6.2 Håndtering av data

Data med personopplysninger fra sykehistorie, kliniske undersøkelser, spørreskjemaer og foto/videoopptak ble arkivert i den enkeltes pasientjournal i henhold til vanlige rutiner ved TRS. Journalen består av innelåst papirjournal og elektronisk pasientjournal som lagres med godkjent brannmurbeskyttelse. Hver deltaker fikk tilsendt rapport med oppsummerende funksjonsbeskrivelse.

Under arbeidet med bearbeiding og systematisering ble data oppbevart i TRS sin elektroniske database på en SQL server i sikker sone. Aidentifiserte data ble lagt inn i en database i dataprogrammet SPSS, hvor hver deltaker hadde en kode. Navneliste knyttet til kode oppbevares innelåst, separat fra SPSS-dataene. Kun de prosjektansvarlige fagpersonene har tilgang til navnelisten.

Vi ønsker at studien skal danne grunnlag for en beskrivelse av endring av funksjon i forhold til alder. Det vurderes derfor å gjennomføre nye undersøkelser av de samme personene om 5-10 år. Forskningsdatabasen oppbevares derfor med tillatelse fra REK til 2020, på nettverket til Sunnaas sykehus, server TRSFS01. Navnelisten blir oppbevart separat fra dataene, innelåst i journalarkivet.

## 7 Analyse

Dataene ble analysert med statistikkprogrammet Statistical Package for the Social Sciences (SPSS) versjon 18. Deskriptiv statistikk ble benyttet for å beskrive sosiodemografiske data, kroppsfunksjoner og funksjonsevne i dagliglivet. Som en del av det å få bekrevet gruppen, ble det brukt forekomster for å framstille fordelingene. Studien hadde et lite datasett, med stor heterogenitet i resultatene. Mange av variablene var skjevfordelte, og resultatene presenteres i hovedsak som median og range. Ett unntak var antropometrimålene, som var normalfordelte og presenteres med mean (SD). I tillegg oppgis range, da stor variasjon var beskrivende for gruppen også innen antropometrien. For statistisk undersøkelse av antropometrimål opp mot referanseverdier, ble One-sample T-test benyttet.

Ikke-parametriske metoder ble vurdert som best egnet for undersøkelse av forskjeller mellom grupper og sammenheng mellom variabler. De beskrives som robuste, ved at de tåler ekstremverdier, er fordelingsfrie og egnet for sammenlikning av grupper som ikke har samme form (Aalen et al 2008). Wilcoxon one sample test ble brukt for å undersøke kontinuerlige, ikke normalfordelte variabler og opp mot referanseverdier. Wilcoxon signed ranks test ble brukt for å undersøke forskjeller mellom pardata, Mann-Whitney U-Test for sammenlikning av grupper med kontinuerlige variabler og tabellanalyse med Fisher's Exact Test for sammenlikning av grupper med kategoriske data. Spearman's korrelasjonskoeffisient ble benyttet for analyse av sammenhenger mellom kontinuerlige data. Skår på funksjonsevne i dagliglivet (=FIM skår) ble brukt som avhengig variabel. Der det var tilnærmet normalfordeling ble det gått etter med parametriske metode, og det ble ikke funnet avvik i konklusjonene. P-verdi  $\leq 0.05$  ble vurdert som statistisk signifikant i alle analyser.

Ved analyse av muskelstyrke målt med manuell muskeltesting (MMT) ble modifisert MRC-skala behandlet som kontinuerlige data, hvor pluser og minuser ble omgjort til desimaler, ved å legge til eller trekke fra 0.3; 3+=3.3, 4-=3.7, 4+=4.3 osv.

Muskelstyrke målt med CITEC håndholdt dynamometer (HHD) ble registrert som 0 i de tilfellene det ikke var styrke til å gi motstand mot dynamometeret. Som beskrevet i metodekapittelet, ble normtall for voksne 20 – 60 år benyttet (van der Ploeg et al 1991) ved analyse av muskelstyrke målt med HHD. Normtallene er ikke fordelt på alder, da van der Ploeg et al (1991) ikke fant aldersrelaterte endringer før etter 60 år. I vår studie var fire av deltakerne



over 60 år. Da det ved undersøkelse av materialet med og uten de over 60, ikke ble funnet endringer, ble normmaterialet til van der Ploeg et al (1991) benyttet på hele gruppen.

For undersøkelse av samvariasjon med hånd- og armfunksjon kunne det vært nærliggende å bruke målingene fra dominant side. Flere av deltakerne var imidlertid i tvil om hvilken hånd som var dominant, og da det ikke ble funnet statistisk signifikant forskjell mellom høyre og venstre side, ble i stedet gjennomsnittet av resultatene fra høyre og venstre hånd benyttet.

## 8 Resultater

I dette kapittelet presenteres først karakteristika ved gruppen med hensyn til personlige faktorer, klinisk historie og aktivitet & deltakelse, for å tegne et bilde av gruppen per i dag og hvilken behandling de hadde vært gjennom. Videre beskrives kroppsstruktur (antropometri) før kroppsfunksjonene og deretter funksjonsevne i daglige gjøremål. Samvariasjon mellom kroppfunksjoner og mellom kroppsfunksjoner og funksjonsevne i dagliglivet beskrives i siste del av kapittelet.

### 8.1 Beskrivelse av deltakerne

#### 8.1.1 Sosiodemografiske data

Av de 22 deltakerne var det 15 kvinner. Gruppens medianalder (range) var 38 år (20 – 91 år), seks personer var  $\leq 23$  år, og fire var  $\geq 67$  år. De 11 som ikke responderte på invitasjonen hadde medianalder (range) på 30 år (20 – 68 år), fem av dem var kvinner. For hele gruppen TRS hadde registrert med amyoplasi (n=33), var medianalder 33 år. Karakteristika ved deltakerne i studien presenteres i tabell 1.

I alt 10 deltakere var gift eller samboende. Av de andre, bodde seks alene, fire i foreldrehjemmet, en sammen med venner og en i institusjon. Fem hadde egne, biologiske barn, ingen av barna hadde amyoplasi. Nitten deltakere hadde affiserte ledd i alle fire ekstremiteter, tre hadde bare affeksjon i armene. Ingen hadde kun benaffeksjon.

Høyeste utdanning ble av 10 angitt som helt eller delvis fullført videregående skole, to av dem gikk fortsatt på videregående skole. De 12 andre hadde høyere utdanning, sju av dem på tre år eller mer.

På spørsmål om endringer i utdanningsløpet som følge av amyoplasi, svarte sju at de hadde tatt pause et skoleår eller tatt utdanningsløpet over lengre tid, og to hadde ikke fullført videregående skole. Fire oppga fravær som følge av operasjoner som årsak til forlengelse av utdanningsløpet, to endret linjevalg på videregående skole, og tre beskrev at manglende tilrettelegging førte til bytting av skole eller avbrudd i skolegangen.

Seks deltakere var på undersøkelsestidspunktet under utdanning, fem var i lønnet arbeid og 11 var fullt uføretrygdet eller alderspensjonister. I alt 18 av deltakerne hadde erfaring fra arbeidslivet, de fire som ikke hadde det var under utdanning. Arbeidslivslengden varierte fra ett til 42 år (gjennomsnitt 11 år, median 7). Fem hadde arbeidet mellom 20 og 42 år. Fire av de fem som var i arbeid, arbeidet i 100% stilling. Alle alderspensjonistene hadde vært uføretrygdet før de gikk over til pensjon. Gjennomsnittsalder for å bli uføretrygdet var 43 år (range 28-57). Tre av de uføretrygdene arbeidet som frivillige eller som frilans ved siden av uføretrygden. Tre beskrev at de ønsket seg tilbake til arbeidslivet og hadde søkt flere stillinger uten å få ansettelse.

**Tabell 1 Karakteristika hos deltakerne i studien, n=22**

<b>Sosiodemografiske og kliniske data</b>	
Alder median (range)	38 (20 – 91)
Kvinner, n (%)	15 (68)
Gift/samboer, n (%)	10 (45)
Leddaffeksjon	
Alle fire ekstremiteter, n (%)	19 (86)
Bare armer, n (%)	3 (14)
Høyeste utdanning	
Går i eller fullført videregående skole, n (%)	10 (45)
Høgskole/universitet < 3 år, n (%)	5 (23)
Høgskole/universitet ≥ 3 år, n (%)	7 (32)
Sysselsetting	
Under utdanning, n (%)	6 (27)
I arbeid, n <sup>1</sup> (%)	5 (42)
100% uføretrygdet eller alderspensjon, n (%)	11 (50)
Alder for uføretrygd, mean (SD)	43 (10)

<sup>1</sup> N=12, personer under utdanning og alderspensjonister er trukket fra

### 8.1.2 Klinisk historie

Data om deltakernes behandlingshistorie beskrives i tabell 2. Ortopedisk kirurgi, tøyning og fysioterapi pekte seg ut som de hyppigste behandlingsformene relatert til amyoplasi. Gjentatte operasjoner og lange sykehusopphold hadde for mange preget oppveksten og ført til fravær fra familie, venner og skole. Likeledes fortalte flere at årene med hyppige tøyninger og behandlinger av fysioterapeut hadde vært tidkrevende og til dels belastende. Ca 50 % hadde

sluttet med fysioterapi da de kom i puberteten, men 77% hadde hatt oppsøkt fysioterapeut igjen i voksen alder.

## **Operasjoner**

Kun en av deltakerne oppga å ikke ha gjennomgått ortopedisk operasjon som følge av sin amyoplasi. De andre var operert mellom to og 45 ganger, medianen var 7.5. Ni hadde hatt mellom to og seks operasjoner, åtte hadde hatt sju til tolv, mens fire oppga at de hadde blitt operert mellom 20 og 45 ganger. De fire var >35 år. De fleste operasjonene var gjort i underekstremitetene og i løpet av barneårene. Atten av de 19 som hadde leddaffeksjon i underekstremitetene, oppga at føttene var operert flere ganger på grunn av medfødt klumpfot, 16 hadde fått avstivet anklene. Operasjon i overekstremitetene var sjeldnere, og i hovedsak utført etter fylte 18 år. Operasjonene i overekstremitetene var utretting av bøyde håndledd, flytting av muskulatur for å få aktiv albuebøy, utretting av en av to bøyde albuer for å få ”en spise- og en toalettarm” og forlengelse av sener og hud på fingre.

Fem av de seks som hadde fått rettet ut håndleddene ved bløtdelsoperasjon, oppga at leddene var gått tilbake til opprinnelig stilling, mens hos en hadde operasjonen ført til bedret funksjon. En som hadde fått avstivet håndleddet i rett stilling beskrev at det hadde ført til redusert styrke i håndgrepet. To som hadde fått rettet ut en albue for å få ”en toalettarm”, beskrev at albuen etter operasjonene hadde gått tilbake til sin bøyde stilling. En hadde fått albuen avstivet i rett stilling og beskrev det som problematisk at ikke hendene kunne samles.

## **Tøyning og ortosebruk**

Av alle deltakerne var det kun tre som ikke hadde fått leddene tøyet de første seks leveårene. Femten deltakere hadde blitt tøyet en eller flere ganger daglig, og fire oppga tøyning to til fire ganger i uka. Hos 10 deltakere hadde alle ledd i overekstremitetene blitt tøyet, sju var kun tøyet i albuer og hender og en bare i skuldre. I underekstremitetene hadde 13 blitt tøyet i alle ledd, to i bare ankler/føtter, en i bare knær. Tøyningen var blitt utført av både fysioterapeut og foreldre. Fire oppga at foreldrene utførte all tøyningen under veiledning av fysioterapeut.

Sytten av deltakerne hadde brukt nattortoser i førskolealderen, fem på både hender og føtter, syv på bare hendene, fire på bare føttene. Fjorten av dem hadde brukt nattortoser fram til ungdomsalderen. Fire brukte nattortoser på hender/håndledd også i voksen alder. De fire

beskrev at håndleddene var blitt mer bøyde, og ortosene ble brukt for å opprettholde eller øke leddutslaget ved siden av at ortosene hadde smertedempende effekt.

## **Fysioterapi**

Alle deltakerne hadde hatt kontakt med fysioterapeut gjennom hele førskolealderen. Fem beskrev kontakten som tilsyn/veiledning, resten hadde behandling en til flere ganger ukentlig. I barneskolealderen hadde alle unntatt en av deltakerne hatt kontakt med fysioterapeut. Fire hadde bare tilsyn, resten hadde behandling en til flere ganger i uken. I alderen 13 til 18 år hadde 13 hatt behandling hos fysioterapeut. Ti hadde fysioterapi fast ukentlig, mens tre bare ved behov. Behandlingen ble av alle beskrevet som tøyning og bevegelsestrening.

Sju hadde hatt ukentlig fysioterapi over lengre perioder etter at de ble voksne, mens 10 hadde behandling mer sporadisk, ved behov. Behandlingen besto i hovedsak av gjennombevegelse av ledd og bevegelsestrening. Tre hadde hatt aktiv styrketrening og en hadde massasje. Bare fem av deltakerne hadde ikke hatt kontakt med fysioterapeut som voksne.

## **Ergoterapi**

Ti av deltakerne hadde hatt kontakt med ergoterapeut hele livet, seks hadde bare hatt det i voksen alder. Alle oppga at ergoterapeuten hadde bistått med utprøving og tilpassing av hjelpemidler hjemme og/eller på skolen, tre hadde hatt trening i daglige gjøremål, åtte hadde fått hjelp til vurderinger rundt tilpassing av boligen og ni til tilpassing av bil. Bare en hadde aldri hatt kontakt med ergoterapeut.

## **Organisert fysisk aktivitet**

I alt 10 av deltakerne hadde drevet med organisert fysisk aktivitet/trening fast hele livet, og fire hadde begynt å trene ukentlig i voksen alder. To hadde sluttet med fysisk aktivitet/trening etter oppveksten, og seks hadde aldri drevet med det i organisert form. Ni hadde svømming som aktivitet/trening, fem drev med riding og fem med ulike former for ballspill (fotball, håndball og bordtennis). Seks hadde drevet med idrett på konkurransenivå. I voksen alder hadde 10 svømming som treningsform og to hadde riding. Ni beskrev at de drev systematisk styrketrening og en løp regelmessig. Andre former for fysisk aktivitet som ble beskrevet var innebandy, kjelkepigging, gym i helsesportslag, bodsja, rullestoldans, sykling og turgåing. Ti beskrev at de hadde drevet med flere former for fysisk aktivitet/trening.

**Tabell 2 Behandling relatert til amyoplasi, som deltakerne fortalte at de hadde gjennomgått, n=22**

---

Antall ortopediske operasjoner per person, median (range)	7.5 (0-45)
Antall personer som er operert i:	
Føtter/ankler, n (%)	18 (81.8)
Knær, n (%)	7 (31.8)
Hofter, n (%)	6 (27.3)
Hender/håndledd, n (%)	8 (36.4)
Albuer, n (%)	5 (22.7)
Skuldre, n (%)	1 (4.5)
Rygg, n (%)	3 (13.6)
Tøyninger og ortosebruk:	
Tøyet i flere ganger daglig i 0-6 års alder, n (%)	15 (68.1)
Tøyet 1-3 ganger ukentlig i 0 – 6 års alder, n (%)	4 (18.2)
Tøyet 1-3 ganger i uka i 7 – 12 års alder, n (%)	14 (63.6)
Nattortoser i 0 – 6 års alder, n (%)	17 (72.7)
Nattortoser i 7 – 12 års alder, n (%)	14 (63.6)
Nattortoser i ungdom/voksen alder, n (%)	4 (18.2)
Fysioterapi og ergoterapi:	
Behandling av fysioterapeut hver uke, 0-12 års alder, n (%)	17 (77.3)
Behandling av fysioterapeut hver uke, 13-18 års alder, n (%)	13 (59.1)
Behandling av fysioterapeut i perioder i voksen alder n (%)	17 (77.3)
Bistand fra ergoterapeut hele livet, n (%)	10 (45.4)
Bistand fra ergoterapeut bare i oppveksten, n (%)	5 (22.7)
Bistand fra ergoterapeut bare i voksen alder, n (%)	6 (27.3)

---

### 8.1.3 Antropometri og kroppsproporsjoner

Antropometrimål for hele materialet oppgis i tabell 3. De tre som ikke hadde affeksjon i underekstremitetene er medregnet i alle tallene. Noen målinger mangler fordi de ble uteglemt. Det ikke var signifikante forskjeller på høyre og venstre side ( $p>0.07$ ), gjennomsnitt for sidene oppgis derfor i tabellen.

Variasjonen i kroppshøyde blant deltakerne var stor, men ingen nådde opp til referanseverdiene. Kvinnenes gjennomsnittshøyde var 152 cm, og statistisk signifikant ( $p<0.001$ ) lavere enn gjennomsnittshøyde for norske kvinner på 19 år, som per 2009 oppgis å være 167cm ([www.vekststudien.no](http://www.vekststudien.no), Júliusson et al 2009). Studiens menn hadde gjennomsnittshøyde på 165.9cm, det er også statistisk signifikant ( $p=0.005$ ) lavere enn norskfødte menn i tilsvarende årsklasser, som oppgis å være mellom 177.1cm og 179.7 cm ([www.ssb.no/aarbok](http://www.ssb.no/aarbok)).

Det var stor spredning i kroppsvekt, og gjennomsnittsvekten var høy i forhold til gjennomsnittshøyde for begge kjønn. Dette tydeliggjøres ved utregning av kroppsmasseindeks (KMI). I følge WHO's definisjoner på KMI ([www.fhi.no](http://www.fhi.no)) falt tre av kvinnene innen gruppen normalvekt, fem innen overvekt og syv innen det som betegnes som fedme. To av mennene hadde det som defineres som normalvekt, to hadde overvekt og tre hadde fedme.

Kvinnenes gjennomsnittlige håndbredde var statistisk signifikant smalere ( $p<0.001$ ) enn norm for kvinner på 16 år (8.3 cm), mens mennenes lå på 50-persentilen (Hall et al 1995).

Gjennomsnitt ratio håndbredde/håndlengde for gruppen lå innenfor normalområdet.

Gjennomsnittsmål for lengde på 3.finger var statistisk signifikant kortere ( $p<0.001$ ) enn normen som var oppgitt for begge kjønn (8 cm), mens gjennomsnitt ratio fingerlengde/håndlengde lå innen normalområdet (ibid). Sytten personer (89 %) hadde føtter som kan beskrives som korte og brede.

Gjennomsnittet for ratio øvre/nedre kroppssegment var for mennene på 0.96, og for kvinnene på 1.08. Hall et al (1995) beskriver at norm for ratio øvre/nedre kroppssegment hos voksne ligger på  $<1.0$ , for kvinner på ca 0.97 og for menn på ca 0.94. I forhold til disse tallene, skilte de kvinnelige deltakernes ratio seg statistisk signifikant fra normen ( $p=0.03$ ), gjennomsnittlig hadde de altså relativt lengre overkropper.

Gjennomsnitts ratio armspenn/kroppshøyde avvek også noe fra normen, som forventes å være 1:1 med kroppshøyden (Hall et al 1995). For både kvinner og menn var forskjellen statistisk signifikant ( $p=0.001$  for kvinner og  $p=0.033$  for menn). De hadde altså relativt kortere armer. Tre av kvinnene hadde ratio armspenn/kroppshøyde under 0.90.

Anatomisk armspenn og faktisk rekkevidde forventes også å være samme mål (Hall et al 1995). Median (range) for faktisk rekkevidde for gruppen var 111cm (50-159 cm), mens gjennomsnitt (ratio) for armspenn var 146 cm (114-172cm).

**Tabell 3 Antropometri for hele gruppen og fordelt på kjønn. For de variablene hvor n varierer, er dette oppgitt ved fotnote**

	Hele gruppen (n=22)		Kvinner (n=15)		Menn (n=7)	
	Mean (SD)	Range	Mean (SD)	Range	Mean (SD)	Range
<b>Høyde, cm</b>	156.4 (10.5)	138-176	152.0 (8.5)	138-164	165.9 (8.0)	154-176
<b>Vekt, kg</b>	76.5 (17.2)	50-108	72.2 (15.6)	50-105	85.9 (18.1)	60-108
<b>KMI</b>	31.3 (7.6)	21.5-45.6	31.1 (7.2)	21.9-44.1	31.7 (8.9)	21.5- 45.6
<b>Hodeomkrets, cm</b>	57.1 (2.4)	53-63	56.2 (2.0)	53.0-60.0	58.9 (2.5)	55- 63
<b>Sittehøyde, cm<sup>1</sup></b>	83.5 (7.7)	56-93	79.4 (7.8)	56 -86.5	85.6 (6.0)	79-93
<b>Øvre kroppssegment, cm<sup>2</sup></b>	79.4 (5.4)	68-90	78.6 (6.1)	68-90	81.2 (2.9)	77-84
<b>Nedre kroppssegment, cm<sup>2</sup></b>	77.4 (9.5)	59-93	73.9 (8.0)	59-91	85.5 (7.9)	72-93
<b>Ratio øvre/nedre kroppssegment <sup>2</sup></b>	1.04 (.16)	.80-1.40	1.08 (.2)	.80-1.40	.96 (.1)	.88-1.14
<b>Full armlengde, cm</b>	56.5 (4.1)	47.3-63.5	56 (4.6)	47.3-63.5	57.4 (2.9)	51.8-61
<b>Overarmslengde, cm</b>	31.8 (2.8)	26.8-37.2	31.8 (3.0)	27.5-37.3	31.9( 2.7)	26.8-35
<b>Underarmslengde, cm</b>	24.6 (1.9)	19.3-27.5	24.2 (2.0)	19.3-27.5	25.5 (1.1)	24-26.8
<b>Håndflatelengde, cm</b>	8.9 (1.0)	7-10.3	8.98 (.9)	7.0-10.3	8.9 (1.2)	7.3-10.3
<b>Håndflatebredde, cm</b>	7.5 (1.0)	5.5-10	7.3 (1.0)	5.5-9.0	8.1 (.9)	7.2-10
<b>3. finger, cm</b>	6.4 (.8)	5-8	6.5 (.8)	5-8	6.4 (.8)	5.5-8
<b>Ratio 3.finger/håndlengde</b>	42 (.03)	37-.47	42 (.03)	36-.47	42 (.04)	37-.48
<b>Ratio håndflate bredde/lengde</b>	84 (.1)	37-.47	81 (.1)	59-.96	82 (1.0)	70-1.10
<b>Full benlengde, cm<sup>1</sup></b>	76.6 (6.0)	66-88	75.6 (5.7)	66-83.3	8.6 (6.4)	70.5-88
<b>Lårlengde, cm<sup>2</sup></b>	37.9 (4.6)	28.8-46.5	38.0 (4.6)	31-46.5	37.2 (4.9)	28.8-43.5
<b>Legglengde, cm<sup>2</sup></b>	34.7 (3.2)	30.5-42.5	33.4 (2.2)	30.5-38.2	37.5 (3.6)	33.5-42.5
<b>Armspenn, cm<sup>3</sup></b>	146.0 (12.5)	114-172	143.9(11.9)	114-161	151.3 (13.4)	139-172
<b>Ratio armspenn/kroppshøyde<sup>3</sup></b>	.95 (.1)	.76-1.05	.95 (.1)	.76-1.05	.90 (.8)	.79-1.02

<sup>1</sup>n=21; 14 kvinner, 7 menn.

<sup>2</sup>n=20; 14 kvinner, 6 menn

<sup>3</sup>n=21; 15 kvinner, 6 menn



### 8.1.4 Leddbevegelighet

Mål for leddbevegelighet i ekstremitetene, både aktiv (AROM) og passiv (PROM), er oppgitt i tabell 4. De tre deltakerne som bare hadde affeksjon i overekstremitetene er ikke medregnet i resultatene for underekstremitetene. Det mangler noen målinger av hoftbevegelesene. Årsaken var at tre av deltakerne hadde for store smerter til at hoftabduksjon og –adduksjon kunne utføres, en av dem kunne heller ikke bevege hoftene til fleksjon og ekstensjon. Hos to deltakere ble målingen av hoftbevegelesene uteglemt.

Fordi det ikke var statistisk signifikante siforskjeller i verken AROM eller PROM, er resultatene fra høyre og venstre side slått sammen i tabellen (AROM;  $p > 0.110$ , PROM;  $p > 0.046$ ). Det var heller ikke statistisk signifikante forskjeller på resultatene for kvinner og menn for noen av variablene (AROM;  $p > 0.057$ , PROM;  $p > 0.059$ ). Målene oppgis derfor for gruppen samlet. Bevegelesbue (arc) ble regnet ut for skulder og albue, da målene var hensiktsmessige å bruke i undersøkelse av samvariasjon med funksjonsevne i daglige gjøremål. Summen som oppgis er avstanden i grader mellom ytterpunktene i fleksjon og ekstensjon, og bevegelesbuene blir heretter kalt albue arc og skulder arc.

Resultatene fra leddmålingen viste at det var stor variasjon i leddbevegelighet hos deltakerne, variasjonen gikk fra minimal bevegelighet til over øvre grense for normalområdet for mange av variablene.

I overekstremitetene lå medianen for både AROM og PROM statistisk signifikant lavere enn nedre normgrense ( $p \leq 0.042$ ) for alle variablene unntatt håndleddsflexjon, underarmspronasjon og ulnardeviasjon. I håndleddsflexjon og underarmspronasjon, hvor medianen lå innenfor grensene for normalområdet, var det markert nedsatt bevegelighet i de motstående bevegelesene; håndleddsekstensjon og supinasjon. Nitten deltakere (86%) kunne ikke ekstendere håndleddene over nullstilling, 12 (55%) hadde ekstensjonsdefisitt fra 20° til 90°. Håndleddene sto i ulnardeviert stilling hos ni deltakere (41%), de manglet fra 8° til 50° på å komme til nullstilling. Underarmen sto hos mange i pronert stilling, de kunne ikke snu håndflaten opp, verken aktivt eller passivt. Det var kun en av deltakerne som ikke hadde nedsatt leddutslag i supinasjon. Femten deltakere (68%) kunne ikke supinere til nullstilling, sju (36%) manglet mellom 25° og 90° på å komme til nullstilling.

I underekstremitetene lå medianen for både AROM og PROM statistisk signifikant lavere enn gjennomsnittet for normverdiene for alle variablene unntatt passiv hoftadduksjon og –

abduksjon ( $p \leq 0.041$ ). Spesielt var knefleksjonen nedsatt i forhold til normen. Seksten deltakere (84%) hadde  $<90^\circ$  i knefleksjon, ni (47%) hadde  $<40^\circ$ . Måling av ankelbevegelesene gjenspeiler at anklene var avstivet hos mange av deltakerne, som følge av operasjoner av medfødte klumpføtter. Fotfeilstillinger presenteres senere i denne delen.

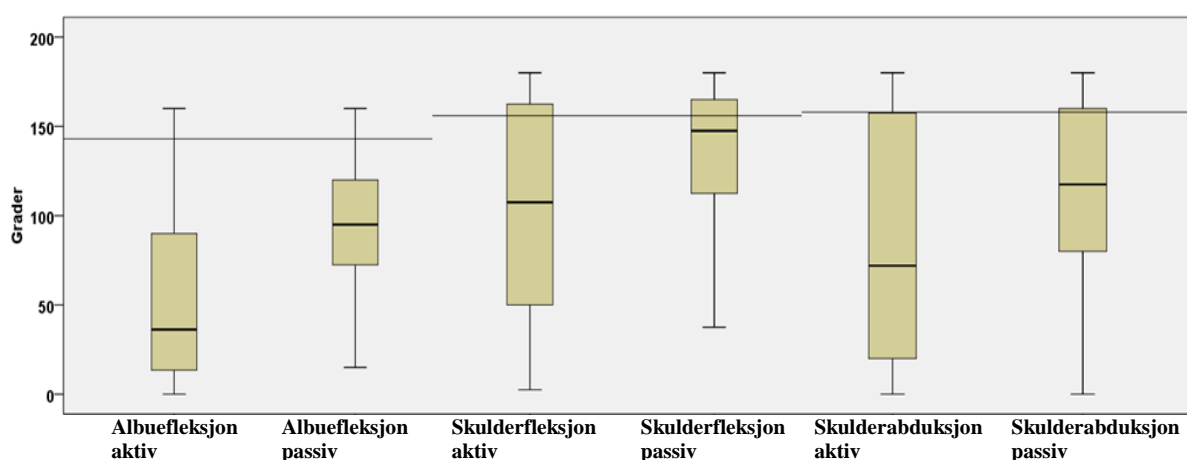
**Tabell 4 Aktiv og passiv leddbevegelighet i grader for hele gruppen, n er oppgitt for hver variabel. P-verdi angir signifikansnivå for forskjell mellom aktiv og passiv bevegelighet**

Variable målt i grader	AROM i grader, median (range)	PROM i grader, median (range)	P-verdi	Normtall <sup>1</sup> i grader
Skulderfleksjon, n=22	108 (3 -180)	148 (38 -180)	0.001	156-180
Skulderekstensjon, n=22	12 (-20-55)	18 (-15-60)	0.012	50-60
Skulder arc, n=22	117 (13-235)	152 (68-235)	0.003	206-240
Skulderabduksjon, n=22	72 (0-180)	118 (0-180)	0.01	158-180
Albuefleksjon, n=22	36 (0-160)	95 (15-160)	$<0.001$	140-150
Albueekstensjon, n=22	-5 (-60-13)	-5 (-60-13)	0.180	0-10
Albue arc, n=22	21 (0-160)	93 (8-160)	$<0.001$	140-160
Pronasjon, n=22	90 (0-90)	90 (0-90)	1.00	76-84
Supinasjon, n=22	0 (-90-90)	0 (-90-90)	0.317	77-92
Håndleddfleksjon, n=22	75 (18-115)	75 (18-170)	0.317	60-80
Håndleddekstensjon, n=22	-21 (-90-38)	-14 (-90-59)	0.018	60-70
Radialdeviasjon, n=22	-1 (-50-5)	0 (-33-30)	0.066	19-25
Ulnardeviasjon, n=22	9 (-5-60)	9 (-5-53)	0.317	26-39
Hoftefleksjon, n=18	53 (0-100)	91 (25-108)	$<0.001$	100-121
Hofteekstensjon, n=18	0 (-25-50)	11 (-25-60)	0.027	19-30
Hofteadduksjon, n=14	20 (-10-30)	20 (0-30)	0.102	20-27
Hofteabduksjon, n=14	25 (0-58)	33 (0-58)	0.042	40-42
Knefleksjon, n=19	40 (3-123)	43 (3-143)	0.018	132-150
Kneekstensjon, n=19	0 (-40-11)	0 (-40-11)	0.180	0-10
Ankel dorsalfleksjon, n=19	0 (-40-24)	0 (-40-24)	0.042	13-20
Ankel plantarfleksjon, n =19	10 (0-40)	10 (0-40)	0.102	40-50

<sup>1</sup>Normtallene beskriver PROM og er i henhold til American Academy of Orthopaedic Surgeons (AAOS) og American medical Association (AMA), og bygger på undersøkelser av voksne i begge kjønn og favner laveste og høyeste gjennomsnitt for voksne (18 – ca 90 år) (Norkin & White 2009).

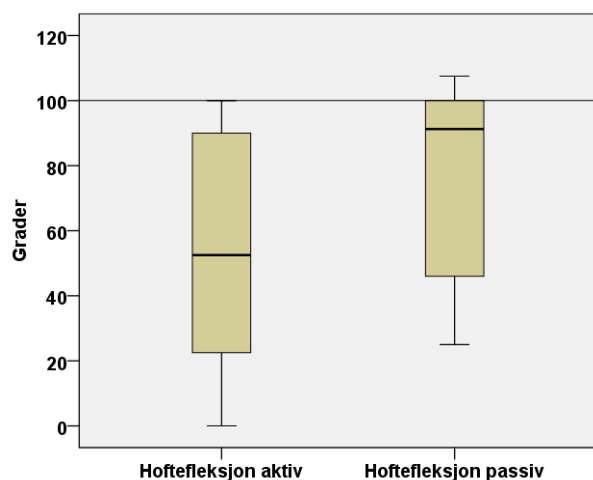
Det var statistisk signifikant forskjell mellom aktiv og passiv bevegelighet i flere bevegelser i både over- og underekstremitetene. Passiv bevegelighet var gjennomgående størst. For mange bevegelser var det stor forskjell i grader, spesielt gjaldt det albuefleksjon, skulderfleksjon og hoftefleksjon (tabell 4). Medianen for aktiv bevegelighet var nedsatt i forhold til normen i alle de tre nevnte bevegelsene, og spesielt for aktiv albuefleksjon. Sytten deltakere (77%) hadde  $<90^\circ$  i aktiv albuefleksjon, 8 (36%) hadde  $<25^\circ$ . Kun tre av deltakerne hadde aktiv

albuefleksjon tilsvarende normen. Albuen var imidlertid ikke kontrakt, flere kunne bevege mer passivt enn aktivt (figur 8). Medianen for aktiv skulderfleksjon var 108 °, det vil si at armen kunne føres litt over skulderhøyde. Sju deltakere (32%) kunne aktivt flektre skulderen >156° (=nedre normgrense), fire (18%) helt til 180°, mens fem (23%) hadde <50° i aktiv skulderfleksjon. Tjue deltakere (91%) hadde passiv skulderfleksjon >90°, ni (41%) hadde >156°. Også i skulderabduksjon hadde mange større passiv enn aktiv bevegelighet. Tolv deltakere (55%) hadde <90° i aktiv skulderabduksjon, åtte deltakere (36%) kunne kun abdukere skulderen aktivt til 30°. Femten av deltakerene (68%) hadde imidlertid mellom 90° og 180° i passiv skulderabduksjon (figur 9).



**Figur 9** Aktiv og passiv fleksjon i albuer og skuldre, samt abduksjon i skuldre, illustrert med boxplott (n=22). Nedre normgrense er satt inn for alle variablene. Kvadratet (boksen i boxplottet) representerer 50% av målingene, den horisontale linjen i boksen viser medianen og de vertikale linjene markerer høyeste og laveste måleresultat (range)

Hos de 18 deltakerne hvor hoftefleksjon kunne måles, hadde 7 personer <30° i aktiv hoftefleksjon, mens 6 personer hadde aktiv fleksjon fra 90° til 100°. I passiv hoftefleksjon hadde en person <30° og hos 10 kunne hoftene flekteres passivt i området 90° -108° (figur 10).



**Figur 10** Aktiv og passiv fleksjon i hofter illustrert med boxplott, n=18. Nedre normgrense er satt inn. For beskrivelse av boxplott, se figur 9

## Kjeve

Medianen (range) for maksimal gapåpning hos deltakerne (n=21) var 4 cm (2.0 -5.5cm). Sju deltakere (33%) hadde gapåpning <3.5 cm, som er nedre grense for normalområdet (Norkin & White 2009).

## Rygg og nakke

Undersøkelse av ryggen viste at de naturlige fysiologiske kurvene var forandret hos mange av deltakerne. I alt 20 av deltakerne (91%) hadde avflatning i øvre thoracaldel, 11 deltakere (50%) hadde nedsatt lumbal svai og seks (27%) hadde forøket lumbal svai. Ryggskjevhet ble funnet hos færre. Fire deltakere (18%) hadde skoliose, en i thoracaldelen av ryggen, to i thoracolumbaldelen og en i lumbaldelen.

Flere av deltakerne hadde nedsatt bevegelse i nakke og rygg (tabell 5). Gjennomgående var det større andel med redusert bevegelse blant de som var over 40 år, men det var kun statistisk signifikant forskjell mellom de to aldersgruppene i lateralfleksjon av ryggen og i lateralfleksjon og rotasjon av nakken, noe som kan forklares med små utvalg. Fleksjon og ekstensjon av nakken var de bevegelsene som var minst redusert i begge aldersgruppene.

**Tabell 5 Nedsatt bevegelse i rygg og nakke i aldersgruppene 18 – 39 år (n=11) og 40 – 91 år (n=11). P-verdi angir signifikansnivå for forskjell mellom de over og under 40 år**

Variabel	Nedsatt bevegelse <sup>1</sup> 18 – 39 år, n (%)	Nedsatt bevegelse <sup>1</sup> 40 – 91 år, n (%)	P-verdi
Rygg fleksjon	3 (27)	7 (64)	0.198
Rygg ekstensjon	3 (27)	7 (64)	0.181
Rygg lateralfleksjon høyre	3 (27)	9 (82)	0.030
Rygg lateralfleksjon venstre	3 (27)	9 (82)	0.030
Rygg rotasjon høyre	3 (27)	7 (64)	0.198
Rygg rotasjon venstre	4 (36)	5 (46)	1.00
Nakke fleksjon	2 (18)	5 (46)	0.361
Nakke ekstensjon	1 (9)	5 (46)	0.149
Nakke lateralfleksjon høyre	2 (18)	8 (73)	0.030
Nakke lateralfleksjon venstre	3 (27)	6 (55)	0.387
Nakke rotasjon høyre	2 (18)	7 (64)	0.080
Nakke rotasjon venstre	4 (36)	10 (91)	0.024

<sup>1</sup>Graderingen er basert på norm for bevegelse beskrevet av Norkin & White (2009).

## Hender

Høyre var dominant hånd hos 12 deltakere (55%), venstre hos fire (18%) og seks var usikre på hvilken hånd som var dominant. Tjue av deltakerne (91%) hadde tohåndsfunksjon, (hendene kunne brukes mot hverandre), hos to personer (9%) kunne ikke hendene møtes.

Det vanligste avviket i 2. – 5. fingers bevegelse var fleksjonskontrakturer (ekstensjonsdefisitt). Til sammen 16 personer (73%) hadde fleksjonskontrakturer i ytre og mellomleddet (PIP og DIP) på begge hender, ni (41%) hadde bøyde ledd på alle fingrene. Fingrenes grunnledd (MCP) hadde nedsatt bevegelse hos 11 personer (50%), og hadde derfor vansker med å åpne eller knytte hendene. Sju personer (32%) kunne overstrekke i 2- 5. fingers MCP-ledd. Fire personer kunne overstrekke i også PIP og DIP-leddene. Disse fire personene kunne ikke bevege fingrene aktivt, men leddene var passivt overbevegelige. Tre personer (14%) hadde fikserte svanehalsdeformiteter i noen fingerledd. Åtte personer (36%) hadde skålformede hender. Fire personer (18%) hadde tydelig sideulike hender. Bevegelse i håndleddene beskrives i tabell 4.

Alle deltakerne hadde innslått tommel, ifølge klassifikasjon House I-IV (House et al 1981) (tabell 6). Felles for alle var adduserte grunnledd (CMC) i tomlene. Halvparten av deltakerne hadde i tillegg overstrekk i tommelens MCP-ledd og ytterledd (IP) (type III). Åtte personer hadde tommel som var flektert inn mot håndflaten (vola), med rett eller bøyd IP-ledd, på en eller begge hender.

**Tabell 6 Vurdering av tommelens stilling, etter klassifikasjon House I-IV (House et al 1981), n=22**

	Type I <sup>1</sup>	Type II <sup>2</sup>	Type III <sup>3</sup>	Type IV <sup>4</sup>
<b>På begge hender, n (%)</b>	3 (14)	4 (18)	11 (50)	2 (9)
<b>På en hånd, n (%)</b>		1 (5)	2 (9)	1 (5)

<sup>1</sup>Tommel er lett addusert i CMC-leddet. <sup>2</sup>Tommel er addusert i CMC og flektert fra MCP inn mot vola.

<sup>3</sup>Tommel er addusert i CMC mot vola, kombinert med hyperekstensjon i MCP og/eller IP-leddet. <sup>4</sup> Tommel er addusert og flektert i MCP og IP inn mot vola

Resultatene av undersøkelse av standardgrepene viste at mange av deltakerne hadde nedsatt gripeevne, og flere brukte modifiserte grep (tabell 7). I alt atten deltakerne (82%) kunne bruke en form for kraftgrep med en eller begge hender. Fem (23%) hadde så nedsatt bevegelse i fingrene at de kun hadde én type modifisert grep. Seks personer (27%) brukte grep mellom innslått tommel og håndflaten (vola) som et alternativt grep.

**Tabell 7 Evne til utførelse av standardgrepene kraftgrep, trepunktsgrep, pinsettgrep og nøkkelgrep, n=22**

	Standard grep begge hender, n (%)	Modifisert grep begge hender, n (%)	Modifisert grep med en hånd, n (%)	Kan ikke utføre gripen, n (%)
<b>Kraftgrep</b>	10 (46)	7 (32)	1 (5)	4 (18)
<b>Trepunktsgrep</b>	9 (41)	4 (18)	3 (14)	6 (27)
<b>Pinsettgrep</b>	9 (41)	4 (18)	6 (27)	5 (23)
<b>Nøkkelgrep</b>	7 (32)	3 (14)	5 (23)	7 (32)

## Føtter

Alle de 19 deltakerne med affeksjon i underekstremitetene hadde feilstillinger i føtter/ankler, 18 deltakere (82%) bilateralt. Alle klumpføttene var operert, hos 16 personer (84%) var ankene avstivet. Alle hadde feilstillinger i føtter/ankler. De vanligste feilstillingene var at de ikke kunne trå ned på hælen (spissfotmønster), nedsunken lengdebue, hulfot med høy lengdebue, akseknekk i foten med addusert forfot og valgusstilling i ankelen. Sju personer (37%) hadde overliggende tær og ni (47%) hadde innbøyde tær, og tråkket på oversiden av en eller flere tær. Sytten personer (89%) hadde føtter som kunne beskrives som korte og brede. Bevegelighet i ankel ble presentert i tabell 4.

## Oppsummering av "klassiske kjennetegn på amyoplasi"

Oppsummering av klassiske kjennetegn ved amyoplasi (Hall et al 1983), viser at skålformede hender og ulnardevierte håndledd var de minst hyppige funnene. De andre kjennetegnene fant vi hos fra 73% til 100% av deltakerne, men ikke alle hadde symmetriske endringer.

**Tabell 8 Funn vedrørende klassiske feilstillinger ved amyoplasi, n=22 (unntatt knær; n=19)**

Observerte feilstillinger	Bilateralt, n (%)	Unilateralt, n (%)
Smale, innadroterte og adduserte skuldre	19 (86)	1 (5)
Manglende fleksjon i albuer	17 (77)	
Manglende supinasjon i underarmer	19 (86)	2 (9)
Flekterte håndledd	19 (86)	
Ulnardevierte håndledd	6 (27)	8 (36)
Flekterte fingerledd	16 (73)	
Skålformede hender	7 (32)	1 (5)
Innslåtte tommer	22 (100) <sup>1</sup>	
Manglende fleksjon i knær	18 (82) <sup>2</sup>	
Medfødte klumpføtter	18 (82) <sup>2</sup>	

<sup>1</sup>Inkludert innslått tommel type I-IV (House et al 1981). <sup>2</sup>Tre av deltakerne var ikke affisert i underekstremitetene

### 8.1.5 Muskelstyrke

Muskelstyrke i ekstremitetene, målt med manuell muskeltesting (MMT) og med håndholdt dynamometer (HHD) oppgis i tabell 9. De tre deltakerne som bare hadde affeksjon i overekstremitetene er ikke medregnet i resultatene for underekstremitetene. Totalantallet for styrkemåling i underekstremitetene er derfor 19; 14 kvinner, 5 menn. Muskelstyrke i håndgrep oppgis i tabell 10.

Det mangler en del målinger av muskelstyrke i tabell 9, da vi valgte å kun måle muskelstyrke i ledd som kunne beveges. Hvorvidt det var kontraksjon eller ikke i musklene som gikk over kontrakte ledd, ble ikke målt. I de ulike skulder- og albuebevegelsene var det flere missing ved måling med HHD enn med MMT, noe som skyldtes feilstillinger i leddene slik at standard utgangsstilling ikke kunne inntas. Årsakene til missing i underekstremitetene var fikserte hoftekontrakturer (tre deltakere), smerter i hoftene (sju) og uteglemmelse av måling (to). Manglende målinger av styrke i knebevegelser skyldtes fikserte kontrakturer (tre) og knesmerter (tre). I tillegg hadde tre deltakere ødem og/eller skjør hud etter leggsår, og måling med HHD ble ikke ansett som tilrådelig. Det ble flest mangler i gruppen menn, hvor måling av styrke med HHD i bevegelser i håndledd, hofter og knær mangler helt.

Det var ikke statistisk signifikante sideforskjeller ved noen av målemetodene, verken i over- eller underekstremitetene (MMT:  $p > 0.182$  i overekstremitetene,  $p > 0.068$  i underekstremitetene, HHD:  $p > 0.132$  i overekstremitetene,  $p > 0.203$  i underekstremitetene). Resultatene fra høyre og venstre side er derfor slått sammen i tabellen. Det var heller ikke statistisk signifikante forskjeller på resultatene for kvinner og menn ved måling med MMT for noen av variablene ( $p > 0.168$ ). Målene for MMT oppgis derfor for hele gruppen samlet. Resultatene for måling med HHD er delt på kjønn, da det er forventet kjønnsforskjell når styrke måles direkte og angis med newton (N) som måleenhet.

Resultatene viste nedsatt muskelstyrke i flere variabler hos mange av deltakerne (tabell 9). Medianen for måling med MMT lå under skalaverdi 5 i alle bevegelser der vi fikk tilstrekkelig antall målinger til at median kan sies å være beskrivende for gruppen. I alle bevegelsene hvor det fantes normtall for styrkemåling med HHD, lå medianen under P5. Det var imidlertid stor variasjon innen gruppen. Målingene med MMT fordelte seg i de fleste variablene over hele skalaen fra 0 til 5. Resultatene fra måling med HHD viste spredning fra 0 til enkeltmålinger som nådde normen for P50, som i albueekstensjon, hoftefleksjon og knefleksjon hos kvinner.

**Tabell 9 Muskelstyrke målt med manuell muskeltesting (MMT) og håndholdt dynamometer (HHD). N=22 for måling av overekstremiteter, n=19 for måling av underekstremiteter (14 kvinner, 5 menn)**

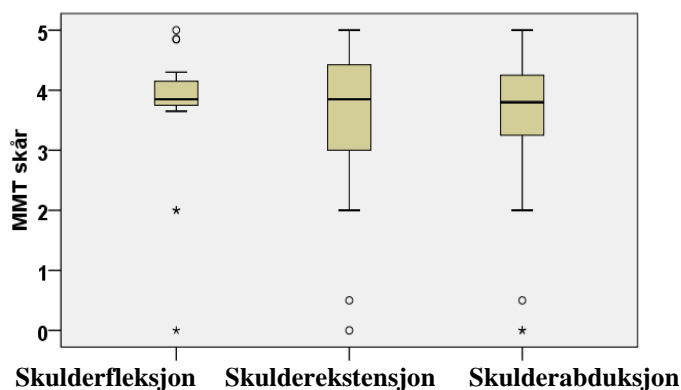
Variabler	MMT <sup>1</sup> begge kjønn. Median (range)	HHD i newton, kvinner. Median (range)	Norm HHD i newton, kvinner. P5 / P50 <sup>2</sup>	HHD i newton, menn. Median (range)	Norm HHD i newton, menn. P5 / P50 <sup>2</sup>
Skulderfleksjon	4.0 (0-5) n=21	70 (0-109) n=15	IT <sup>3</sup>	44(0-75) n=5	IT
Skulderekstensjon	3.9 (0-5) n=19	56 (0-104) n=14	IT	0 (0-67) n=4	IT
Skulderabduksjon	3.8 (0-5) n=21	65 (0-85) n=14	75 / 105	44 (0-96) n=5	111 / 160
Albuefleksjon	2.9 (.5-5) n=19	0 (0-90) n=15	145 / 190	24 (0-71) n=4	216 / >250
Albueekstensjon	4.5 (0-5) n=19	78 (0-109) n=14	80 / 105	71(65-83) n=4	115 / 156
Håndleddfleksjon	4.9 (2-5) n=12	62 (0-79) n=7	IT	58 n=1	IT
Håndleddekstensjon	3.5 (2-5) n=11	52 (0-107) n=7	81 / 111	n=0	126 / 170
Hoftefleksjon	4.9 (2-5) n=14	117 (0-169) n=12	124 / 167	95(44-147) n=2	190 / >250
Hofteekstensjon	4.5 (0-5) n=11	117 (0-188) n=10	IT	n=0	IT
Hofteadduksjon	5.0 (0-5) n=14	120 (0-167) n=12	IT	n=0	IT
Hofteabduksjon	5.0 (3-5) n=14	119 (0-152) n=12	174 / 238	144 n=1	223 / >250
Knefleksjon	4.0 (0-5) n=14	38 (0-130) n=12	78 / 122	112 n=1	118 / 162
Kneekstensjon	4.5 (0-5) n=14	87 (0-156) n=10	>160 / >160	160 n=1	>160 / >160

<sup>1</sup>Modifisert Medical Research Council scale (MRC) beskrevet av Florence et al (1992).

<sup>2</sup>Persentil 5 og 50. Normmaterialet er fra artikkel til van der Ploeg et al (1991). Det finnes bare referanseverdier for de variablene hvor det er oppgitt. P5: 5% ligger under, P50: 50% ligger over (=medianen)

<sup>3</sup>IT: Normdata ikke tilgjengelig

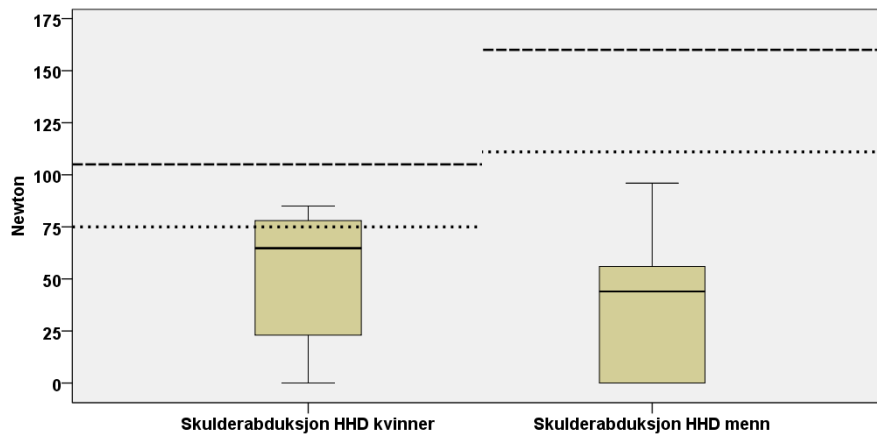
I overekstremitetene hadde mange av deltakerne nedsatt styrke i skulder- og albuebevegelsene. Medianen for MMT var grad 4 i alle skulderbevegelsene, men fordelingen av resultatene varierte i de ulike bevegelsene. I skulderfleksjon hadde 11 av 21 deltakerne styrke  $\geq$ grad 4, og bare tre hadde  $<3.5$ . I skulderekstensjon og -abduksjon hadde ni deltakere  $\geq$ grad 4, og syv  $<3.5$  (figur 11).



**Figur 11** Styrke i skulderfleksjon (n=21), skulderekstensjon (n=21) og skulderabduksjon (n=19) hos kvinner og menn, målt med MMT. Range er 0-5, der 5 er normal styrke. Boxplott beskrives i figur 9. Verdier  $>1,5$  bokslengde utenfor boksen er markert med  $\circ$ ,  $>3$  bokslengde utenfor er markert med \*



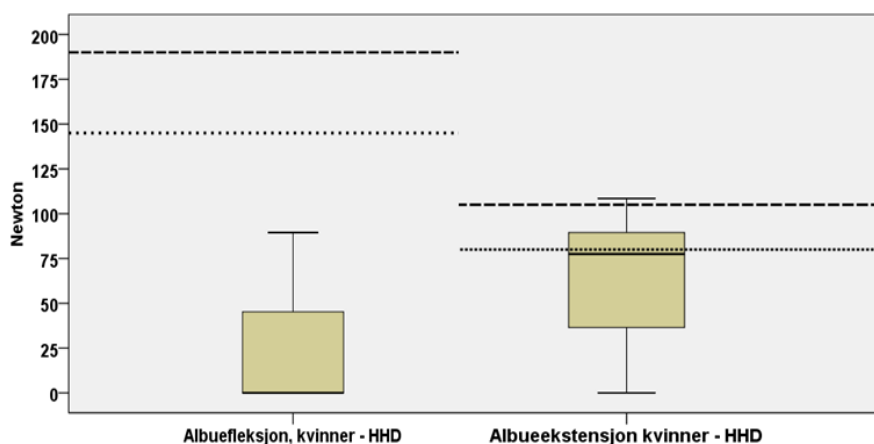
For styrkemåling i skulderbuen med HHD, fantes det kun normtall for skulderabduksjon. Fem av de 14 kvinnene som ble målt hadde styrke  $\geq P5$  i skulderabduksjon, ingen nådde P50. Tre kvinner målte 0 N. Alle de fem mennene hadde  $<P5$  i styrke i skulderabduksjon, to av dem målte 0 N (figur 12).



**Figur 12** Styrke i skulderabduksjon hos kvinner (n=14) og menn (n=5), målt med HHD i newton (N). Prikket linje viser P5, stiplet linje viser norm for P50. Beskrivelse av P5/P50, se tabell 9. Beskrivelse av boxplott, se figur 9

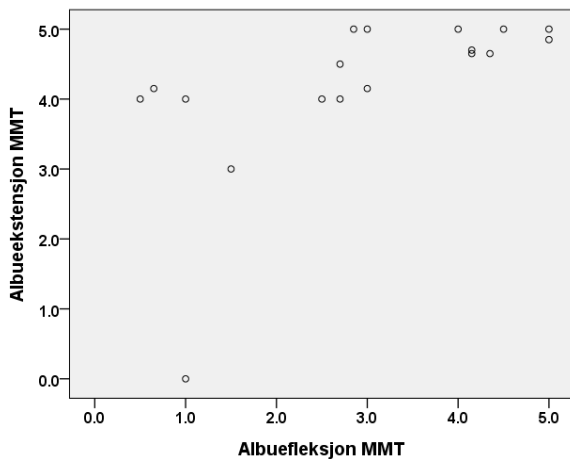
Medianen for styrke i albuefleksjon, målt med MMT, lå under grad 3, mens for styrke i albueekstensjon lå medianen på 4.5. Tolv deltakere hadde  $\leq$  grad 3 i styrke i albuefleksjon, kun tre hadde  $\geq 4.5$ . Styrke i albueekstensjon lå hos 10 deltakere  $\geq 4.5$ .

Resultatene fra HHD-målingene viste også at flere lå nærmere normen for styrke i albueekstensjon enn de gjorde i albuefleksjon. Spesielt tydelig var dette hos kvinnene, hvor sju lå over normen for P5 i styrke i albueekstensjon, en lå over P50, mens alle skåret under normen for P5 i albuefleksjon (figur 13).

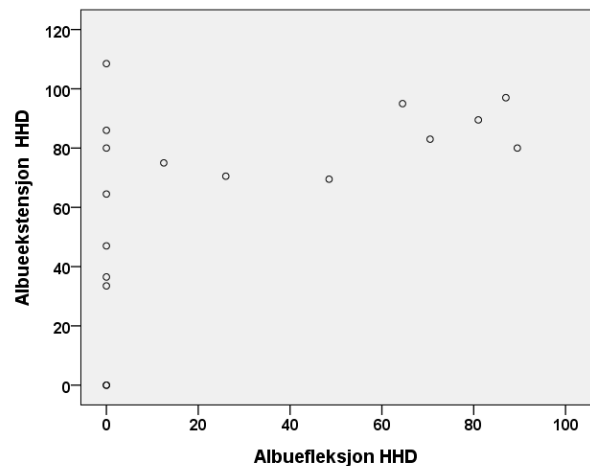


**Figur 13** Styrke i albuefleksjon (n=15), og -ekstensjon (n=14) hos kvinner målt med HHD. Prikket linje viser P5, stiplet linje viser P50, se forklaring tabell 9. Beskrivelse av boxplott, se figur 9

Forholdet mellom styrken i albuefleksjon og -ekstensjon for hele gruppen målt med begge målemetodene, illustreres med scatterplott i figur 14 og 15. Figur 14 viser at 10 personer hadde  $\leq$ grad 3 i styrke i albuefleksjon, men  $\geq$ grad 4 i albueekstensjon, målt med MMT. Figur 15 viser at sju deltakere målte 0N i styrke i albuefleksjon, men fra 33 til 109 N i albue- ekstensjon, målt med HHD. Figurene viser også at for begge målemetodene syntes styrken i albuefleksjon å variere over større bredde enn for albueekstensjon. Figur 14 viser at for 16 personer varierer styrken i albuefleksjon målt med MMT mellom 0 og grad 5, mens i albueekstensjon hadde de samme personene grad 4 eller 5. HHD-målingene viser at skårene i albuefleksjon for åtte personer lå mellom 13 og 95N, mens i albueekstensjon var styrken nærmest lik, mellom 70 og 97N (figur 15).



**Figur 14** Forholdet mellom styrke i albuefleksjon og -ekstensjon i hele gruppen, målt med MMT, range 0-5, hvor grad 5 er normal styrke (n=18)

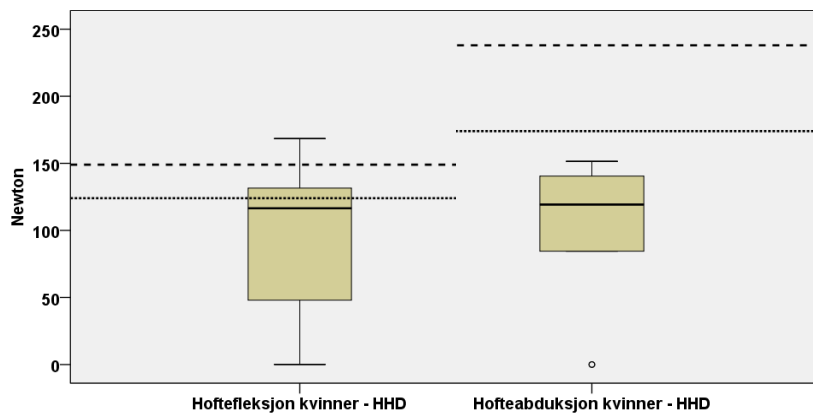


**Figur 15** Forholdet mellom styrke i albuefleksjon og -ekstensjon målt med HHD. (n=16).

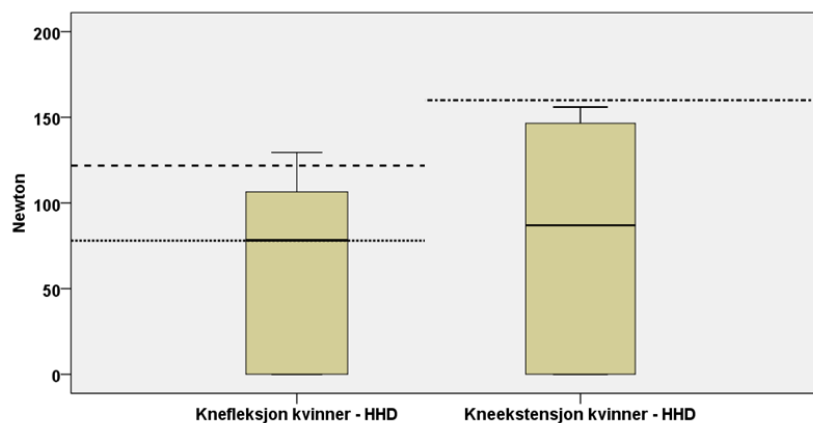
Styrkemåling med MMT i underekstremitetene viste at i hofteabduksjon og -adduksjon hadde 10 av de 14 personene som ble målt  $\geq 4.5$  (tabell 9). I hofteabduksjon hadde ingen mindre styrke enn grad 3. I hoftefleksjon hadde åtte personer styrke  $\geq 4.5$ , mens fire hadde  $<$ grad 4. I hofteekstensjon hadde seks av de 11 som ble målt  $\geq 4.5$ , kun tre hadde  $<$  grad 4. Styrken i kneekstensjon lå hos åtte deltakere  $\geq 4.5$ , tre hadde  $< 4$ . Mens i knefleksjone hadde kun fem personer  $\geq 4.5$  i knefleksjon, og seks deltakere målte  $<$  grad 4.

Blant kvinnene fikk vi nok målinger med HHD i hofte- og knebevegelser til å kunne beskrive dem som gruppe (tabell 9). Styrkemålingen viste at i hofteabduksjon og kneekstensjon skåret alle under normen for P5 (figur 16 og 17). I hofte- og knefleksjon var det stor spredning. I hoftefleksjon hadde åtte av 12 kvinner styrke  $<$ P5, fire lå  $>$ P5, og en hadde styrke tilsvarende P50. For hofteekstensjon fantes det ikke normtall. I knefleksjon lå sju  $<$ P5, fem skåret  $>$ P5 og

to av dem nådde P50. Hos mennene lå alle enkeltmålingene av styrke målt med HHD i underekstremitetene under P5.



**Figur 16 Hoftefleksjon og hofteabduksjon hos kvinner (n=12), målt med HHD. Prikket linje viser P5, stiplet linje viser P50, se forklaring tabell 9. Beskrivelse av boxplott og ekstremverdier, se figur 9 og 11**



**Figur 17 Knefleksjon (n=12) og –ekstensjon (n=10) hos kvinner, målt med HHD. Prikket line ved knefleksjon viser P5, stiplet line P50. Linjen ved kneekstensjon viser felles linje for P5/P50: >160N. P5/P50 forklares i tabell 9. Beskrivelse av boxplott, se figur 9**

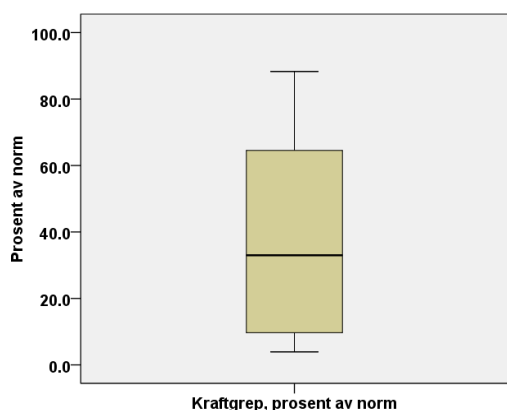
## Grepsstyrke

Isometrisk makskraft i kraftgrep, pinsettgrep, trepunktsgrep og nøkkelgrep vises i tabell 10. Hos to personer ble ikke grepsstyrke målt fordi undersøkelsen ble utført på deres hjemsted, uten tilgjengelig måleinstrument. Det var ikke statistisk signifikante sideforskjeller ved noen av grepene; kraftgrep ( $p>0.552$ ), pinsettgrep ( $p>0.366$ ), trepunktsgrep ( $p>0.638$ ) og nøkkelgrep ( $p>0.674$ ). Resultatene for høyre og venstre hånd er derfor slått sammen i tabellen. Det var heller ikke statistisk signifikante forskjeller på resultatene for kvinner og menn for noen av variablene; kraftgrep ( $p>0.193$ ), pinsettgrep ( $p>0.578$ ), trepunktsgrep ( $p>0.518$ ) og nøkkelgrep ( $p>0.794$ ).

**Tabell 10 Makskraft i grepsstyrke hos kvinner og menn. Kraftgrep er målt med dynamometer, de andre grepene med pinchometer**

	Grepstyrke i kg, kvinner, median (range)	Grepstyrke i kg, menn, median (range)
<b>Kraftgrep</b>	13.8 (1.9-23.5) n=11	5.3 (2.0 – 16.5) n=5
<b>Pinsettgrep</b>	1.6 (0 – 3.8) n=10	0.9 (0-2.8) n=4
<b>Trepunktsgrep</b>	3.1 (0 – 7.7) n=11	3.1 (0.2-5.3) n=4
<b>Nøkkelgrep</b>	4.2 (1.0 – 6.6) n=8	2.8 (0 – 5.7) n=2
<b>Tommel mot vola</b>	0.6 (0 – 1.0) n=5	1.0 n=1

Alle de 16 deltakerne som hadde kraftgrep, hadde nedsatt styrke i forhold til norm for kjønn og alder (figur 18). Fem av deltakerne hadde >50% av normert styrke for sin alder, skårene for de fem lå mellom 62% og 88% av normen. For de 11 andre lå skåren i kraftgrepet mellom 4% og 41% av normert styrke. Median for kvinnenenes maksstyrke i kraftgrep var 41% av norm, med 4.8% som laveste og 88.3% som høyeste måling. Median (range) for mennene var 13.7% (3.9% – 36.7%).



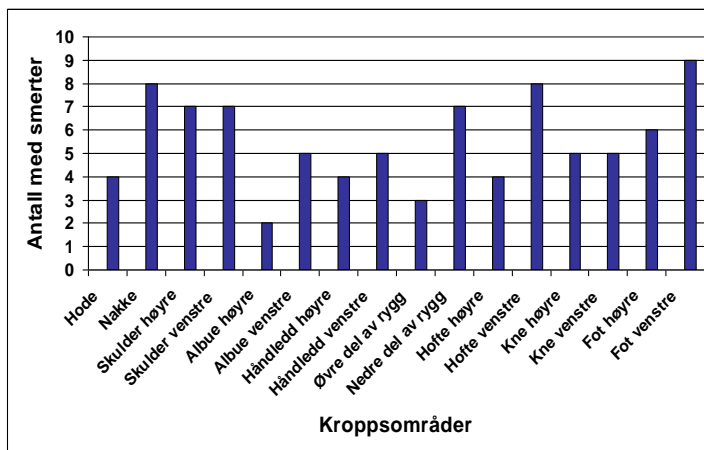
**Figur 18 Maksstyrke i kraftgrep for hele gruppen (n=16), målt i prosent av norm for kjønn og alder. Median (range): 33% (4%- 88%). Forklaring av boxplott, se figur 9**

For pinsett-, trepunkts-, og nøkkelgrep var det ikke laget normmateriale for vårt pinchometer. Vi gjorde likevel en sammenlikning med to materialer, men ingen av dem kan betegnes som valide normalmaterialer. Sammenligningene er derfor svært usikre og kan ikke tillegges stor vekt. En studie hvor samme pinchometer som i vår studie var brukt, var det laget en kontrollgruppe på 10 friske voksne personer (Goodson et al 2006). Gjennomsnittstyrke i denne kontrollgruppen var for pinsettgrep 5.8 kg og for nøkkelgrep 7.0 kg. Trepunktsgrep var ikke målt. Ingen av våre deltakere hadde grepsstyrke som nådde denne kontrollgruppens styrke. Det andre normmaterialet var utviklet for en annen type pinchometer, B&L pinch gauge (Mathiowetz et al 1985), noe som gjør også denne sammenlikningen usikker. Sammenlikning med norm for kjønn og alder i det materialet, viste at i pinsettgrep hadde en av deltakerne i vår studie grepsstyrke tilsvarende gjennomsnittlig normverdi. I trepunktsgrep og nøkkelgrep hadde

fire deltakere grepsstyrke som lå innenfor laveste normgrense, de andre måleresultatene lå under laveste normgrense.

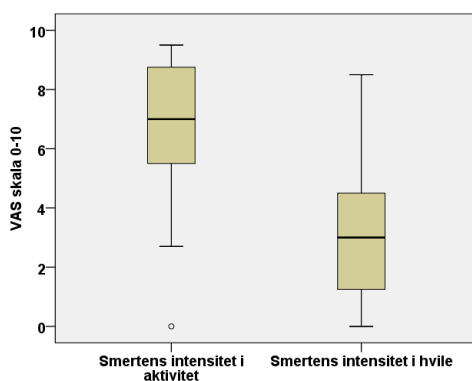
### 8.1.6 Smerte

Tre deltakere oppga at de ikke hadde gjentakende smerter i noen del av kroppen. Sju deltakere (32%) rapporterte om jevnlig smerter i  $\leq 3$  områder av kroppen, tolv deltakere (55%) hadde jevnlig smerter i  $\geq 4$  områder, åtte deltakere (36%) hadde smerter i  $\geq 6$  områder og tre (14%) hadde jevnlig smerter i åtte eller ni kroppsområder. Tolv opplyste at de hadde utstrålende smerter. Nakke, skuldre, nedre del av ryggen, hofter og føtter var de områdene flest hadde gjentakende smerter i (figur 20).



Figur 20 Antall personer som hadde gjentakende smerter i ulike kroppsområder, n=22

Det var stor variasjon i smerteintensitet hos deltakerne, både i aktivitet og hvile. På en VAS-skala fra 0-10, hvor 0 var ingen smerte og 10 var intens smerte, oppga flest høyest smerteintensitet i aktivitet (figur 21).



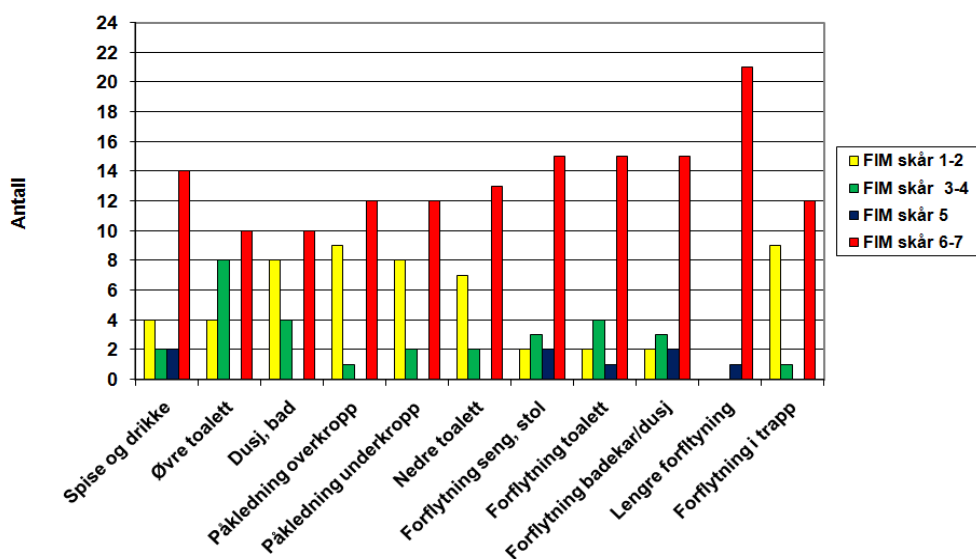
Figur 21 Smerteintensitet i aktivitet og hvile, målt med VAS skala fra 0-10, hvor 0=svak og 10=intens smerte, n=22. Forklaring av boxplott, se figur 9

Inaktivitet sittende eller liggende over tid (8 personer), gå langt (8), belastning/tunge løft (8), sitte med framoverbøyd nakke/rygg (4) og kulde (1) ble oppgitt å forverre smerte, mens hvile

(7), smertestillende medisin (7), massasje (6), bevege seg og tøyse ledd (5), varme (4), bassengtrening/svømming (2), gode sko (2), kiropraktor/knekke ledd på plass (2), TNS (1) og kopping (1) hadde lindrende effekt.

### 8.1.7 Utførelse av daglige gjøremål

Assistansebehov målt med Functional Independence Measure (FIM), viste stor variasjon blant deltakerne i FIM motor. Median sumskår (range) for deltakerne var 72 (30-89). Skårene, fordelt i fire grupper; stort behov for assistanse, moderat behov for assistanse, behov for tilsyn/tilrettelegging og selvhjulpen, vises i figur 22.



Figur 22 Fordeling av FIM skår (range 1-7<sup>1</sup>) for assistansebehov i daglige gjøremål, målt med FIM motor. Skårene er fordelt på behov for total/omfattende assistanse (skår 1-2), moderat/minimal assistanse (skår 3-4), tilsyn (skår 5) og selvhjulpen (skår 6-7), n=22

De gjøremålene hvor flest personer hadde stort assistansebehov var på områdene ”dusj, bad”, ”påkledning”, ”nedre toalett” og ”forflytning i trapp”, hvor ca 1/3 av personene hadde behov for total eller omfattende assistanse. På ”øvre toalett” hadde halvparten av personene behov for assistanse, men assistansebehovet var mindre. Minst behov for assistanse var det på områdene ”spise og drikke”, ”naturlige funksjoner” og ”kortere og lengre forflytning”. Innen de naturlige funksjonene rapporterte til sammen sju personer (32%) at de hadde inkontinensproblemer og behov for assistanse. Til kortere forflytning trengte fem personer (23%) enten støtte av en person eller at en person var til stede, på grunn av utrygghet. I forflytning over lengre avstander var 21 personer (95%) selvhjulpne, ni av dem forflyttet seg i hovedsak med rullestol (skår 6).

<sup>1</sup> FIM skår 1: Total assistanse (utfører <25%), 2: Omfattende assistanse (utfører <50), 3: Moderat assistanse (utfører 50-75%), 4: Minimal assistanse (utfører >75%), 5: Tilsyn, hjelp til tilrettelegging, 6: Tilnærmet selvhjulpen (hjelpemidler, ekstra tidsbruk, sikkerhetsrisiko), 7: Helt selvhjulpen

Åtte av rullestolbrukerne brukte kun elektrisk rullestol, en varierte mellom manuell og elektrisk. To personer kunne ikke stå eller gå. Resten hadde varierende grad av gangfunksjon, men bare de tre som ikke hadde affeksjon i underekstremitetene, rapporterte at de ikke hadde begrensninger ved gange. Åtte av de med 19 med affeksjon i bena (42%) kunne gå begrensede avstander, men hadde vansker i terreng og brukte rullestol over lengre avstander. Kun to brukte aldri rullestol. Sju av de som var faste rullestolbrukere hadde vært gående som barn, de fleste brukte da aksillekrykker og skinner. Fire hadde begynt å avlaste mer med rullestol over lengre avstander i voksen alder. Nitten av deltakerne (86%) kjørte eller hadde kjørt bil.

Oppsummering av assistansebehovet for gruppen, viste at sju personer (32%) var selvhjulpne på alle de 13 områdene som inngår i FIM motor, åtte personer (36%) hadde behov for minimal til moderat assistanse eller behov for hjelp til tilrettelegging på to til seks områder, og sju personer (32%) trengte total eller omfattende assistanse på fem til ti områder. I alt 10 av deltakerne hadde brukerstyrt personlig assistanse (BPA) som assistanseordning.

Gjennomsnittlig (range) antall timer per uke med BPA var 43 timer (16.5 – 120). Tre personer hadde hjelp av familie eller venner, en hadde hjelp på heldøgns basis.

## **Kognisjon**

Få av deltakerne hadde vansker på områdene som ble målt i FIM kognisjon. Maksimal oppnåelig sumskår var 35, median sumskår (range) for deltakerne var 35 (29-35). Tre personer oppga at lese/skrivevansker hadde noe innvirkning på skriftlig forståelse og uttrykkeeve, en hadde aldersrelaterte forandringer av syn, hørsel og hukommelse.

## **Kompenserende tiltak**

Mange av personene brukte kompenserende tiltak for å være mest mulig selvhjulpne (skår 6) og beskrev at utføring av hverdagens gjøremål var strevsomt og krevde mye tid. Flere beskrev at de mottok hjelp for å spare tid og krefter til jobb/studier. Bruk av kompenserende tiltak ble spesielt tatt i bruk på områdene ”spise/drikke”, ”påkledning” og ”øvre toalett”. Alle unntatt en av de som var selvhjulpne på disse områdene brukte kompenserende tiltak. I kompenserende tiltak inngikk bruk av hjelpemidler, tilrettelegging av omgivelser og å utføre aktiviteter med kompenserende strategier. Behov for kompenserende tiltak til disse gjøremålene var i hovedsak knyttet til hvorvidt de hadde passiv bevegelighet i skuldre og albuer eller ikke, samt til manglende supinasjon i underarmer, fleksjonskontrakturer i håndledd og nedsatt grepsevne. Kompenserende tiltak som ble benyttet på de tre aktivitetsområdene vises i tabell 11.

**Tabell 11 Kompenserende tiltak ved aktivitetene spise og drikk, øvre toalett og påkledning med og uten passiv skulderbevegelse og albuebøy. I parentes angis hvor mange som benyttet de ulike tiltakene**

Områder/ funksjonsnedsettelse	Manglende aktiv og passiv skulderbevegelse og albuebøy	Passiv skulder- og albuebevegelse (ikke aktiv). Pronerte underarmer, flekterte håndledd og nedsatt grepsevne
Spise, drikke	<p><b>Kompenserende strategier:</b> Bøyer seg fram, drikker med sugerør (3) Griper glasset med munnen, bøyer hodet bakover for å drikke (2) Brødmat plasseres på tallerken i munnhøyde, griper maten direkte med munnen (2)</p> <p><b>Hjelpemidler:</b> Sugerør (3) Høyt stettglass (2)</p> <p><b>Tilrettelegging:</b> Høyt bord (3)</p>	<p><b>Kompenserende strategier:</b> Skjærer opp alt selv først. Spiser all mat med gaffel, vipper gaffelen opp fra bordhøyde uten å løfte armen, bøyer seg ned (4) Bøyer og løfter den ene armen passivt ved hjelp av skulderfleksjon i den andre armen (illustrert i figur 4) (4) Støtter underarmen mot bordkanten, og bøyer armen passivt ved å lene kroppen framover (3) Krysser armene, så fingrene møtes, griper med hendene samlet (se figur 3) (3) Løfter glass/kopp med begge hender (6) Vrir armen med pronert, flektert håndledd opp mot munnen ved drikking (2)</p> <p><b>Hjelpemidler:</b> Gaffel med langt skaft (3) Lett kopp med stor hank (2)</p>
Øvre toalett	<p><b>Kompenserende strategier:</b> Lener arm mot vasken, bøyer seg ned til hånden for sminke, tannpuss osv (3) Beveger hodet i stedet for tannbørsten (3)</p> <p><b>Hjelpemidler:</b> Elektrisk tannbørste (4)</p>	<p><b>Kompenserende strategier:</b> Slenger armen opp til skulderhøyde og støtter den mot dørkarm, vegg eller krykke. Albuen bøyes passivt ved tyngdekraft (7). Holder i føner, tannbørste og lignende, beveger kroppen i stedet for arm/hånd (7) Tohåndsbruk ved alle gjøremål (4)</p> <p><b>Hjelpemidler:</b> Høyderegulerbar vask (2) Elektrisk tannbørste (4) Forlenget skaft på kam og børste (2) Lang pinne med Q-tips eller klut (2)</p>
Påkledning	<p><b>Kompenserende strategier:</b> Trer armer ned i buksen, gjør ”rokking-bevegelser” med kroppen mens armene drar opp buksen ved å løfte armene med skuldrene. Fungerer best med tøyelige bukser (3) Putter skjorta ned i truse og drar den ned på nedsiden av trusen, for i stramme (med strake armer) (1)</p> <p><b>Hjelpemidler og tilrettelegging</b> Romslige og tøyelige klær (5) Syr om klær for å få dem lettere på. F. eks. erstatter knapper med borrelås (2) Klips mellom bh-stroppene på ryggen for at den ikke skal skli ned på skuldrene (2) Lang pinne med krok til å dra ting til seg, trekke opp klær, åpne borrelås på sko etc (5) Strømpepåtrekker (2)</p>	<p><b>Kompenserende strategier:</b> Sleng-teknikk med armene; slenger klær over hodet eller rundt ryggen. Bruker vide klær (3) Henger klær på dørhåndtak eller over seng, ”stuper inn i klærne” (2). Hekter fingrene inn i hemper (f eks beltestropper) når drar opp klær (3)</p>



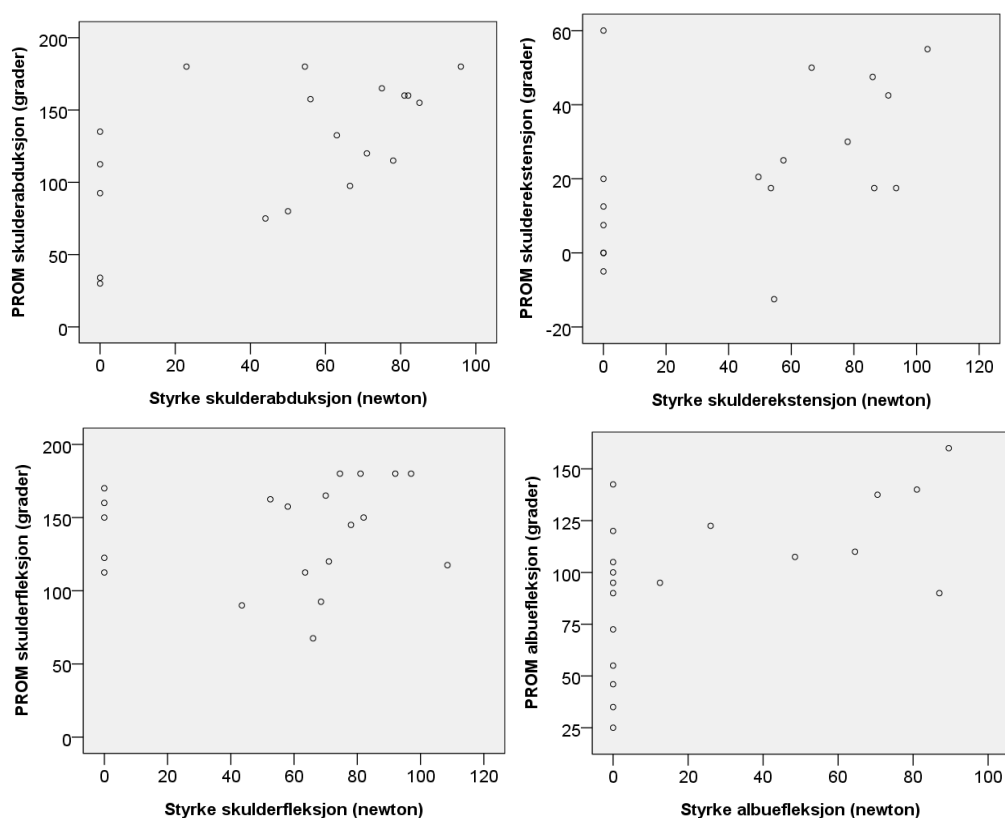
## 8.2 Sammenhenger mellom kroppsfunksjoner og aktivitet

Undersøkelse av sammenheng mellom kroppsfunksjonene i bevegelsesapparatet ble avgrenset til forholdet mellom leddbevegelighet og muskelstyrke i overekstremitetene. Undersøkelse av sammenhengen med mellom funksjon i bevegelsesapparatet og funksjonsevne i daglige gjøremål ble også avgrenset til overekstremitetene og til aktivitetsområdene ”spise og drikke”, ”øvre toalett” og ”påkledning overkropp”. Avgrensningen ble gjort fordi vi kun hadde fullstendige datasett på måling av styrke og bevegelighet for overekstremitetene, og de tre valgte aktivitetsområdene innbefattet bruk av overekstremiteter. De bevegelser som var mest involvert i de tre valgte FIM-områdene ble tatt med i analysene; skulder-, albue- og underarmbevegelser, samt håndfunksjon.

### Sammenheng mellom leddbevegelighet og muskelstyrke

Resultatene styrkemåling med HHD ble brukt fordi denne gir et absolutt mål på styrke og ikke har noen takeffekt. Korrelasjonsanalyse viste at det var statistisk signifikant sammenheng mellom PROM og muskelstyrke for skulderekstensjon ( $\rho=0.483$ ,  $p=0.042$ ), skulderabduksjon ( $\rho=0.551$ ,  $p=0.015$ ) og albuefleksjon ( $\rho=0.549$ ,  $p=0.015$ ), men ikke for skulderfleksjon ( $\rho=0.281$ ,  $p=0.230$ ).

Figur 19 viser at for alle bevegelsene syntes det å være slik at når muskelstyrken er høy, så er også PROM ganske stor. For skulderfleksjon var det ingen med PROM under 50 grader og selv der det var svært lav eller ikke målbar styrke, var PROM relativt høy. Tre personer hadde passiv skulderfleksjon opp mot normen på 165 grader selv om styrken ikke var målbar. For de andre tre bevegelsene varierte PROM fra veldig lave verdier til relativt høye verdier for personer med lav styrke. For albuefleksjon er det et uttalt mønster at PROM er høy inntil muskelstyrken er null. Seks personer hadde fra 90 til opp mot normen på 140 grader i passiv bevegelighet, selv om de ikke hadde målbar muskelstyrke.



Figur 19 Sammenheng mellom passiv leddbevegelighet (PROM) målt i grader og muskelstyrke målt med HHD i N for skulderekstensjon, skulderabduksjon, skulderfleksjon og albuefleksjon

## Sammenheng mellom leddbevegelighet og aktivitet

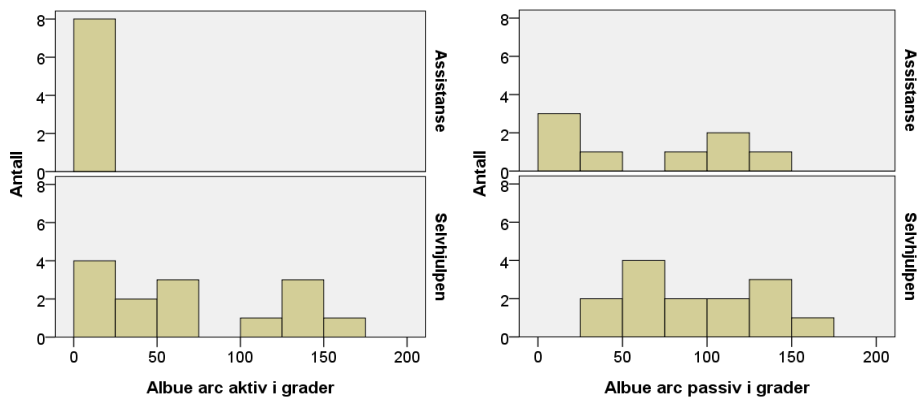
For undersøkelse av sammenheng mellom leddbevegelighet (AROM og PROM) og hjelpebehov i daglige gjøremål, var det hensiktsmessig å se bevegelsene fleksjon og ekstensjon som en sammenhengende bevegelsesbue (arc), i henholdsvis skulder og albue (tabell 4).

Korrelasjonsanalyse viste statistisk signifikant sammenheng mellom bevegelighet i alle skulder- og armbevegelsene, både aktiv og passiv, og assistansebehov på alle de tre FIM-områdene (tabell 12).

Tabell 12 Korrelasjon (Spearman's rho) mellom aktiv og passiv leddbevegelighet og FIM-skår på områdene "spise og drikke", "øvre toalett" og "påkledning overkropp", n=22

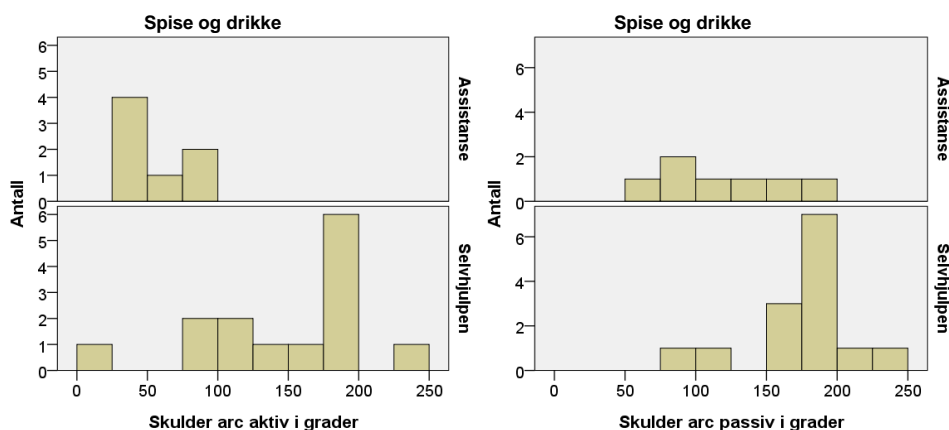
	Spise og drikke		Øvre toalett		Påkledning overkropp	
	rho	p-verdi	rho	p-verdi	rho	p-verdi
Skulder arc aktiv	0.666	0.001	0.614	0.003	0.622	0.003
Skulder arc passiv	0.532	0.013	0.522	0.015	0.542	0.011
Skulderabduksjon aktiv	0.715	<0.001	0.600	0.003	0.690	<0.001
Skulderabduksjon passiv	0.696	<0.001	0.561	0.007	0.652	0.001
Albue arc aktiv	0.643	0.001	0.516	0.014	0.646	0.001
Albue arc passiv	0.457	0.032	0.423	0.050	0.509	0.016
Supinasjon aktiv	0.670	0.001	0.656	0.001	0.698	<0.001
Supinasjon passiv	0.676	0.001	0.683	<0.001	0.711	<0.001

Sammenheng mellom aktivitet og leddbevegelighet ble nærmere undersøkt ved å dele gruppen i to, basert på FIM-skår: De med assistansebehov (FIM skår 1-5) og de selvhjulpne (FIM skår 6-7). På området ”spise og drikke” var aktiv albue arc statistisk signifikant assosiert med behov for assistanse ( $p=0.005$ ), men ikke passiv albue arc ( $p=0.151$ ). Ingen av de åtte som trengte assistanse hadde aktiv bevegelighet i albuer. Blant de selvhjulpne var det stor variasjon i aktiv albue arc, fra  $0^\circ$  til over  $150^\circ$ . Det var flere som hadde god passiv enn god aktiv bevegelighet blant de selvhjulpne (figur 23).



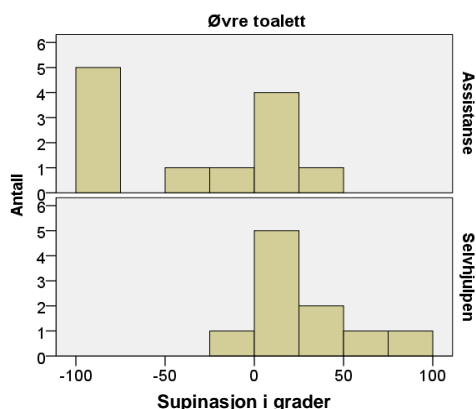
**Figur 23 Sammenheng mellom assistansebehov (selvhjulpne eller ikke) på området ”spise og drikke” og aktiv og passiv arc i albue**

Det var også statistisk signifikant forskjell på gruppene med og uten behov for assistanse til ”spise og drikke” i forhold til både aktiv og passiv bevegelighet i skulder arc (aktiv;  $p=0.004$ , passiv;  $p=0.019$ ), skulderabduksjon (aktiv;  $p<0.001$ , passiv;  $p=0.005$ ) og supinasjon (aktiv/passiv  $p=0.009$ ). I supinasjon var AROM = PROM. For alle skulderbevegelsene var mønsteret det samme; blant de selvhjulpne var det flere med stor aktiv bevegelighet enn blant de med assistansebehov. Noen av de selvhjulpne hadde svært begrenset aktiv bevegelighet, men det var flere som hadde god passiv bevegelighet. For alle skulderbevegelsene var det flere med stor passiv bevegelighet blant de selvhjulpne enn blant de med assistansebehov (figur 24).



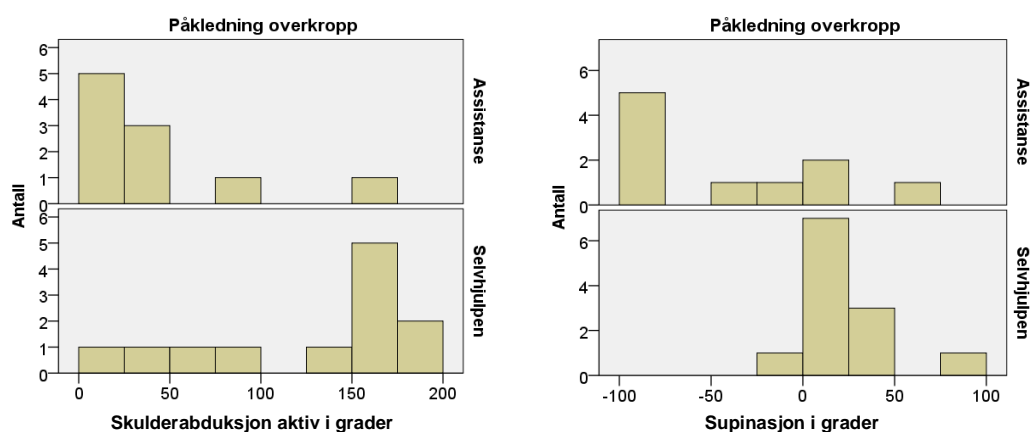
**Figur 24 Sammenheng mellom assistansebehov (selvhjulpne eller ikke) i ”spise og drikke” og aktiv og passiv skulder arc**

For ”øvre toalett” var det statistisk signifikant forskjell mellom de som var selvhjulpne og de med assistansebehov når det gjaldt supinasjon ( $p=0.009$ ). Det var langt flere blant de selvhjulpne som kunne supinere underarmen enn blant de med assistansebehov. Bare en av selvhjulpne kom ikke til null grader (figur 25). I tillegg viste følgende bevegelser statistisk signifikant sammenheng med selvhjelpenhet i ”øvre toalett”; aktiv og passiv skulder arc (aktiv;  $p=0.029$ , passiv;  $p=0.018$ ), aktiv skulderabduksjon ( $p=0.025$ ) og aktiv albuearc ( $p=0.032$ ).



**Figur 25** Sammenheng mellom assistansebehov (selvhjulpne eller ikke) på området ”øvre toalett” og supinasjon.

Selvhjelpenhet i ”påkledning av overkropp” viste statistisk høysignifikant sammenheng med aktiv skulderabduksjon ( $p=0.006$ ) og supinasjon ( $p=0.007$ ) (figur 26). Det var også statistisk signifikant forskjell på gruppene med og uten assistansebehov for aktiv og passiv skulder arc (aktiv  $p: 0.021$ , passiv;  $p= 0.033$ ), passiv skulderabduksjon ( $p=0.019$ ) og aktiv albue arc ( $p=0.012$ ).



**Figur 26** Sammenheng mellom assistansebehov/selvhjulpne på området ”påkledning av overkropp” og aktiv skulderabduksjon og supinasjon

På alle de tre FIM-områdene var det gjennomgående flere med god passiv bevegelighet i skuldre og albuer blant de selvhjulpne, enn blant de som trengte assistanse.

## Sammenheng mellom muskelstyrke og aktivitet

Korrelasjonsanalyse mellom muskelstyrke og FIM-skår viste at det kun var statistisk signifikant sammenheng mellom muskelstyrke i albuefleksjon og FIM-skår på områdene ”spise og drikke” og ”påkledning av overkropp”. Dette var uavhengig av om styrke var målt med MMT eller HHD (tabell 13).

**Tabell 13 Korrelasjon<sup>1</sup> mellom muskelstyrke i skulder- og albue målt med MMT og HHD og FIM-skår på områdene ”spise og drikke”, ”øvre toalett” og ”påkledning av overkropp”, n=22**

	Skulderfleksjon		Skulderabduksjon		Albuefleksjon	
	MMT rho (p-verdi)	HHD rho (p-verdi)	MMT rho (p-verdi)	HHD rho (p-verdi)	MMT rho (p-verdi)	HHD rho (p-verdi)
<b>Spise og drikke</b>	-0.208 (0.365)	-0.102 (0.668)	0.230 (0.317)	0.348 (0.145)	0.705 (0.001)	0.532 (0.019)
<b>Øvre toalett</b>	-0.130 (0.576)	-0.136 (0.568)	0.200 (0.386)	0.110 (0.652)	0.417 (0.075)	0.187 (0.444)
<b>Påkledning overkropp</b>	-0.289 (0.205)	-0.162 (0.495)	0.139 (0.548)	0.202 (0.407)	0.671 (0.002)	0.507 (0.027)

<sup>1</sup> Korrelasjon er undersøkt med Spearman’s rho

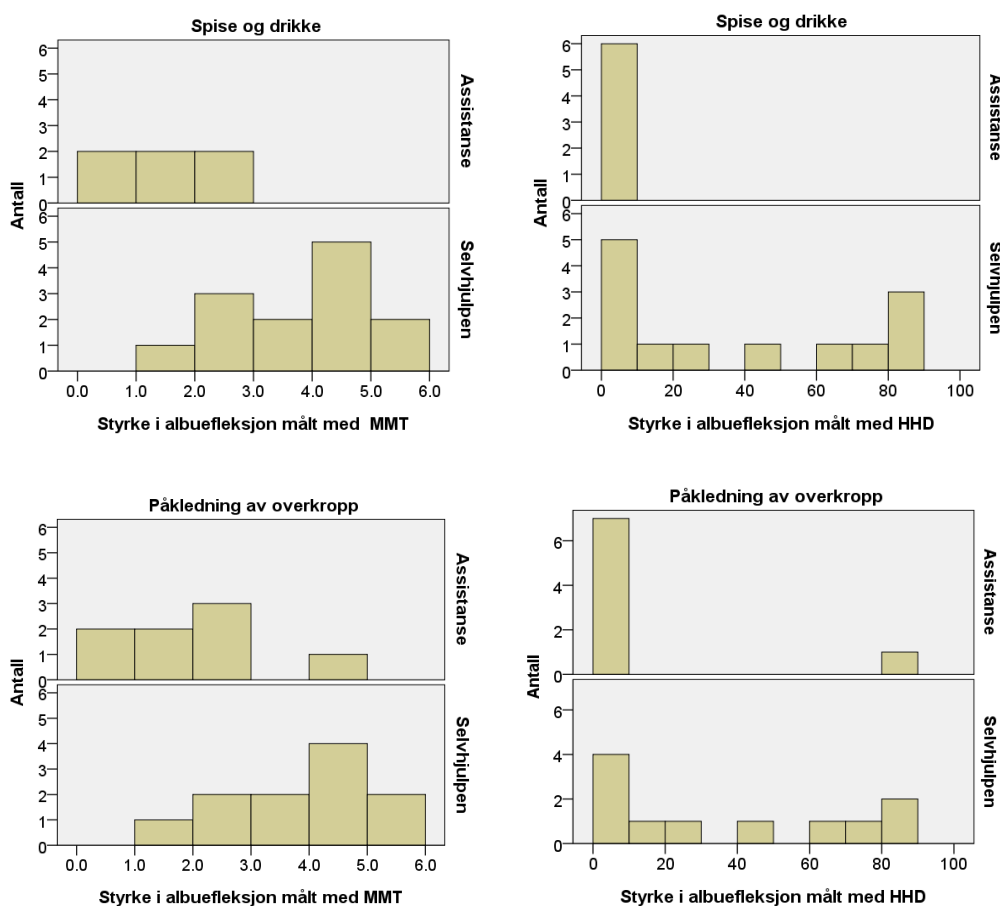
Undersøkelse av sammenheng mellom selvhjulpenhet (FIM skår 6-7) og muskelstyrke målt med MMT, viste at det kun var styrke i albuefleksjon som var statistisk signifikant assosiert med hjelpebehov, og da på områdene ”spise og drikke” og ”påkledning av overkropp” (tabell 14). Alle som var selvhjulpne på området ”spise og drikke” og åtte av ni av de som var selvhjulpne i ”påkledning av overkropp” skårte > 3 i albuefleksjon (figur 27). Fire personer var selvhjulpne i ”spise og drikke” og tre i ”påkledning av overkropp” selv om de hadde <3 i albuefleksjon. Styrke i skulderbevegelsene viste altså ikke å ha betydning for selvhjulpenhet. Det må poengteres at det var få personer med styrkeskår 0-2 i skulderbevegelsene, noe som gjorde at testen på sammenheng ikke ga noe klart svar.

**Tabell 14 Sammenheng mellom hjelpebehov på tre FIM-områder og muskelstyrke ved skulder- og albuebevegelser. Hjelpebehov er gruppert i selvhjulpne (FIM skår 6-7) og trenger assistanse (FIM skår 1-5). Muskelstyrke er målt med MMT og oppgis i to grupper; skår fra 0 til 2 og fra 3 til 5. N=22**

	SPISE OG DRIKKE		ØVRE TOALET		PÅKLEDNING OVERKROPP	
	Assistanse /selvhjulpne <sup>1</sup>	p-verdi	Assistanse /selvhjulpne <sup>1</sup>	p-verdi	Assistanse /selvhjulpne <sup>1</sup>	p-verdi
<b>Skulderfleksjon</b>		0.247		1.00		0.553
Skår 0-2	2 / 1		2 / 1		2 / 1	
Skår 3-5	5 / 13		5 / 13		7 / 11	
<b>Skulderabduksjon</b>		0.088		0.586		0.272
Skår 0-2	3 / 1		3 / 1		3 / 1	
Skår 3-5	4 / 13		8 / 9		6 / 11	
<b>Albuefleksjon</b>		0.011		0.179		0.020
Skår 0-2	6 / 4		7 / 3		7 / 3	
Skår 3-5	0 / 9		3 / 6		1 / 8	

<sup>1</sup>Gitt som antall <sup>2</sup> P-verdi er målt med Fisher’s Exact test.

Undersøkelse av sammenheng mellom assistansebehov og muskelstyrke målt med HHD, viste at det kun på området ”spise og drikke” at styrke i albuefleksjon var statistisk signifikant assosiert med hjelpebehovet ( $p=0.019$ ). Ved måling med HHD var det bare sju med målbar styrke i albuefleksjon (tilsvarende  $>3$  i MMT) som var selvhjulpne i påkledning av overkropp. Sammenhengen mellom hjelpebehov i påkledning og styrke i albuefleksjon målt med HHD, ble dermed ikke statistisk signifikant ( $p=0.066$ ) (figur 27). Ellers samsvarte resultatene uavhengig av målemetode. På tross av skår null i styrke i albuefleksjon målt med HHD, var fem personer selvhjulpne i ”spise og drikke” og fire selvhjulpne i ”påkledning” (figur 2).



Figur 27 Sammenheng mellom assistansebehov på områdene ”spise og drikke” og ”påkledning av overkropp” og styrke i albuefleksjon målt med MMT (øverst) og med HHD

### Sammenheng mellom håndfunksjon og aktivitet

Til undersøkelse av sammenheng mellom hjelpebehov på de tre FIM-områdene og håndfunksjon, ble resultatene fra evne til å utføre grep og styrke i grepene brukt. Grepsevne ble dikotomisert til vanlig/modifisert grep og ikke grepsevne. Fordi flere av deltakerne var sideulike med hensyn til grepsevne, måtte høyre og venstre side ses på hver for seg. Vi fant noen statistisk signifikante sammenhenger mellom assistanse i FIM-områdene og evne til å

utføre grep, men ikke systematisk (tabell 15). Kun på området ”spise og drikke” var det statistisk signifikant sammenheng mellom hjelpebehov og kraftgrep på begge sider. For flere av grepene var det kun statistisk signifikant sammenheng mellom hjelpebehov og evne til å utføre grepet på venstre side; mellom både trepunktsgrep og nøkkelgrep og hjelpebehov til ”spise og drikke”, og mellom nøkkelgrep og hjelpebehov til ”påkledning av overkropp”. På alle FIM-områdene var det noen personer som ikke kunne utføre de enkelte grepene, men likevel var selvhjulpne.

**Tabell 15 Sammenheng mellom gruppene som var selvhjulpne eller ikke på tre FIM-områder og evne til å utføre fire ulike grep. P-verdi er målt med Fisher’s Exact test. N=22**

		SPISE OG DRIKKE		ØVRE TOALETT		PÅKLEDNING OVERKROPP	
		Assistanse/ selvhjulpen <sup>1</sup>	p-verdi	Assistanse/ selvhjulpen <sup>1</sup>	p-verdi	Assistanse/ Selvhjulpe <sup>1</sup>	p-verdi
<b>Kraftgrep høyre:</b>	<b>Ja</b>	4/13	0.039	8/9	0.323	6/11	0.135
	<b>Nei</b>	4/1		4/1		4/1	
<b>Kraftgrep venstre:</b>	<b>Ja</b>	4/14	0.010	9/9	0.594	6/12	0.029
	<b>Nei</b>	4/0		3/1		4/0	
<b>Trepunkt høyre:</b>	<b>Ja</b>	3/11	0.081	6/8	0.204	5/9	0.378
	<b>Nei</b>	5/3		6/2		5/3	
<b>Trepunkt venstre:</b>	<b>Ja</b>	3/13	0.011	8/8	0.646	5/11	0.056
	<b>Nei</b>	5/1		4/2		5/1	
<b>Pinsett høyre:</b>	<b>Ja</b>	5/11	0.624	8/8	0.646	7/9	1.00
	<b>Nei</b>	3/3		4/2		3/3	
<b>Pinsett venstre:</b>	<b>Ja</b>	5/11	0.624	8/8	0.646	6/10	0.348
	<b>Nei</b>	3/3		4/2		4/2	
<b>Nøkkelgrep høyre:</b>	<b>Ja</b>	2/9	0.183	4/7	0.198	3/8	0.198
	<b>Nei</b>	6/5		8/3		7/4	
<b>Nøkkelgrep venstre:</b>	<b>Ja</b>	2/11	0.026	6/7	0.415	3/10	0.027
	<b>Nei</b>	6/3		6/3		7/2	

<sup>1</sup>Gitt som antall

Det var ikke statistisk signifikant sammenheng mellom styrke i de fire grepene og FIM-skår på noen av de tre aktivitetsområdene. Ved sammenligning av gruppene med og uten assistansebehov på FIM-områdene, fant vi statistisk signifikant sammenheng mellom styrke i nøkkelgrep på høyre hånd og assistansebehov på området ”øvre toalett” (p=0.030), ellers ingen statistisk signifikante sammenhenger.

## 9 Diskusjon

Studien beskriver sosiodemografiske forhold, kroppsfunksjons- og strukturavvik, samt aktivitet og deltakelse hos en gruppe voksne med amyoplasi. Vi har undersøkt i hvilken grad de kroppsMESSIGE avvikene fører til begrensninger i kapasitet og utførelse av aktivitet og beskrevet hvordan personlige faktorer, kompenserende strategier og miljøfaktorer kan ha fremmende virkning samt gjøre aktivitetsutførelse mulig på tross av funksjonsnedsettelse. ICF er brukt som teoretisk referanseramme.

I dette kapitlet diskuteres studiens materiale og metode først og deretter hovedfunnene. Resultatdiskusjonen er i hovedsak bygget opp rundt studiens problemstillinger, men sammenheng mellom kroppsfunksjonene i bevegelsesapparatet diskuteres i tilknytning til leddbevegelighet. Alle forhold knyttet til håndfunksjon diskuteres under ett. Likeledes er alle temaer som omhandler aktivitet og deltakelse samlet under en overskrift.

### 9.1 Metodediskusjon

I denne delen diskuteres studiens styrker og begrensninger vedrørende materiale og metoder, inkludert bruk av normalmaterialene.

#### 9.1.1 Materiale

Studiens utvalg ble rekruttert fra registeret på TRS der all registrering er frivillig. Antall registrerte (n=127) var få i forhold til forventet forekomst av AMC i Norge, der insidens- og prevalenstall skulle tilsi en større populasjon. Det var relativt færre personer over 60 år (figur 2). Studiens utvalg var aldersmessig representativt i forhold til de 33 personene TRS hadde registrert med diagnosen amyoplasi. Svarprosenten var relativt god (67%) og spredningen i alder var stor (20 – 91 år). Resultatene fra studien kan ikke uten videre generaliseres til hele populasjonen med amyoplasi, men siden det er få studier som beskriver den voksne populasjonen så vil resultatene kunne være til nytte for fagpersoner i tjenesteapparatet som møter personer med denne sjeldne diagnosen i sitt arbeid.

Det var en utfordring å finne aktuelle deltakere blant de registrerte med AMC på TRS da mange av dem manglet typebestemmelse (diagnose). Vi gikk derfor gjennom journalene til de 80 personene som var 18 år og eldre og fant frem til de som hadde amyoplasi ved å se på



beskrivelsen av deres ledd- og muskelaffeksjoner samt andre kliniske manifestasjoner. Det var varierende hvor gode beskrivelsene var. I alt 13 personer måtte ekskluderes på grunn av mangelfulle opplysninger i journalen. Vi kan av den grunn ha mistet noen som hadde amyoplasi. Ut fra dagens kunnskap vurderte vi at alle deltakerne i studien fylte beskrivelsen for amyoplasi.

### **9.1.2 Metode**

Klinisk historie ble kartlagt på bakgrunn av deltakernes hukommelse. Deltakerne hadde fått opplyst i informasjonsskrivet om studien at de ville få spørsmål om sykehistorie. Mange hadde oppdatert seg på forhånd, men dette kan likevel være en feilkilde.

Alle måleinstrumentene som ble benyttet i studien er mye brukt internasjonalt og funnet valide og reliable til bruk på grupper med tilsvarende funksjonsproblemer som ved amyoplasi, slik det ble beskrevet i metodekapittelet. For å sikre størst mulig grad av reliabilitet, undersøkte samme person alle deltakerne og brukte prosedyrer som er beskrevet for de ulike måle metodene.

Målinger av mennesker vil likevel alltid kunne være beheftet med målefeil og dermed en viss grad av usikkerhet (Polit & Beck 2008).

Voksne med amyoplasi viste seg å være en svært heterogen gruppe, både vedrørende kroppsstrukturer, kroppsfunksjoner og utførelse av daglige gjøremål. De var ulikt affisert i både ledd og muskulatur, og viste stor spredning i de fleste målte variablene. Noe av variabiliteten kan imidlertid også skyldes forhold som gjorde at standard måle metode i mange tilfeller var vanskelig å benytte, slik det ble beskrevet i metodekapittelet.

Anatomiske målepunkter var av flere årsaker vanskelig å finne hos flere deltakere, slik det beskrives i metodekapittelet. Dette kan ha påvirket resultatene vedrørende både antropometri og leddbevegelighet til en viss grad. Det var størst problemer med å finne målepunktene i underekstremitetene, både på grunn av endrede anatomiske forhold og økt kroppsmasse, noe også Gajdosik & Bohannon (1987) beskriver som medvirkende årsak til noe lavere reliabilitet ved leddmåling i underekstremiteter enn i overekstremiteter. Som beskrevet i metodekapittelet, var for eksempel kneskjellet og ankel-malleolene fraværende eller endret hos flere. Problemer med å palperer målepunktene i knær og ankler, kan hos enkelte ha ført til 1- 2 cm måleavvik i legglengde. Noen hadde ubehag ved bevegelse, noe som medførte at passiv bevegelighet ble målt med ekstra varsomhet. Dette kan ha ført til at leddet ikke ble beveget helt til bevegelsesbanens ytterpunkt, og gitt en målefeil på 5-10 grader.

Avvikende bevegelsesbaner gjorde det utfordrende å undersøke leddbevegelighet og muskelstyrke etter standardisert målemetode med samme utgangstilling hos alle deltakerne. Spesielt var det vanskelig å skille mellom skulderfleksjon og –abduksjon hos flere av deltakerne, noe som kunne skyldes både endringer i anatomiske forhold i skuldrene og bruk av kompensierende muskulatur. Selv om bevegelsene ikke alltid var i nøyaktig riktig bane, ble bevegelsesutslagene og muskelstyrken hos deltakerne målt så eksakt som mulig i den bevegelsesbanen de utførte.

Måleusikkerhet og variasjon vil ha stor betydning for en studie med så få deltakere, og resultatene i gruppen som helhet vil kunne preges av avvik hos enkeltpersoner (Aalen et al 2008). På tross av mulige feil i enkeltmålinger, mener vi at heterogenitet og påviste forskjeller fra relevante referanseverdier langt overstiger måleusikkerheten.

Måling av muskelstyrke i underekstremitetene ble mangelfulle da flere personer ikke kunne måles i kne- og hoftebevegelser på grunn av kontrakturer og bevegelsessmerter. De fleste av disse var menn. Vi fikk dermed for få målinger til å få en reell beskrivelse av muskelstyrke i underekstremitetene i gruppen som helhet og hos mennene.

Ved styrkemåling med MMT erfarte vi at det var nødvendig å bruke den modifiserte MRC-skalaen for å få målt så presist som mulig, når muskelstyrken var sterkt nedsatt. Dette var samme erfaring som Florence et al (1992) hadde ved måling av gutter med Duchennes muskel dystrofi, og som var opprinnelsen til skalaen. En viss usikkerhet opplevde vi imidlertid ved skillet mellom 3+/4-, og 4+/5-, slik Mahony et al (2009) også beskriver. En styrke i studien var at samme terapeut målte alle deltakerne, noe som sikrer best mulig reliabilitet ved målingene (ibid).

Vi hadde noen problemer med bruk HHD til styrkemåling. Hos deltakere med lite muskelfylde opplevde vi vansker med å stabilisere dynamometeret mot knoklene. Noen av deltakerne beskrev også ubehag av trykket fra dynamometerets ”flate”, da den var hard og liten. Skjør hud foran på leggene, samt ødemer i bena medførte at HHD ikke kunne benyttes ved måling av kneekstensjon hos tre av deltakerne. Vi fikk derfor flere ”missing” ved styrkemåling i underekstremitetene med HHD enn med MMT.

Resultatene ved styrkemåling med HHD lå generelt noe lavere i forhold til normtall enn resultatene ved måling med MMT, spesielt gjaldt dette i underekstremitetene. For flere variabler lå medianen og høyeste måling ved MMT på grad 5, mens medianen og høyeste

måling i samme variabel ved måling med HHD, lå under laveste normtall. Noe av forskjellen kan skyldes det beskrevne ubehaget og vanskene ved målingen, og dermed usikkerhet hvorvidt alle deltakerne tok ut sin maksimale styrke. Det kan imidlertid også skyldes målefeil på grunn av vanskene med å stabilisere dynamometeret, samt at terapeuten ikke hadde nok styrke til å holde imot når deltakeren var sterk i de store muskelgruppene i underekstremitetene. Disse antakelsene støttes av Kolber & Cleland (2005). De beskriver i sin oversiktsartikkel at ved ”make-test” med bruk av HHD, kan testers muskelstyrke, manglende stabilisering av måleinstrumentet, pasienters ubehag og smerte påvirke måleresultatene, noe som samsvarer med vår erfaring. Disse faktorene kan ha ført til noe variasjon i måleresultatene som ikke skyldtes faktisk muskelstyrke.

Bruk av både MMT og HHD syntes i utgangspunktet å utfylle hverandre godt som målemetoder. MMT er laget for å skille mellom svak og normal styrke, samt å gradere svakhet i styrke, men ikke gradere normal styrke. Med HHD får man gradert muskelstyrke med høy presisjon. Bruk av HHD syntes i utgangspunktet å være en hensiktsmessig målemetode ved amyoplasji, når man trenger presise målinger og der muskelstyrken er sterk nok til å ta motstand. Bruk av vårt håndholdtedynamometer viste seg imidlertid å innebære noen vansker. En løsning på dette kan være å kontakte leverandøren vedrørende behovet for større og mer anatomisk utformet måleflate.

Planen var å måle muskelstyrke med MMT og HHD ved tre forsøk og registrere gjennomsnittet. Vi erfarte imidlertid at dette ble for slitsomt og smertefullt for deltakerne, og endret prosedyren til en måling per metode og registrerte det høyeste resultat. Hvis den første målingen ble for usikker, målte vi to ganger. Håndstyrke målte vi imidlertid tre ganger og registrerte det høyeste. Resultatene fra håndstyrkemålingene viste at det var liten variasjon mellom de tre målingene, noe vi tolket som støtte for å måle kun en gang (evt to) med MMT og HHD. Vi fant også støtte for denne avgjørelsen i litteraturen. Massy-Westropp et al (2004) undersøkte i sin studie om håndstyrkemåling forskjellen mellom resultatene ved tre målinger. Deres erfaring var også at tre målinger ble slitsomt for informantene. De fant liten variasjon mellom de tre målingene og endret sin prosedyre til kun en måling. Lagerström & Nordgren (1998) kom til samme resultat i sin reliabilitetsstudie vedrørende måling av grepsstyrke.

Normalmaterialene som ble brukt til sammenlikning med resultatene fra måling av muskelstyrke, leddbevegelighet og til dels for antropometri hadde noen svakheter, slik det er beskrevet i metodekapittelet. Hovedinnvendningene var at de ikke var utviklet for den norske

befolkningen og at de ikke var av ny dato. Behov for nyere referanseverdier støttes av Mathiowetz et al (1985) i en studie om referanseverdier for grepsstyrke. Det beskrives i artikkelen at fra 1970 til 1985 ble det funnet at grepsstyrken i populasjonen hadde økt, og spesielt hos kvinner. Det kan derfor være mulig at normtallene vi brukte ville vært annerledes om de hadde blitt laget i dag. Til tross for noen svakheter ved normalmaterialene, syntes de relevante og tilstrekkelig valide til å brukes som sammenlikningsgrunnlag for våre måleresultater. Resultatene ved måling av leddbevegelighet og muskelstyrke hos deltakerne i studien lå for de fleste variablene langt under referanseverdiene, slik at avvik fra referanseverdiene kan leses med stor grad av sikkerhet.

Vi opplevde at FIM var et godt instrument for å beskrive funksjonsevne i daglige gjøremål for vår gruppe og at kombinasjonen av intervju og observasjon var hensiktsmessig som undersøkelsesmetode. Som beskrevet i metodedelene, er FIM funnet å være en valid og reliabel metode til bruk på voksne med sammenliknbare funksjonsnedsettelse som amyoplasji, og vår undersøkelsesmetode er den mest utprøvde (Law et al 2005). Den 7-delte skalaen skilte godt mellom ulik grad av funksjonsevne. Manualen med flytskjemaet på norsk var til god hjelp ved skåringen, men utfordringen var å skille mellom skår 3 (utfører 50%-74% av oppgavene) og 4 (utfører 75% av oppgavene). Områdene i FIM består av mange deloppgaver, og å vurdere prosent av utførelse på hele området samlet var ikke alltid så lett. Noen deltakere beskrev også at behov for hjelp varierte mellom hverdag og helg, fordi de valgte å motta mer hjelp på hverdage på grunn av mindre tid. Skåringen ble gjennomgående utført ved at deltakerne fikk en innføring i manualen for hvert område og var delaktige i å vurdere sitt gjennomsnittlige hjelpebehov. Ved usikkerhet diskuterte vi oss frem til riktig skår. I noen tilfeller ble oppgavene observert, noe som gjorde styrket skåringen. Reliabiliteten ble også styrket ved at samme person intervjuet og observerte alle deltakerne. Til tross for en viss usikkerhet rundt enkelte skåringsresultater, var hovedfunnene entydige. Målene som ble brukt til undersøkelse av sammenheng med kroppsfunksjoner, nemlig utførelse med og uten assistanse, var robuste og ikke preget av usikkerhet.

### **Samlet vurdering av metode**

Vi kan ha mistet noen mindre forskjeller på grunn av måleusikkerhet, men funnene vedrørende gruppens heterogenitet og påviste forskjeller i forhold til normtall er det grunn til å stole på. Resultatene kan imidlertid ikke uten videre generaliseres. Vi anser erfaringene med de ulike metodene for å undersøke funksjon ved amyoplasji som nyttige funn i studien.

## 9.2 Resultatdiskusjon

### 9.2.1 Generelle karakteristika og klinisk historie

Av de 22 personene som utvalget besto av, hadde 3 personer (14%) affeksjon bare i armer mens resten hadde affeksjon i alle fire ekstremiteter. Dette avviker noe fra funn beskrevet i litteraturen, hvor blant annet Hall (1997) fant at 5 % hadde affeksjon kun i armer og 11 % kun i ben, men våre funn kan forklares med lite utvalg.

Deltakerne hadde i hovedsak kun affeksjon i ekstremitetene, 18% hadde i tillegg skoliose. Ingen andre malformasjoner eller affeksjon av sentralnervesystemet ble observert. Alle hadde klassiske kjennetegn på amyoplasi. Funn av klassiske kjennetegn samsvarte med studier av barn med amyoplasi (Bevan et al 2007). Det minst hyppige klassiske kjennetegnet var ulnardevierte håndledd (tabell 8). Dette samsvarer med en studie av 38 barn og unge (gjennomsnittsalder 5.9 år) med amyoplasi (Sells et al 1996), hvor 33% hadde ulnardevierte håndledd. Leddaffeksjonene var i hovedsak symmetriske, men hos 10-15% av våre deltakere var det sideforskjeller. Unilateral affeksjon er beskrevet som sjeldent ved amyoplasi (Fletcher et al 2010).

Deltakerne hadde gjennomgått omfattende behandling, spesielt i oppveksten. Fysioterapi og operasjoner av ledd var de hyppigste behandlingsformene. I alt 95% av deltakerne var operert i et eller flere ledd og/eller bløtdeler rundt ledd, gjennomsnittlig 10 operasjoner hver. I alt 18% hadde hatt 20-45 operasjoner, flest i føtter/ankler. I studien til Sells et al (1996) på barn og unge (0-16 år) med amyoplasi, beskrives en tilsvarende andel som var operert i de ulike leddene i ekstremitetene. Et unntak var hånd/håndleddsoperasjoner som var litt lavere i studien til Sells et al (ibid) enn i vår (24% versus 36%). I den svenske amyoplasistudien (Kroksmark et al 2006) hvor 35 barn og unge med median alder (range) 7år (0.2-22.8 år) ble undersøkt, var det noen færre enn i vår studie som var operert i hofter (9% versus 27 %) og i hender (17% versus 36%), men noen flere var operert i knær (49% versus 32%). I både det svenske og vårt materiale var flest operasjoner utført på medfødte klumpføtter. Forskjellen vedrørende håndoperasjoner kan forklares ved at vårt materiale beskriver voksne. Fire av de åtte som hadde gjennomgått håndkirurgi, var operert etter fylte 18 år. Ellers beskriver Sells et al (1996) slik også vi fant, at ortopediske operasjonene i første rekke utføres fra fødsel til rundt 14 års alder. Den svenske studien (Kroksmark et al 2006) rapporterte at operasjonene i overekstremitetene hadde ført til økt ROM, men sjelden til bedret funksjon, noe også flere av våre deltakere hadde erfart.

Forskjellene mellom antallet operasjoner i de to nordiske studiene kan tyde på at det er større forsiktighet med ortopedisk kirurgi i hofter ved amyoplasi nå enn da våre deltakere var barn og unge.

Det å gjennomgå mange kirurgiske inngrep vil, i tillegg til selve belastningen ved operasjonen, innebære fravær som følge av opptrening/rehabilitering og kunne få konsekvenser for både sosialt liv og skole/arbeidsliv, noe deltakerne også beskrev. I alt 18% angav at de hadde fått endringer i utdanningsløpet på grunn av fravær ved lange sykehusopphold i forbindelse med operasjoner.

Alle deltakerne hadde hatt kontakt med fysioterapeut fra spedbarnsalder og 77% hadde hatt behandling ukentlig i hele oppveksten. Hyppigheten av fysioterapi samsvarer med studiene til Kroksmark et al (2006) og Sells et al (1996), og behandlingen som beskrives er den samme i alle tre studiene; tøyning og ortosebehandling for å opprettholde og øke leddbevegeligheten. Alle studiene viste at hyppigheten av behandlingen avtok i ungdomsalder.

Vår studie gir ingen svar på hvor stor effekt behandling med tøyning og ortoser i oppveksten har hatt på deltakernes leddutslag, men disse behandlingsformene er sterkt anbefalt i litteraturen (Staheli et al 1998, Ezaki 2000, Fassier et al 2009). Det beskrives også at leddene ved amyoplasi har en tendens til å gå tilbake til opprinnelig stilling etter bløtdelsbehandling, men litteraturen vi fant omtalte kun barn og ungdom (Bernstein 2002, Smith & Drennan 2002). I alt 18% av deltakerne i vår studie hadde på eget initiativ gjenopptatt tøyning- og ortosebehandling i voksen alder, da de opplevde at dette var med på å opprettholde bevegelsesutslaget og gi smertelindring.

I alt 77% av deltakerne hadde jevnlig hatt fysioterapi i voksen alder med gjennombevegelse av ledd, bevegelses- og styrketrening, samt massasje. I en tverrsnittundersøkelse av en sammenliknbar gruppe, nemlig voksne kortvokste, var det en noe mindre andel som hadde hatt kontakt med fysioterapeut (59%)(Johansen et al 2010). Voksne kortvokste beskrives å ha flere av de samme funksjonsproblemene vedrørende antropometri og ledd som ved amyoplasi (ibid). I befolkningen for øvrig har 15% av de voksne hatt kontakt med fysioterapeut siste år ([www.ssb.no](http://www.ssb.no)). Forklaringen på mye bruk av fysioterapi blant deltakerne i studien kan være at mange oppga smerte i flere deler av kroppen. På grunn av nedsatt leddbevegelighet og muskelstyrke er mange avhengig av tilpasset bevegelsestrening og passiv gjennombevegelse av ledd.

Det var 72% av deltakerne som hadde hatt kontakt med ergoterapeut i voksen alder, og kun en som aldri hadde hatt bistand fra ergoterapeut. Dette var noe hyppigere kontakt med ergoterapeut enn for eksempel kortvokste voksne hadde (41%) (Johansen et al 2010). I begge studiene oppga deltakerne at ergoterapitjenestene var knyttet til kompenserende tiltak for å mestre daglige gjøremål, som utprøving av hjelpemidler og tilrettelegging av bolig, skole, arbeidsplass og bil.

## 9.2.2 Kroppsstruktur og kroppsfunksjon

### Antropometri

Variasjonen i kroppshøyde blant deltakerne var stor, men alle deltakerne var lavere enn de oppgitte referanseverdiene for normalbefolkningen. Gjennomsnittlig kroppshøyde for både kvinner og menn var ca 15 cm lavere enn normen. Hall et al (1995) beskriver egne vekstkurver ved amyoplasia for jenter og gutter opp til 16 år. Vekstkurven for jentene viste gjennomsnittshøyde (range) ved 16 år på ca 153 cm (141-162 cm) og ca 10 cm under normalhøyde ved 16 år. Tilsvarende tall for gutter var 168 cm (150-172 cm) og ca 15 cm under normen (ibid). Vekstkurvene var imidlertid ikke avflatet, så sammenlikning med våre resultater er noe usikker. Tallene samsvarer imidlertid godt med vår studie der kvinnenes gjennomsnittshøyde (range) var 152 cm (138-176 cm) og mennenes 166 cm (154-176 cm).

I alt 10 (46%) av deltakerne i studien, åtte kvinner og to menn, hadde kroppshøyde tilsvarende det som er vanlig å betegne som kortvoksthet i Norge, nemlig  $\leq 150$  cm for kvinner og  $\leq 161$  cm for menn (Aarskog et al 2000). Kortvoksthet kan i seg selv gi funksjonsmessige utfordringer i mange livssituasjoner, både i hjemmet, i studier/arbeidsliv og i samfunnet for øvrig. Det kan være upraktisk og slitsomt å være kortvokst i omgivelser som er planlagt for personer med en helt annen kroppshøyde (Johansen 2007).

Vi fant høy gjennomsnittlig KMI, kun 23% hadde KMI  $< 25$ , 45% hadde KMI  $> 30$ . Bruk av KMI som mål på overvekt er imidlertid vanskelig ved amyoplasia da både kroppssammensetning og kroppsproporsjoner er endret. Redusert muskeldannelse og at muskelceller er erstattet av fibrøst bindevev eller fett kan påvirke forholdene. Årsaker til overvekt ble ikke undersøkt, men mobilitetsvansker og nedsatt leddbevegelighet og muskeldannelse, vil minske mulighetene til å øke forbreningen ved fysisk aktivitet. Høy kroppsvekt kan imidlertid ha stor betydning for funksjon, både når det gjelder bevegelighet og

belastning på ledd, og vansker med bevegelse vil ytterligere forsterkes hvis muskelstyrken i tillegg er redusert. Høy KMI kan dermed få store følger for funksjonsevne i daglige gjøremål, men dette ble ikke eksplisitt undersøkt i studien.

Gjennomsnittlig ratio øvre/nedre kroppssegment var for kvinnene statistisk signifikant avvikende fra normen, med relativt lengre overkropper (Hall et al 1995). I tillegg avvek ratio armspenn/kroppshøyde også statistisk signifikant, med relativt korte armer. Kombinasjonen av relativt lange overkropper og kortere armer kan ha betydning for blant annet å rekke nedre del av kroppen, og vanskeliggjøre utføring av for eksempel oppgavene som inngår i ”nedre toalett” og ”påkledning av underkropp”.

Flere av deltakerne hadde begrensninger i faktisk rekkevidde. Medianen for faktisk rekkevidde var i gjennomsnitt 35 cm kortere enn armspennet. Årsakene til dette var kontrakturer i albueekstensjon og nedsatt styrke og bevegelse i skulderabduksjon. Faktisk rekkevidde vil bli ytterligere påvirket hvis armlengden er redusert. Begrensninger i faktisk rekkevidde kan ha stor betydning for funksjon, som i situasjoner hvor man skal rekke fram og opp.

Funksjonsproblemene vil forsterkes hvis man samtidig er kortvokst.

Gjennomsnittlig ratio fingerlengde/håndbredde og håndbredde/håndlengde lå innenfor normalområdet (for 16 år). Variasjonen var stor, men gjennomsnittet for fingerlengde (3.finger) og håndbredde var statistisk signifikant mindre enn normen (Hall et al 1995). Små hender og korte fingre kan ha betydning for grepsfunksjonen, som for eksempel det å gripe rundt større gjenstander. Hos mange av deltakerne var også fingerbevegelse og styrken i grep nedsatt, noe som til sammen vil ha stor betydning for håndfunksjonen.

## **Leddbevegelse**

Deltakerne var en heterogen gruppe med hensyn til leddbevegelse, variasjonen gikk fra minimal bevegelse til over øvre grense for normalområdet. Medianen lå imidlertid statistisk signifikant under normalområdet for de fleste variablene, både i AROM og PROM. Spesielt nedsatt bevegelse fant vi for skulderabduksjon, albuefleksjon, håndleddsekstensjon, supinasjon og knefleksjon, mens flere hadde god bevegelse i hofteadduksjon og –abduksjon. Tilsvarende heterogenitet i leddbevegelse ble funnet i den svenske studien som undersøkte barn og unge med amyoplasie (Kroksmark et al 2006), men i den studien var bare PROM undersøkt. Medianen for PROM lå generelt høyere i den svenske studien enn i vår, noe som



kan forklares av yngre alder på deltakerne. Også den svenske studien fant mest at skulderabduksjon og albuefleksjon var av de bevegelsene som hadde mest nedsatt bevegelse. Bevegelse i håndledd og underarm var ikke undersøkt. Kneekstensjon var mer nedsatt i det svenske materialet enn i vårt, med mer uttalte kontrakturer, noe som kan forklares av at kun 13.7% hadde gjennomgått ortopedisk kneoperasjoner, mot 31.8% i vårt materiale.

Vi fant ikke statistisk signifikante forskjeller for leddbevegelse i noen av bevegelsene mellom kvinner og menn. Generelt rapporteres noe større ROM hos kvinner enn hos menn, både i over- og underekstremitetene, men forskjellene blir mindre etter ca fylte 60 år (Norkin & White 2009). At vi ikke fant forskjeller mellom kjønnene kan forklares med at grunntilstanden påvirker leddbevegelsen i så stor grad at kjønnsforskjeller ikke får vesentlig betydning. En annen forklaring kan være statistisk. Vi har lite utvalg med stor variabilitet, og det skal da store forskjeller til for at de vil framkomme.

I gruppen var PROM signifikant større enn AROM i flere variabler i både over- og underekstremitetene, noe som viser at disse leddene ikke hadde kontrakturer, men at muskelstyrken var nedsatt. Spesielt stor forskjell fant vi for skulderabduksjon og albuefleksjon, hvor medianen for PROM var henholdsvis 46° og 59° større enn for AROM. Tilsvarende forskjeller for skulderfleksjon var 40°, og for hoftefleksjon ca 40°, mens for ekstensjonsbevegelsene var forskjellene mindre, fra 0 til 11°.

Til tross at musklene over mange ledd var for svake til å bevege leddet aktivt, så det ut til at passiv leddbevegelse i stor grad var opprettholdt, noe vi undret oss over. Når et ledd ikke kan bevegelse aktivt, er det kjent at leddet kan bli stivt. Dette fordi ligamenter og leddnære strukturer forkortes. Hvorvidt leddstrukturene var påvirket som følge av amyoplasji, vet vi lite om. Vi undersøkte imidlertid forholdet mellom passiv bevegelse og muskelstyrke i overekstremitetene. Korrelasjonsanalyse viste at det var signifikant sammenheng mellom PROM og muskelstyrke ved skulderekstensjon, skulderabduksjon og albuefleksjon. Hovedtyngden av de som hadde god muskelstyrke, hadde også god PROM. Samme mønster fant vi også for skulderfleksjon, men sammenhengen var ikke statistisk signifikant. I alle de fire bevegelsene var det imidlertid flere med passiv bevegelse tilsvarende normalverdiene for bevegelsene som ikke hadde målbar muskelstyrke. Noe av forklaringen på at passiv bevegelse var opprettholdt selv om de ikke kunne bevege aktivt, kan være at de brukte kompenserende strategier som innebar at de tok ut hele sin passive bevegelse i utføring av

gjøremål. En annen forklaring kan være at de hadde jevnlig fysioterapi med gjennombeveging og tøying.

De naturlige fysiologiske kurvene i ryggen var noe forandret hos flere av deltakerne. Hos i alt 91% var øvre thoracaldel avflatet. Det kan synes som om dette kan henge sammen med smale, innadroterte og adduserte skuldre, som vi fant hos 86% av deltakerne. I tillegg hadde skulderbuen nedsatt muskelstyrke, spesielt i skulderabduksjon. Bach et al (1998) beskriver at en kombinasjon av nedsatt styrke og/eller manglende muskeldannelse i skulderbuen (m. deltoid og ekstern rotatormuskulatur) og god funksjon i brystmuskelen (m. pectoralis), fører til intern rotasjon av overarmene og adduksjon av skuldrene ved amyoplasi. Nedsatt lumbal svai ble funnet hos 50% av deltakerne og økt lumbal svai hos 27%. Bevan et al (2007) beskriver at økt lumbal svai kan ha sammenheng med begrensninger i hofteekstensjon, men vi fant ikke denne sammenhengen i vår gruppe.

Skjevhet i ryggstøylen er sjelden medfødt ved amyoplasi, men oppstår i løpet av oppveksten hos ca 30% (Bernstein 2002, Bevan et al 2007, Fassier et al 2009). Den vanligste ryggskjevheten er thoracolumbal skoliose (ibid). Vi fant skoliose kun hos fire av deltakerne (18%), thoracolumbal og lumbal form. Omtrent halvparten av deltakerne hadde imidlertid nedsatt bevegelighet i nakke og rygg, og det var statistisk signifikant flere med nedsatt bevegelighet blant de som var over 40 år. De som ble klassifisert som ”nedsatt”, hadde markert nedsatt bevegelighet i henhold til det Norkin & White (2009) beskriver som normalt. Bevegelighet i rygg og nakke reduseres normalt fra ca 40 -50 års alder (ibid), men våre deltakere over 40 år hadde langt større reduksjon enn det som kan tilskrives alder. Staheli et al (1998) beskriver at personer med amyoplasi kan ha nedsatt bevegelighet i ryggstøylen, men spesifikke beskrivelser av ryggbevegelighet hos godt voksne har vi ikke funnet. Hvorvidt nedsatt bevegelighet hos de over 40 år skyldes tidligere aldersforandringer enn i normalbefolkningen, eller kan tilskrives andre forhold, bør være et tema for videre forskning.

I alt en tredjedel av deltakerne hadde nedsatt åpning av gapet (<3.5 cm). Stivhet i kjeveleddet med redusert gapeåpning ble funnet omtalt i litteratur om amyoplasi (Robinson 1990), men er generelt lite beskrevet. Redusert gapeåpning kan ha betydning for taleevne, spising og tannstell, men ingen av deltakerne beskrev problemer på disse områdene. Noen beskrev problemer med å gape høyt nok hos tannlegen.

De fleste deltakerne hadde feilstillinger i føtter, overbelastet deler av foten under gange og hadde stive ankler. Mange av de som hadde problematiske føtter var operert gjentatte ganger. Føtter var også det kroppsområdet hvor flest anga smerter, og flere beskrev at smertene medførte begrensninger i forhold til gange. Det kan ha sammenheng med fotfeilstillinger, skjevbelastninger og manglende bevegelighet i ankelleddet, men dette ble ikke nærmere undersøkt i denne studien.

## Håndfunksjon

Funksjonsnedsettelse funnet i hendene kan grovt deles i to grupper; 1) hender med fleksjonskontraktur i fingrenes ledd, men med aktive fingerbevegelser og 2) skålformede hender med svært begrenset aktive fingerbevegelser. I alt 50% av de som hadde skålformede hender, hadde overbevegelige, myke fingerledd.

Alle deltakerne hadde en variant av innslått tommel. Felles var adduserte CMC-ledd. Bach et al (1998) beskriver at innslått tommel er en vanlig fingerfeilstilling hos barn med amyoplasji, og at tommelen vanligvis er slått inn mot håndflaten (vola), med ca 90° fleksjon i MCP-leddet. Denne varianten av innslått tommel (Type IV) fant vi kun hos 14% av deltakerne, men i alt 36% hadde tommelen i noen grad bøyd inn mot håndflaten. I alt 59% av deltakerne hadde imidlertid overstrekk i MCP-leddet, og noen kunne i tillegg få leddet ut av stilling. Hos de aller fleste var tommelen blitt tøyet i barndommen, noe som kan ha ført til at tommelens innslåtte stilling mot håndflaten var redusert, og at det i tillegg hadde ført til overstrekk i MCP-leddet. Dette kan ha skjedd fordi tommelen har blitt tøyet direkte i MCP-leddet, uten at CMC-leddet er tatt med. Det var imidlertid ingen som beskrev funksjonsproblemer eller smerter i forbindelse med at MCP-leddet kunne overstrekkes.

På tross av begrensninger i både passiv og aktiv fingerbevegelighet, kunne de aller fleste utføre flere ulike grep. I alt 75% hadde både et kraftgrep og et presisjonsgrep. Over halvparten utførte imidlertid grebene på en modifisert måte, som å utføre kraftgrep med tommelen bøyd inn i håndflaten eller gripe småting mellom fingertuppene på peke- og langfinger i stedet for mellom tommel og pekefinger. Fem personer hadde bare én type modifisert grep å bruke, noe som medførte betydelige begrensninger i håndtering. Grep mellom innslått tommel og håndflate, ble benyttet av seks personer. Alle hadde begrenset styrke i dette alternative grepet og hos noen var den ikke målbar. Men de som kunne klemme tommelen aktivt mot håndflaten, beskrev at grepet ga god mulighet til å holde i gjenstander. Det var stor variasjon i grepsstyrken i alle

grepene. I kraftgripen var styrken fra null til helt opp mot normalverdiene, medianen lå på ca 33% av norm for kjønn og alder. For fingergripene hadde vi ikke gyldige referanseverdier å sammenlikne med, men styrken i gripene syntes generelt å være nedsatt.

Undersøkelse av håndfunksjonens betydning for funksjonsevne i daglige gjøremål ga få klare svar, men vi fant at det å ha grep har betydning for selvhjulpenhet i noen daglige gjøremål. På områdene spise og drikke og påkledning av overkropp var det gjennomgående flere som kunne utføre gripene blant de selvhjulpne enn blant de som trengte assistanse, mens på området øvre toalett var dette mindre entydig. Det klareste funnet var statistisk signifikant sammenheng mellom kraftgrep og selvhjulpenhet i spising og drikking, og til dels også for påkledning. I alle fall syntes det å være av betydning å ha grep i en hånd. På alle områdene var det imidlertid noen som var selvhjulpne uten å kunne utføre de ulike gripene. Beskrivelse av hvordan de da mestret gjøremålene viste at de var gode til å benytte de alternative og modifiserte gripene på mange ulike måter. Et eksempel var å ”tre” bestikket eller tannbørsten inn mellom 2.- 4.finger slik at skaftet ble låst fast. Andre kompensierende strategier som ble beskrevet var å benytte tohåndsbruk, krysse armene for at fingrene skulle møtes og å benytte bøyde fingre som ”krok” for å dra opp klær og løfte ting (tabell 11).

Grepstyrke viste seg å ha svært begrenset betydning for selvhjulpenhet. Dette var ikke så overraskende da ingen av gjøremålene krever stor grad av håndstyrke.

## **Muskelstyrke**

Også innen muskelstyrke var det stor variasjon i gruppen, både fra person til person og innen de ulike bevegelsene, slik Hall et al (1983) også beskrev i sin artikkel om amyoplasie. I alle bevegelsene, unntatt håndledd- og hoftebevegelsene, dekket spredningen i gruppen hele skalaen målt med MMT. Stor heterogenitet innen muskelaffeksjon beskrives også i den svenske amyoplasistudien av barn og unge (Kroksmark et al 2006).

I armene hadde ca halvparten av deltakerne relativt god muskelstyrke (skår  $\geq 4$ ) i alle skulderbevegelsene og i albueekstensjon. Svakest styrke fant vi i albuefleksjon og håndleddseksjon. I disse leddene hadde mange kontrakturer. I bena fant vi opp mot normal muskelstyrke i alle hoftebevegelsene og i kneekstensjon hos majoriteten av de som ble målt med MMT. Medianen for muskelstyrke i de samme bevegelsene målt med HHD, lå imidlertid

under 5-persentilen (se metodediskusjon side 80). På grunn av mange missing ved styrkemålingen i underekstremitetene, er ikke disse resultatene beskrivende for gruppen.

Målingene med HHD viste at mange av kvinnene var relativt sterkere i albueekstensjon enn i albuefleksjon. Flere lå nærmere normen for styrke i albueekstensjon. Det samme viste måling av hele gruppen med MMT (figur 14). Styrken i albuefleksjon varierte mer enn for albueekstensjon. Det samme forholdet fant vi mellom fleksjon og ekstensjon i håndleddet, men omvendt; mange var sterkere i håndleddsflexjon enn i ekstensjon. Det kan synes å være en ubalanse mellom muskulaturen på bøye- og strekkesidene i disse leddene. For albuen kan det se ut til at styrken i albueekstensjon ”holder seg” vesentlig bedre enn i albuefleksjon. Figur 14 viser at det var først da albuefleksjonskraften var nesten null, at ekstensjonskraften avtok. De sterkelse muskelgruppene reflekterer noen av de typiske feilstillingene ved amyoplas; ekstenderte albuer og flekterte håndledd.

Alle deltakere som kunne utføre kraftgrep hadde nedsatt styrke i forhold til normtallene for kjønn og alder. I alt 86% av deltakerne hadde i tillegg flekterte håndledd som ikke kunne beveges til null grader. Normalt er det sammenheng mellom fleksjon i håndleddet og styrke i kraftgripen. Mathiowetz et al (1985) beskriver to ulike studier hvor de fant at grepsstyrken var signifikant mindre ved 15° volarfleksjon av håndleddet enn ved nullstilling, eller 15° til 30° dorsalfleksjon. Sju av deltakerne i vår studie hadde >20° fleksjonskontraktur i håndledd og <15% av normert styrke i kraftgrep. To med volarflekterte håndledd hadde imidlertid henholdsvis 65% og 86% av normert styrke. Vi lurte derfor på om det var forskjell på å gripe med volarflektert håndledd når en har full bevegelse enn når håndleddet er permanent flektert på grunn av kontraktur. En av deltakerne med fleksjonskontraktur i håndledd beskrev at måtte hun måtte flektere håndleddet maksimalt for å få tatt i med all sin kraft. En annen, som hadde fått rettet ut og stivet av håndleddet operativt, hadde fått svakere grepsstyrke etter operasjonen. Det er derfor usikkert hvorvidt nedsatt styrke har sammenheng med volarflektert håndledd når håndleddet er permanent bøyd.

### **9.2.3 Aktivitet og deltakelse**

#### **Utdanning og arbeid**

I gruppen som ble undersøkt hadde 32% utdanning på høyskole/universitetsnivå ( $\geq 3$  år), og det er omtrent som i befolkningen for øvrig (26%) ([www.ssb.no/statistikkbanken](http://www.ssb.no/statistikkbanken)). Fem personer

(23%) hadde kortere utdanning utover videregående skole (< 3 år). Seks av deltakerne var under utdanning, og 36 % var under 30 år. Det kan derfor forventes at andelen med høyere utdanning vil stige. Tilsvarende, og litt høyere utdanningsnivå, beskrives i tverrsnittsundersøkelser av sammenlignbare grupper med voksne personer med medfødte fysiske funksjonsnedsettelse i Norge. I studien om kortvokste personer, gjennomsnittsalder (range) 36 år (16-61år), hadde 36 % høyere utdanning (Johansen et al 2010) og i en populasjonsbasert studie på personer med osteogenesis imperfecta (medfødt benskjørhet), gjennomsnittsalder (range) 44 år (25-83år), hadde 50 % utdanning på høyskole eller universitetsnivå ( $\geq 3$  år) (Wekre et al 2010).

Ni av de 22 deltakerne hadde fått endringer i utdanningsløpet sitt som følge av sin amyoplasi og tre av disse oppga at hinder ved miljøfaktorer (manglende tilrettelegging) var årsaken.

I alt 82% av deltakerne hadde erfaring fra arbeidslivet og 23% hadde arbeidet over 20 år. Yrkesdeltakelsen blant de 12 personene som var i yrkesaktiv alder og ikke var under utdanning, var lavere (42%) enn i befolkningen for øvrig (74%) (Bø & Håland 2009). Tilsvarende andel yrkesdeltakelse ble funnet i studien av kortvokste (43%) (Johansen et al 2010), mens blant personer med osteogenesis imperfecta var yrkesdeltakelsen noe høyere (64%) (Wekre et al 2010). Tre av de sju deltakerne som var i yrkesaktiv alder, var uføretrygdet og ikke i arbeid, fortalte at de ønsket seg tilbake til arbeidslivet og hadde søkt flere jobber uten å få ansettelse. Dette er en problematikk Bø og Håland (2009) beskriver i sin rapport om funksjonshemmede på arbeidsmarkedet. Rapporten beskriver at 31% av ikke-sysselsatte med ulike typer funksjonsnedsettelse var ufrivillig arbeidsløse.

## **Fritidsaktiviteter**

Fritidsaktiviteter ble ikke kartlagt i sin fulle bredde, men ble som en del av funksjonskartleggingen begrenset til spørsmål om deltakelse innen organisert aktivitet/trening. Noen beskrev at de hadde ønsket å spille et instrument, men at nedsatt arm- og håndfunksjon hadde hindret dem. De organiserte fritidsaktivitetene de hadde deltatt i, var for en stor del fysisk aktivitet/idrett, og aktivitetsnivået innen gruppen hadde gjennom hele livet vært relativt høyt. I alt 45 % hadde vært aktive i organisert fysisk aktivitet både i oppveksten og i voksen alder, og 27 % hadde drevet idrett på konkurransenivå. Nedsatt fysisk funksjonsevne hadde ført til noen begrensninger i valg av aktivitet, men det var likevel relativt stor bredde i utvalget de

presenterte. Svømming, ridning, ballspill og styrketrening var de hyppigste aktivitets- og treningsformene.

### **Funksjonsevne i daglige gjøremål**

Mange av deltakerne beskrev en hverdag hvor de brukte mer tid enn det som er vanlig på utføring av de daglige gjøremålene. Noen valgte å motta assistanse for å spare tid og krefter, spesielt på morgenen, selv om de kunne klart det selv med en del strev og økt bruk av tid.

I alt sju personer (32%) var selvhjulpne på alle områdene i FIM, men innen alle områdene var det noen som hadde behov for assistanse. Minst hjelpebehov var det ved forflytning over lengre avstander, der mange valgte å bruke rullestol. Ca halvparten trengte noe assistanse på områdene ”øvre og nedre toalett”, ”påkledning” og ”bad/dusj”. Dette er gjøremål som består av sammensatte oppgaver og krever mye bruk av armbevegelser og håndgrep. Det er så vidt vi kjenner til ingen andre studier på voksne med amyoplasi som vi kunne sammenlikne våre resultater med, og funksjonsevne i daglige gjøremål er også lite beskrevet blant barn og unge. Sells et al (1996) beskriver fra sitt materiale med gjennomsnittsalder 5.9 år (0-16år) at 75% var selvhjulpne i spising, 20% i øvre toalett, 10% i påkledning og 25% i bad/dusj, men i disse tallene vil alderen spille en vesentlig rolle. Vanpaemel et al (1997) beskriver en gruppe med ulike typer AMC, gjennomsnittsalder 7 år (3mnd -21år ) der de konkluderer med at majoriteten av de voksne med amyoplasi trenger assistanse til daglige gjøremål. Våre resultater sammenfaller med denne konklusjonen.

Bare en til to av deltakerne beskrev at de trengte en person til stede for tilsyn eller hjelp til tilrettelegging (skår 5) på noen områder. De tilfellene hvor skår 5 ble brukt, var på områdene spise/drikke og kortere forflytning. Ved kortere forflytning var det behov for å ha en person tilstede på grunn av engstelse for å gli og falle. Ved måltider angav to at de hadde behov for hjelp til å tilrettelegge maten; som å skjære opp og smøre på brødskive. Ingen trengte oppfordring/hjelp til å komme i gang eller til å finne fram hjelpemidler, noe som kan ha sammenheng med at de ikke hadde problemer på kognitive områder, som evne til planlegging og problemløsning.

Smerte kan ha innvirkning på funksjonsevne i daglige gjøremål. Alle unntatt tre deltakere beskrev at de hadde jevnlig smerter i ulike deler av kroppen. Nakke, skuldre, nedre del av rygg, hofte og føtter var kroppsområdene hvor flest beskrev smerte. Det ble ikke stilt spørsmål

om smertens karakter og hvor den kom fra. Smertenivået ble beskrevet langt høyere i aktivitet enn i hvile, noe som tyder på at belastning forverrer smertene. Hvorvidt smerter førte til økt hjelpebehov i daglige gjøremål ble ikke kartlagt, men det er sannsynlig at smerten påvirker utførelsen av aktivitet.

Smerter i føttene ble beskrevet som medvirkende årsak til gangebegrensningen og bruk av rullestol ved lengre avstander. Tre deltagere uten affeksjon i bena beskrev at de ikke hadde begrensninger ved gange. To (11%) av de med affeksjon i bena var gående og brukte aldri rullestol, åtte (42%) gikk noe, men brukte rullestol over lengre avstander og ni (47%) forflyttet seg fast med rullestol. Vi har ikke funnet andre studier som beskriver gangfunksjon hos voksne med amyoplasi. Den svenske studien beskriver gangfunksjon hos 35 barn og ungdom med amyoplasi, median alder (range) 7 år (0,2 – 22,8 år) (Kroksmark et al 2006). Fire barn kun var affisert i armene og to var under 2 år. Av de resterende brukte sju barn (24%) alltid rullestol, 11 (38%) brukte rullestol utendørs over lengre avstander og 11 (38%) gikk og brukte aldri rullestol (ibid). Sammenliknet med den svenske studien, var relativt færre i vår studie gående. Sju personer fortalte imidlertid at de var funksjonelt gående som barn og unge, men hadde begynt å bruke rullestol fast i voksen alder. Fire hadde begynt å avlaste ved å bruke rullestol over lengre avstander i voksen alder. Noen av de eldste beskrev at det ikke var noe annet alternativ enn å gå da de var barn. De fleste gikk med skinner og aksillekrykker. Manuell rullestol var uaktuelt på grunn av nedsatt armfunksjon, og elektrisk rullestol for barn var det vanskelig å få tak i.

## **Bruk av kompenserende tiltak**

Som beskrevet i innledningskapittelet, vil mennesker naturlig benytte de bevegelsesmønstrene som er mest mulig effektive, noe som også gjelder personer med funksjonsnedsettelse. Når bevegelsesutslaget og/eller muskelstyrken er redusert i deler av kroppen, må man kompensere med å bruke den muskulaturen som er sterkere og eventuelt benytte andre bevegelsesmønstre og kompenserende strategier. Hvilke strategier som er mest effektive, vil variere etter type og grad av funksjonsnedsettelse. Kroksmark (2006) beskriver i sin doktorgrad på barn og unge med fire ulike neuromuskulære diagnoser som alle innebærer redusert muskelstyrke og bevegelighet, deriblant amyoplasi, at alle benyttet kompenserende strategier. Noen av strategiene var felles for de ulike diagnosene, andre var diagnosespesifikke. De fant at generelt oppnådde barn imponerende ferdigheter ved bruk av kompenserende strategier på tross av redusert muskelstyrke og leddbevegelighet. Strategiene til barn med amyoplasi skilte seg imidlertid noe fra de strategiene barn med progredierende tilstander, som Duchennes



muskeldystrofi (DMD) benyttet. De kompenserende strategiene ved amyoplasia var mer homogene enn de var for gruppen med DMD. Spesielt gjaldt dette bruk av overekstremitetene. Kroksmark (2006) fant at i amyoplasigruppen var strategiene tilpasset de typiske affeksjonene som innadroterte skuldre, nedsatt albuefleksjon og redusert grepsfunksjon, og barn og unge brukte de samme strategiene. Barn og unge med DMD måtte til stadighet finne nye kompenserende strategier ettersom funksjonen endret seg fordi muskulaturen ble svakere. I tillegg hadde de forsinket motorisk utvikling noe som til sammen medvirket til at spekteret i strategier var større i denne gruppen (ibid).

Beskrivelsene av hvilke kompenserende strategier som ble benyttet korresponderer mellom den svenske studien og vår. I likhet med oss fant de at mange tok i bruk passiv fleksjon i albuen når albuen ikke kunne bøyes aktivt, samt krysset armbruk for å få fingrene til å møtes når albuen var kontrakte og håndleddene pronerte (figur 3). Det beskrives imidlertid ikke hvilke gjøremål de ulike strategiene ble benyttet til, da hovedfokuset i den svenske studien var motorisk funksjon og gangfunksjon. Med vårt fokus på ADL og armfunksjon, utfyller således de to studiene hverandre selv om aldersgruppene er ulike.

Vi fant at behovet for å bruke kompenserende tiltak på områdene ”spise/drikke”, ”påkledning” og ”øvre toalett” i hovedsak var knyttet til hvorvidt personen hadde bevegelse i skuldre, albuer, underarmer, håndledd og håndgrep. Stor grad av passiv bevegelse var en forutsetning for mange av de kompenserende strategiene når muskulaturen var for svak til å bevege aktivt. Teknikkene innebar å finne ulike måter å bevege leddene passivt på. En mulighet til å få armen/hånden over hodehøyde som mange brukte, var å benytte en ”slengteknikk” ved bruk av brystmuskler og fart. De slengte armen opp til full skulderfleksjon og støttet den mot noe så den ikke falt ned. Eksempler på strategier ved manglende aktivt håndgrep, var å holde ting mellom hendene ved å presse hendene sammen med skulder- og brystmuskulatur (tohåndsbruk), en annen var å tre redskap inn mellom fingrene. Flere ulike strategier for alle de tre FIM-aktivitetene ble beskrevet, noen innebar praktisk tilpassing av situasjonen (tabell 11).

Ved kontrakturer og derved manglende passiv bevegelse i albuer og skuldre, var bruk av hjelpemidler og tilrettelegging av gjøremål de mest brukte kompenserende tiltakene. Prinsippene for hjelpemidler var forlengelse av redskap (som bestikk med langt skaft, langt sugerør, høyt stettglass, påkledningspinne). Tilrettelegging kunne innebære å ha riktig høyde for ulike gjøremål (som plassering av mat i munnhøyde, eller lavt bord ved skriving). Noen hadde elektrisk høyderegulerbare løsninger (tabell 11). Vi fant få beskrivelser av

kompeniserende strategier i litteratur om dagligliv for barn med AMC, men krysset grep ble beskrevet av Williams (1985).

Hovedinntrykket er at personer med amyoplasia i større grad bruker kompeniserende strategier enn tekniske hjelpemidler til utføringen av daglige gjøremål, bortsett fra rullestol til forflytning. Mange beskrev at de ikke følte seg funksjonshemmet fordi de alltid hadde vært sånn. Det var selvfølgelig for dem å bruke de kompeniserende strategiene. Flere beskrev at de ikke ønsker å bli avhengig av hjelpemidler. De få hjelpemidlene som ble brukt var gjerne lite avanserte, men nøye utvalgt og ofte spesialtilpasset. Noen av dem var selvoppfunnet og til dels hjemmelaget. Noen beskrev at de kunne benytte avanserte elektriske hjelpemidler, for eksempel ”spiseapparat” og dermed blitt mere selvhjulpne. Bruk av slike hjelpemidler innebar imidlertid mye tilrettelegging og bruk av tid, og de valgte istedet å motta assistanse.

#### **9.2.4 Sammenheng mellom funksjon på kropps – og aktivitetsnivå**

Sammenheng mellom leddbevegelse og utføring av funksjonelle gjøremål er også undersøkt av andre. Norkin & White (2009) beskriver flere studier som har funnet hvor stor ROM som kreves for å utføre mange av gjøremålene som inngår i FIM, men i disse undersøkelsene er det ikke tatt i betraktning om bevegelsene kan utføres aktivt eller ikke.

Vi fant statistisk signifikant sammenheng mellom hjelpebehov og både aktiv og passiv bevegelse i alle skulder- og armbevegelsene for alle de tre områdene av daglige gjøremål som ble undersøkt; ”spise/drikke”, ”øvre toalett” og ”påkledning av overkropp”. Dette var ikke så overraskende da disse bevegelsene er essensielle i utføringen av alle gjøremålene, noe også Norkin & White (2009) beskriver.

Når det gjelder spising og drikking var det imidlertid tydelig at de som trengte assistanse hadde liten aktiv bevegelse i albue-buen (arc), altså svak muskelstyrke og/eller kontrakte albueledd. Analysen viste at aktiv albuearc var statistisk signifikant assosiert med selvstendighet i det å spise og drikke, men ikke passiv albuearc. Blant de selvhjulpne, var det imidlertid flere som hadde god passiv albuebevegelse enn god aktiv bevegelse. Fire av de som var selvhjulpne i å spise og drikke, hadde ingen aktiv bevegelse i albuen i det hele tatt. Dette kan tyde på at de brukte passiv bevegelse og kompeniserende strategier for å være selvhjulpne i spising og drikking, slik det beskrives i del 8.1.7. At bare aktiv bevegelse viste statistisk signifikant sammenheng er likevel ikke overraskende. God aktiv bøy og strekk i albuen er funksjonelt viktig i forhold til å kunne spise og drikke, og har man det, er det svært

sannsynlig at man er selvhjulpne. Mens dersom PROM er god, vil selvhjulpnehet være avhengig av flere faktorer, som at man har tilstrekkelig styrke og dermed god aktiv bevegelighet, eller kan benytte kompenserende strategier.

Norkin & White (2009) beskriver flere studier som har undersøkt hvor stor albuebevegelighet som trengs for å spise og drikke. Det beskrives at å drikke av kopp krever normalt ca 130° albuefleksjon, men at man kan greie det med 72° eller en albuearc på ca 58° ved bruk av kompenserende bevegelser. Spise med gaffel beskrives å kreve minst 85° albuefleksjon og en arc på 43°. Sammenlikner vi disse tallene med tallene fra våre deltakere, finner vi at to av de som var selvhjulpne i spising og drikking bare hadde 25° i passiv albuearc, men resten hadde  $\geq 50^\circ$ . Langt færre av de selvhjulpne hadde  $\geq 50^\circ$  i aktiv albuearc, noe som igjen viser at passiv bevegelighet og bruk av kompenserende strategier er avgjørende for manges selvhjulpnehet.

Den leddbevegelsen som var mest nedsatt hos deltakerne ved siden av albuefleksjon, var supinasjon. I supinasjon var det ikke forskjell på AROM og PROM, underarmene var hos mange kontrakte i pronert stilling. Supinasjon viste seg å være viktigere for selvhjulpnehet enn vi før har vært klar over. Uten supinasjon får man ikke snudd håndflaten inn mot kroppen. Det var signifikant sammenheng mellom supinasjon og spise/drikke, øvre toalett og påkledning. For flere var det imidlertid tilstrekkelig å kunne supinere til null grader for å være selvhjulpne.

Vedrørende skulderbevegelighet, viste det seg at i alle skulderbevegelser, på alle tre FIM-områdene, var det statistisk signifikant flere med god passiv bevegelighet blant de selvhjulpne, enn blant de som trengte assistanse. Det var også naturlig nok, statistisk signifikant sammenheng mellom AROM i skulderbevegelser og selvhjulpnehet. Korrelasjonsanalyse viste imidlertid ikke statistisk signifikant sammenheng mellom styrke i skulderbevegelser og FIM-skår for noen av gjøremålene. Dette er kanskje ikke så rart da oppgavene ikke er tunge å utføre og krever lite muskelstyrke i skuldrene. Men å løfte armen mot tyngdekraft krever minimum grad 3. Hvis man samtidig skal løfte noe av en viss tyngde, krever det mer enn grad 3. Det tyder også på at de som hadde  $\leq$  grad 3 og var selvhjulpne, brukte kompenserende strategier. En strategi som ble beskrevet var å slenge armen opp og støtte den mot en dørkarm eller liknende, og la albuen bøyes seg med tyngdekraften slik at hånden for eksempel når munnen. Dette er en strategi som krever god passiv bevegelighet (tabell 11). Vi kan imidlertid ikke avvise sammenheng mellom selvhjulpnehet og styrke i skulderbevegelser, da det var svært få personer med styrkeskår 0-2 i skulderbevegelser (tabell 14). Testen på sammenheng gir således ikke noe klart svar. Tabell 14 viser at det var mange flere med styrkeskår 3-5 i

skulderbevegelsene, spesielt i skulderfleksjon blant de selvhjulpne i alle enn blant de med assistansebehov i alle tre FIM-områdene, men den viser også at flere personer hadde styrke  $\geq$  grad 3 uten at de var selvhjulpne. En forklaring på dette synes å være at god leddbevegelighet i skulderbevegelsene, og dermed mulighet for å bruke kompensere strategier, var mer avgjørende for selvhjulpne enn muskelstyrke.

Korrelasjonsanalyse mellom FIM skår og muskelstyrke, viste kun statistisk signifikant sammenheng mellom styrke i albuefleksjon og FIM-skår på områdene spise/drikke og påkledning av overkropp . Det var statistisk signifikant flere med styrkeskår  $\geq$  3 i albuefleksjon som var selvhjulpne i spising og påkledning. Samme mønster var det for øvre toalett, men ikke statistisk signifikant. På det området var det tre som ikke var selvhjulpne selv om de hadde god styrke i albuefleksjon.

En studie som har sett på sammenheng mellom FIM-skår og muskelstyrke i armer målt med MMT hos 20 voksne personer (18 -62 år) med ryggmargsskade i nakkeregionen (C5-C7), fant flere av de samme resultatene som vi fant i vår studie (Beninato et al 2004). Gruppen de hadde undersøkt viste også stor variasjon i styrken i alle skulder- og armbevegelsene, fra svært nedsatt til normal styrke. Median for FIM-skår lå på  $\leq$  5 i alle de tre FIM-områdene vi undersøkte, kun fire var selvhjulpne i spising, tre i øvre toalett og ingen i påkledning nedentil. I den studien fant de sterkest korrelasjon mellom muskelstyrke i skulderfleksjon og albuefleksjon og FIM-skår på de tre områdene, noe som i stor grad samsvarer med våre funn. At så få var selvhjulpne, kan tyde på at personer med nakkeskade i mindre grad enn personer med amyoplasia benytter kompensere strategier.

På alle de tre områdene av daglige gjøremål var det i vår studie noen personer som var selvhjulpne selv om de hadde styrkeskår  $<$  3 i både albuefleksjon og i skulderbevegelsene. Noen av disse personene hadde god passiv bevegelighet i albuene og i skuldrene, mens andre hadde kontrakturer. Det viste seg at alle disse personene brukte kompensere strategier og hjelpemidler som er beskrevet i tabell 11. Dette viser at god bevegelighet og det å ha muskelstyrke til å kunne bevege aktivt mot tyngdekraft, har betydning for selvhjulpne, men også at det er mulig å kompensere for både redusert muskelstyrke og bevegelighet ved å bruke kompensere strategier, hjelpemidler og tilrettelegging.

# 10 Konklusjon

Voksne med amyoplasi som ble undersøkt i denne studien var en relativt høyt utdannet gruppe, men få var yrkesaktive. Nær halvparten hadde deltatt i organisert fysisk aktivitet i barneårene, og enda flere var fysisk aktive i fritiden ved undersøkelsestidspunktet. De fleste hadde gjennomgått omfattende behandling gjennom hele oppveksten, med hovedvekt på tøyning av ledd, fysioterapi og ortopedisk kirurgi. Nesten alle hadde hatt bistand fra ergoterapeut.

Gruppen viste stor spredning i de målte variabler både vedrørende kroppsstrukturer, kroppsfunksjoner og aktivitetsutførelse. De skilte seg fra norm i de fleste variabler. Gjennomsnittshøyde lå ca 15 cm under norm for kjønn og alder. Gjennomsnittsratio armspenn/høyde og øvre/nedre kroppssegment viste relativt kortere armer og lengre overkropp. Median for passive bevegelsesutslag lå under nedre normgrense i de fleste ledd, supinasjon, håndleddsekstensjon og knefleksjon var mest redusert. Passiv bevegelighet var større enn aktiv bevegelighet i alle ledd, unntatt i underarmer, håndledd, og ankler som hos de fleste var kontrakte. Størst forskjell var det for albuefleksjon, skulderabduksjon og hoftefleksjon, og minst for ekstensjon i de samme leddene samt i kneleddene. Median for muskelstyrke i armene lå under nedre normgrense, og median for grepstyrke var ca en tredjedel av norm. Sju (32%) av deltakerne var selvhjulpne på alle daglige gjøremål som inngår i FIM. Assistansebehovet var størst i forhold til bad/dusj og påkledning, og ti (45%) av deltakerne hadde brukerstyrt personlig assistanse. Ni (41%) var rullestolsbrukere, flere brukte rullestol ved lengre avstander.

Både aktiv og passiv bevegelighet hadde betydning for grad av selvhjulpenhet. Dette tyder på at opprettholdelse av god passiv bevegelighet og trening av muskulatur der det er mulig, vil være av betydning for å kunne være selvhjulpen i daglige gjøremål. Studien viste også at det er mulig å kompensere for både redusert muskelstyrke og bevegelighet med kompenserende strategier, tilrettelegging og hjelpemidler.

## **Tanker om videre forskning**

Funnene i studien viste at det er behov for å undersøke flere av temaene nærmere: Kartlegging av muskulatur med MR/ultral lyd, bevegelighet i rygg og nakke, feilstillinger i føtter, smertens betydning for funksjon, samt utvidet beskrivelse av aktivitet- og deltakelsesaspekter.

# Referanser

Abbing J, et al (1985) CT-scanning of Skeletal Muscle in Arthrogryposis Multiplex Congenita. *Brain & Development*, 7(5):484-590

Bach A et al (1998) i *Arthrogryposis: A Text Atlas*. Red. Staheli, L.T., Hall, J.G., Jaffe, K., Paholke, D. Cambridge University Press. Nettutgave 2008 (uendret fra trykt utgave, 1998): [http://www.global-help.org/publications/books/help\\_arthrogryposis.pdf](http://www.global-help.org/publications/books/help_arthrogryposis.pdf)

Bamshad M, et al (2009) Arthrogryposis: A review and update. *J Bone Joint Surg Am*, 91 Suppl 4:40-6

Berg M & Steen U (2007) Håndfunksjon, grep og grepstilpasning ved amyoplasi. TRS kompetansesenter for sjeldne diagnoser, Sunnaas sykehus HF, Nesodden

Benito M, et al ((2004) Relationship between motor FIM and muscle strength in lower cervical-level spinal cord injuries. *Spinal Cord*, 42; 533-540

Bernstein RM (2002) Arthrogryposis and Amyoplasi. *J Am Acad Ortoped Surg*, 10(6);417-424

Bevan WP, et al (2007) Arthrogryposis multiplex Congenita (Amyoplasia). An orthopaedic Perspective. *J of Pediatr Ortop*; 27(5); 594-600

Bohannon RW (2005) Manual muscle testing: does it meet the standards of an adequate screening test? *Clinical Rehabilitation*, 19:662-667

Boorse C (1977) Health as a theoretical concept. *Philosophy of Science*, 4(1): 542- 573

Bø TB & Håland I (2009) *Funksjonshemma på arbeidsmarknaden*. Rapport 2009/10, Statistisk sentralbyrå

Carlson WO, et al (1985) Arthrogryposis Multiplex Congenita, A longtime Follow-up Study. *Clinical Orthopedics and Related Research*. 194:115-123

Clarkson HM (2005) *Joint Motion and Function Assessment. A research-based Practical Guide*. Kap 1 og 2 Lippicott Williams & Wilkins, Maryland, USA

Clarren K & Hall J (1983) Neuropathologic findings in the spinal cords of 10 infants with arthrogryposis. *Journal of the Neurological Science*, 58; 89-102

Conradi S & Rand-Hendriksen S (2004) Funksjonshemming og rehabilitering – ideologi og virkelighet. Kap.2 i Wekre LL & Vardeberg K (red), *Lærebok i rehabilitering*. Fagbokforlaget, Bergen

Crepeau EB, et al (2007) *Willars & Spackman's occupational Therapy 11th edition*. Lippicott Williams & Wilkins

Cuthbert SC & Goodheart GJ jr (2007) On the reliability and validity of manual muscle testing: A literature review. *Chiropractic & Osteopathy*, 15:4

- Daving Y, et al (2001) Reliability of an interview approach to the Functional Independence Measure. *Clinical rehabilitation*. 15:301-310
- Darin N, et al (2002) Multiple congenital contractures: birth prevalence, etiology, and outcome. *J Pediatr*. Jan;140(1):61-7
- Dok (2006) *Full deltakelse for alle? Utviklingstrekk 2001-2006*. Nasjonalt kompetansesenter for personer med nedsatt funksjonsevne, Sosial og helsedirektoratet
- Dodds TA, et al (1993) A Validation of the Functional Independence Measurement and its Performance among Rehabilitation Inpatients. *Arch Phys Med Rehab*. 74, May: 531-536
- Drachmann DB & Banker BQ (1961) Arthrogryposis multiplex congenital case due to disease of anterior horn cells. *Arch Neurol*, 5;77-93
- Engel GL (1977) The need for a New medical Model: A Challenge for Biomedicine. *Science*, 196 (4286):129-136
- Ezaki M (2000) Treatment of the upper limb in the child with arthrogryposis. *Hand clinics*, 16 (4); 703-711
- Fassier A, et al (2009) Arthrogryposis multiplex congenital. Long term follow-up from birth until skeletal maturity. *J Child Orthop*, 3; 383-390
- Fletcher ND, et al (2010) Asymmetrical arthrogryposis of the upper extremity associated with congenital spine anomalies. *J Pediatr Ortoped*, 30(8); 936-941
- Florence JM, et al (1992) Intrarater Reliability of Manual Muscle Test (Medical Research Council scale) Grades in Duchenne's Muscular Dystrophy. *Physical therapy* 72 (2);115-122
- Gaitanis et al (2010) Electrophysiologic Evidence for Anterior Horn Cells Disease in Amyoplasia. *Pediatric Neurology* 43 (2); 142-147
- Gajdosik RL & Bohannon RW (1987) Clinical measurement of range of motion. Review of goniometry emphasizing reliability and validity. *Physical Therapy*, 67(12);1867-1872
- Goffman E (1963) *Stigma. Notes on the management of Spoiled Identity*. Penguin, London
- Goodson A, et al (2006) Direct, Quantitative clinical assessment of hand function: Usefulness and reproducibility. *Manual Therapy* 12; 144-152
- Gordon A (1985) The Classic. A human monster with inwardly curved extremities. By Adolf Wilhelm Otto, 1841. *Clin Ortop Relat Res*, april (194); 4-5
- Greene WB & Hechman JD (1994) *The clinical Measurement of Joint Motion*. American Academy of orthopaedic surgeons, Illinois, USA
- Grimby G, et al (1996) The Functional Independence Measure in Sweden: experience for outcome measurement in rehabilitation medicine, *Scan J Rehab Med*, 28 (2):51-62
- Grue L (2000) Medisinsk og sosial forståelse av funksjonshemming. I Markussen E (red.), *Menneskeverd. Funksjonshemmet i Norge*. Oslo, Gyldendal Akademisk, s.18-31

- Grue L (2008) En vanskelig pasient? Sykehusene og pasienter med sjeldne medisinske tilstander. *NOVA Rapport 11/08*. Norsk institutt for forskning om oppvekst, velferd og aldring
- Grut L (2008) Sjeldne funksjonshemninger I Norge. Brukernes erfaringer med tjenesteapparatet. *SINTEF helse, Rapport A9231*
- Guillemin F, et al (1993) Cross-cultural adaptation of health-related Quality of life measures: Literature review and proposed guidelines. *J Clin Epidemiol*. 46 (12):1417-1432
- Hahn G (1985) Arthrogyrosis, pediatric review and Habilitativ aspects. *Clinical Orthopedics and Related Research*. 194:104-114
- Hall JG, et al (1983) Part 1. Amyoplasia: A common, sporadic condition with congenital contractures. *Am J Med Genet*, 15:571-590
- Hall JG (1985) In utero movement and use of limbs are necessary for normal growth: A study of individuals with arthrogyrosis. *Prog Clin Biol Res*. 155-162
- Hall JG (1986) Diagnostic approaches and prognosis in arthrogyrosis (congenital contractures). *Pathologica*, 78, 701-708
- Hall JG, et al (1995) *Handbook of normal physical measurements*. Oxford University Press, Oxford New York
- Hall JG (1997) Arthrogyrosis multiplex congenita: Etiology, genetics, classification, diagnostic approach, and general aspects. *J Ped Orth Part B*, 6:159-166
- Harris BA & Watkins MP (1993) Muscle performance principles and general theory. I Harms-Ringdal K, *International perspectives in physical therapy. Muscle strength*, s 5-18. Churchill Livingstone, New York
- Hislop HJ & Montgomery J (2007) *Daniels and Worthingham's Muscle Testing. Techniques of Manual Examination, 8.th edition*. Saunders Elsevier, Missouri
- House JH, et al (1981) A dynamic Approach to the Thumb-in-palm Deformity in Cerebral Palsy. *The journal of Bone and Joint Surgery*; 63-A, (2);216-224
- Ideishi RI (2003) The influence of occupation on Assessment and Treatment, i Kramer et al (red) *Perspectives in Human Occupation*. Lippicott Williams &Wilkins
- Jensen MP, et al (2005) The reliability and validity of a self-report version of the FIM Instrument in persons with neuromuscular disease and chronic pain. *Arch Phys Med Rehab*. 86, January: 116-122
- Johansen H (2007) *Strevsomt å være kortvokst*. Masteroppgave ved Institutt for sykepleievitenskap og helsefag, Det medisinske fakultet, UiO
- Johansen H, et al (2010) Kortvokst i Norge: Yrkesdeltakelse, kroppsplager, bruk av helsetjenester og trygdeytelser – en tverrsnittsstudie. *Fysioterapeuten*; 3, 16-22



- Júliusson PB, et al (2005) Måling av vekst og vekt: En oversikt over anbefalte teknikker. *Pediatrik Endokrinologi* (15);23-29
- Júliussen PB, et al (2009) Vekstkurver for norske barn. *Tidsskrift for Den norske lægeforening* 129 (4);281-4
- Kjeken I, et al (2007) Funksjonsvurdering og evaluering ved rehabilitering. *Tidsskrift for den Norske Lægeforening*, 127(5); 598-599
- Kolber MJ & Cleland JA (2005) Strength testing using hand-held dynamometry. *Physical Therapy Review*; 10:99-112
- Krokmark AK (2006) Doktorgradsstudie: *Muscle strength and motor function in neuromuscular disorders, a clinical study of children with spinal muscular atrophy, myotonic dystrophy, Duchenne muscular dystrophy and amyoplasia*. Department of pediatrics, Institutt for the health of women and children, The Sahlgrenska academy at Göteborg university, Göteborg
- Krokmark AK, et al (2006) Muscle involvement and motor function in amyoplasia. *Am J Med Genet, part A*; 140A (16):1757-67
- Lagerström C & Nordgren B (1998) On the reliability and usefulness of methods for grip strength measurement. *Scand J Rehab Med*, 30; 113-119
- Law M, et al (2005) *Measuring occupational performance. Supporting best practice in occupational therapy, 2<sup>th</sup> edition*. Slack Incorporated, Thorofare, NJ, USA
- Lie I (1989) *Rehabilitering, prinsipper og praktisk organisering*. Gyldendal Norsk Forlag, Oslo
- Lister G (1994) *The Hand. Diagnosis and indications, Third edition*. Churchill Livingstone, New York
- Loeb M & Grut L (2008) Sjeldne funksjonshemninger i Norge. Behov for kunnskap om innsidens og prevalens. *SINTEF helse, Rapport A9263*
- Lowry RB, et al (2010) Prevalence of Multiple Congenital Contractures including Arthrogryposis Multiplex Congenita in Alberta, Canada, and a strategy for classification and coding. *Birth Defect Research (Part A): Clinical and Molecular Teratology* 88:1067-106
- Laake P & Skovlund E (2004) Statistiske analyse av kontinuerlige data. Kap.10 i Benestad, HB og Laake P (red) *Forskningsmetode i medisin og biofag*, Gyldendal Akademisk, Oslo
- Mahony K, et al (2009) Inter-tester reliability and precision of Manual Muscle Testing and Hand-held Dynamometry in lower limb muscles of children with Spina Bifida. *Physical & Occupational therapy in pediatrics*. 29 (1);44-59
- Masedo AI, et al (2005) Reliability and Validity of a Self-Report FIM (FIM-SR) in Persons with Amputation or Spinal Cord Injury and Chronic Pain. *Am J Phys Med Rehabil*. 84(3):167-176

- Massy-Westropp N, et al (2004) Measuring Grip Strength in Normal Adults: Reference Ranges and a Comparison of Electronic and Hydraulic Instruments. *The Journal of Hand Surgery*, May; 29A(3); 514-519
- Mathiowetz V, et al (1985) Grip and Pinch Strength: Normative Data for Adults. *Arch Physical Medicine Rehabilitation*, February; 66; 69-74
- Medical Research Council of the United Kingdom, MRC (1978) *Aids to Examination of the Peripheral Nervous system*. Memorandum no 45, Palo Alto, Calif: Pedragon House
- Mercuri E, et al (2009) Is there post-natal muscle growth in amyoplasia? A sequential MRI study. *Neuromuscular disorders*: 19;444-445
- Merlini L, et al (2002) Reliability of Hand-Held dynamometer in spinal muscular atrophy. *Muscle Nerve*. 26: 64-70
- Moessinger AC (1983) Fetal akinesia deformation sequence: an animal model. *Pediatrics*; 72: 857-863
- Nordtvedt P & Grimen H (2004) Kap. 7: Holisme og reduksjonisme. I *Sensibilitet og refleksjon. Filosofi og vitenskapsteori for helsefag*, ss. 125-140, Gyldendal Norsk Forlag AS
- Norkin CC & White DJ (2009) *Measurement of joint motion. A guide to goniometry*. 4<sup>th</sup> edition. F.A. Davis company, Philadelphia, USA
- NOU 2001:22, *Fra bruker til borger. En strategi for nedbygging av funksjonshemmende barrierer*. Sosial- og helsedepartementet.
- NOU 2005:8, *Likeverd og tilgjengelighet. Rettslig vern mot diskriminering på grunnlag av nedsatt funksjonsevne. Bedret tilgjengelighet for alle*. Justis- og politidepartementet.
- Oliver M (1990) *The Politics of Disablement*, Macmillian, London
- Ottenbacher KJ, et al (1996) The Reliability of the Functional Independence Measure: A Quantitative Review. *Arch Phys Med Rehab*, 77, December;1226-1231
- Pandya S, et al (1985) Reliability of goniometric measurement in patients with Duchenne Muscular Dystrophy. *Physical Therapy*, 65(9):1339-1342
- Paternostro-Sluga T, et al (2008) Reliability and validity of the Medical Research Council (MRC) scale and a modified scale for testing muscle strength in patients with radial palsy. *J Rehabil Med*, 40:665-671
- Pendleton HMH & Schultz-Krohn W (2006) *Pedretti's Occupational therapy. Practice Skills for physical dysfunction*. 6th edition. Mosby Elsevier, USA
- Polit DE & Beck CT (2008) *Nursing research: generating and assessing evidence for nursing practice*, 8th edition. Wolters Kluwer, Lippicott Williams & Wilkins, Philadelphia
- Remvig L, et al (2003) *Lærebog i musculoskeletal medisn*. Munksgaard Danmark

- Robinson RO (1990) Arthrogyrosis multiplex congenita; Feeding, language and other health problems. *Neuropediatrics*, 21; 177-178
- Sarwark JF, et al (1990) Amyoplasia (a common form of arthrogyrosis). *J Bone Joint (Am)*; 72A:465-9
- Sells JM, et al (1996) Amyoplasia, the most common type of arthrogyrosis: the potential for good outcome. *Pediatrics* 97(2):225-31
- Smith D W & Drennan JC (2002) Arthrogyrosis wrist deformities: Results of infantil serial casting. *J Pediatr Orthopadics* 22:44-47
- Smith PM, et al (1996) Intermodal agreement of follow-up telephone functional assessment using the Functional Independence Measure in patient with stroke. *Arch Phys Med Rehab*, 77, May: 431-435
- Staheli LT, et al (1998) *Arthrogyrosis: A Text Atlas*. (Red. Staheli, L.T., Hall, J.G., Jaffe, K., Paholke, D.). Cambridge University Press. Nettutgave 2008: [http://www.global-help.org/publications/books/help\\_arthrogyrosis.pdf](http://www.global-help.org/publications/books/help_arthrogyrosis.pdf)
- Stanghelle JK (2004). Undersøkellesmetoder. Kap. 7 i Wekre LL & Vardeberg K, *Lærebok i rehabilitering*. Fagbokforlaget, Bergen
- Stineman MG, et al (2003) Functional Independence Staging: Conceptual foundation, face validity, and empirical derivation. *Arch Phys Med Rehab*. 84, January: 29-37
- Stortingsmelding nr 40 (2002-2003) *Nedbygging av funksjonshemmende barrierer. Strategier, mål og tiltak i politikken for personer med nedsatt funksjonsevne*. Sosialdepartementet.
- Sunnaas sykehus HF (2007) *Functional Independence Measure (FIM), Veiledning, Version 5.0*, Sunnaas sykehus HF, Nesoddtangen
- Södergård J, et al (1997) Arthrogyrosis multiplex congenital: Perinatal and electromyographic findings, Disability, and psychosocial outcome. *J Ped Orth Part B* 6:167-171
- Södergård JMB, et al (1993) Muscle ultrasonography in arthrogyrosis. *Acta orthop Scand*; 64 (3): 357-361
- Thörnquist K (1995) *Att fastställa och mäta formåga til dagliga livets aktiviteter (ADL). En kritisk granskning av ADL-instrument och arbetsterapipraxis*. Doktorgradsavhandling, Institusjon för socialt arbete, Göteborgs Universitet, Sverige
- Thelle D & Laake P (2004) kap 8; Epidemiologisk forskning; begreper og metoder. I Benestad HB og Laake P (red) *Forskningsmetode i medisin og biofag*, Gyldendal Akademisk, Oslo
- TRS (2003) *Veileder for oppfølging ved AMC*. Tilgjengelig på: [www.sunnaas.no/trs](http://www.sunnaas.no/trs)
- Tuntland H (2006) *En innføring I ADL. Teori og intervensjon*. Høgskoleforlaget, Kristiansand

Van der Ploeg RJO, et al (1991) Hand-Held myometry: reference values. *J of Neurology and Psychiatry* 54:244-247

Van Heest A, et al (2008) Posterior elbow capsulotomy with triceps lengthening for treatment of elbow extension contractures in children with arthrogryposis. *J bone Joint Surg Am.* 90(7);1517-23

Vanpaemel L, et al (1997) Multiple Congenitale Contractures. *Journal of pediatric Orthopaedics*, Part B, 6:172 -178

Veierød M & Thelle DS (2007) Tverrsnittsstudier, i Laake P et al, *Epidemiologiske og kliniske forskningsmetoder*, Gyldendal Akademisk, Oslo

Verschluren O, et al (2007) Reliability of hand-held dynamometer and functional strenght test for the lower extremity in children with Cerebral Palsy. *Disability and Rehabilitation*, 1-9, First article

Vik K (2004) ICF – en felles modell og et felles språk i rehabilitering. Kap 6 i Wekre LL & Vardeberg K, *Lærebok i rehabilitering*. Fagbokforlaget, Bergen

Voll R, et al (2001) Functional Independence Measure (FIM) assessing outcome in medical rehabilitation of neurologically ill adolescents. *International Journal of Rehabilitation Research*, 24: 123-131

Wekre LL, et al (2010) A population-based study of demographical variables and ability to perform activities of daily living in adults with osteogenesis imperfecta. *Disability and Rehabilitation*, 32(7); 579-587

Wesley P, et al (2007) Arthrogryposis Multiplex Congenita (Amyoplasia). An orthopaedic perspective. *J Pediatr Orthop* 27 (5):594-600

White P(edit) (2006) *Biopsychosocial medicine, an integrated approach to understanding illness*. Oxford University press, London

Williams PF (1985) Management of upper limb problems in Arthrogryposis. *Clinical Orthopedics and Related Research*. 194:60-67

WHO, World Health Organisation (2003) *Internasjonal klassifisering av funksjon, funksjonshemming og helse (ICF)*. KITH Informasjonsteknologi for et bedre helsevesen, Sosial og Helsediraktoratet. Trondheim

Wright W (1912). Muscle training in the treatment of infantile paralysis. *Boston Med Surg J*; 167:567

[www.biometricsltd.com](http://www.biometricsltd.com) Biotemtris E-Link

[www.citec.nu](http://www.citec.nu) Citec 3001, håndholdt dynamometer

[www.fhi.no](http://www.fhi.no) Folkehelseinstituttet

[www.helsedirektoratet.no/helse-og-omsorgstjenester/sjeldne-tilstander](http://www.helsedirektoratet.no/helse-og-omsorgstjenester/sjeldne-tilstander), publisert 27.11.2011

[www.lovdata.no](http://www.lovdata.no) Forskrift nr 1706- 2010-17-12, <http://www.lovdata.no/cgi-wift/ldles?doc=/sf/sf/sf-20101217-1706.html>

[www.netf.no](http://www.netf.no) Norsk ergoterapeut forbund

[www.sn�.no](http://www.sn�.no) Store norske leksikon

[www.ssb.no/statistikbanken](http://www.ssb.no/statistikbanken) Statistikkbanken

[www.ssb.no/aarbok](http://www.ssb.no/aarbok) Statistisk årbok

[www.sunnaas.no/trs](http://www.sunnaas.no/trs) Veileder for oppfølging ved AMC

[www.udsmr.org](http://www.udsmr.org) The FIM System Clinical Guide Version 5.2

Aalen OO (red) et al (2008) *Statistiske metoder i medisin og helsefag*. Gyldendal Akademiske, Oslo

Aarskog D & Bjerknes R (2000) Veksthormonbehandling ved ideopatisk kortvoksthet. *Pediatrik endokrinologi*, 14:5-15

# Vedlegg

Vedlegg 1: Undersøkesskjema

Vedlegg 2: Manual til undersøkesskjemaet

Vedlegg 3: Foto og videofullmakt

Vedlegg 4: Invitasjonsbrev med erklæring om informert samtykke

Vedlegg 5: Tilråding fra NSD

Vedlegg 6: Tilråding fra REK (skal skannes)

**UNDERSØKELSESSKJEMA FOR VOKSNE MED AMYOPLASI**

Dato for undersøkelsen: \_\_\_\_\_

Fornavn/Mellomnavn/Etternavn: \_\_\_\_\_

Fødselsdato: \_\_\_\_\_

Sivil status:

 gift/samboer     enslig

Bor sammen med: \_\_\_\_\_

Ansvarsgruppe:  ja nei

Navn på koordinator: \_\_\_\_\_

Individuell plan:  ja     nei**Affeksjon ved grunntilstanden (amyoplasi):**Overextr:     høyre     venstreUnderextr:     høyre     venstre**Utdanning og arbeid****Høyeste fullførte utdanning:** barneskole ungdomsskole/realskole framhaldsskole videregående skole med  
yrkesfag/yrkesskole videregående skole/gymnas,almenfag/studiespes. høyskole/universitet ≤ 3 år høyskole/universitet > 3 år utdanning utenom høyskole/universitetssystemet

Beskrivelse av utdanning og evt avbrudd i utdanning på grunn av AMC:

**Arbeid:**Har du vært i arbeid etter fullført skolegang:  ja     nei

Kortfattet beskrivelse av arbeidshistorien:

Er du i arbeid ved dags dato:  ja     neiStillingsdel:  heltid     deltid    Type arbeid:**Behandlingstiltak:****Fysioterapioppfølging 0-18 år:** 1-2 g/uken     1-2 g/mnd 3-5 g/uken    Intensive perioder:  ja     neiHvor:  hjemme     institutt     rehabiliteringsopphold

Beskrivelse:

**Fysioterapioppfølging 18 år og til dags dato:** 1-2 g/uken     1-2 g/mnd 3-5 g/uken    Intensive perioder:  ja     neiHvor behandling:  hjemme     institutt     rehabiliteringsopphold

Beskrivelse:

## Ergoterapi

Kontakt med ergoterapeut ved 0-18 år:  ja  nei

Kontakt med ergoterapeut fra 18 år:  ja  nei

Ergoterapitiltak:

ADL trening: \_\_\_\_\_

Hjelpemidler: \_\_\_\_\_

Tilrettelegging av omgivelser: \_\_\_\_\_

Annet: \_\_\_\_\_

## Behandling og tiltak i barneår (0-18 år):

	Tøyninger	Ortoser	Bevegelsestrening	Styrketrening	Ortopedi/kirurgi (alder)
Skuldre					
Albue					
Håndledd					
Hånd/fingre					
Hofte					
Kne					
Ankler					
Føtter					

Målsetting med ortoser:

Oppfølging etter kirurgi: På institusjon  ja  nei Fysioterapi hjemme  ja  nei

## Behandling og tiltak fra 18 år og oppover:

	Tøyninger	Ortoser	Bevegelsestrening	Styrketrening	Ortoped/kirurgi (alder)
Skuldre					
Albue					
Håndledd					
Hånd/fingre					
Hofte					
Kne					
Ankler					
Føtter					

Målsetting med ortoser:

Oppfølging etter kirurgi: På institusjon  ja  nei Fysioterapi hjemme  ja  nei



## Fysisk aktivitet/trening

Drev du med organisert fysisk aktivitet/trening i oppveksten?  ja  nei

Hvis ja, beskriv:

Har du drevet med organisert fysisk aktivitet/trening i voksen alder?  ja  nei

Hvis ja, beskriv:

## Forflytning

### Liggende og sittende:

Kan du komme deg fra liggende til sittende stilling i seng?

uten hjelp/tilrettelegging  med hjelp  med tilrettelegging

Beskriv:

Kan du sitte i stol/ på benk?  uten støtte  med støtte

Kan du komme deg fra sittende til stående?

uten hjelp/tilrettelegging  med hjelp  med tilrettelegging

Beskriv:

### Stå – og gåfunksjon

Står  står ikke  har stått tidligere

Hvis står;  står uten støtte  står m/støtte i møbler, vegg o.l.  m/ståstativ  m/stårullestol

Beskriv:

Går  går ikke  har gått tidligere

Hvis går;  går uten støtte  går m/krykker  går m/rullator  går m/andre hjelpemidler

Beskriv:

### Bruker du rullestol innendørs?

Manuell stol;  ja  nei  bare lengre avstander Hvis ja;  kjører selv  blir kjørt

Elektrisk stol;  ja  nei  bare lengre avstander Hvis ja;  kjører selv  blir kjørt

Beskriv:

### Bruker du rullestol utendørs?

Manuell stol;  ja  nei  bare lengre avstander Hvis ja;  kjører selv  blir kjørt

Elektrisk stol;  ja  nei  bare lengre avstander Hvis ja;  kjører selv  blir kjørt

Beskriv:

## Undersøkelse

### Kroppsmål:

<i>Målested</i>	<i>Mål:</i>	<i>Bemerk, avvik fra standard målemetode</i>
Vekt		
Lengde		
BMI (regnes ut)		
Hodeomkrets		
Gap-åpning		
Sittehøyde		
Øvre kroppssegment		
Nedre kroppssegment		
Overarm høyre		
Overarm venstre		
Underarm høyre		
Underarm venstre		
Hånd hø. – lengde 3.finger		
– lengde håndflate		
– bredde håndflate		
Hånd ve. – lengde 3. finger		
– lengde håndflate		
– bredde håndflate		
Hele benet høyre /venstre		
Lår høyre		
Lår venstre		
Legg høyre		
Legg venstre		
Armspenn / Faktisk rekkevidde		
Ratio armspenn/kroppshøyde		
Ratio øvre/nedre kroppssegment		

## Ledd – og muskelstatus

AROM og PROM måles med goniometer

Isometrisk maksimal muskelstyrke målt med: Manuell muskelstyrketest, MMT (verdi 0-5) og Håndholdt dynamometer HHD (verdi i N)

### Overekstremiteter:

	AROM		PROM		MMT		HHD	
	Hø°	Ve°	Hø°	Ve°	Hø	Ve	Hø	Ve
<b>Skulder</b> -fleksjon								
- ekstensjon								
- abduksjon								
<b>Albue</b> - fleksjon								
- ekstensjon								
<b>Underarm</b> - pronasjon								
- supinasjon								
<b>Håndledd</b> - fleksjon								
- ekstensjon								
- deviasjon radial								
- deviasjon ulnar								
<b>Grep:</b> - kraftgrep	Grepene beskrives under. Hvert ledd måles ikke. Feilstillinger beskrives på neste side.						Måles med Biometrics	
- trepunktsgrep								
- pinsettgrep								
- nøkkelgrep								

## Undersøkelse og klassifikasjon av håndfunksjon

Dominant hånd:  høyre  venstre

To håndfunksjon:  har to-håndfunksjon   ingen to-håndfunksjon

### Fingerfeilstillinger:

Svanehals;  Hø hånd  Ve hånd

Beskriv: \_\_\_\_\_

Overlappende fingre;  Hø hånd  Ve hånd

Beskriv: \_\_\_\_\_

Kontrakturer i fingre;  Hø hånd  Ve hånd

Beskriv: \_\_\_\_\_

**Grepsbeskrivelse:**Kraftgrep: Hø:  ja  nei Ve:  ja  nei

Beskriv: \_\_\_\_\_

Trepunkt: Hø:  ja  nei Ve:  ja  nei

Beskriv: \_\_\_\_\_

Pinsett: Hø;  ja  nei Ve:  ja  nei

Beskriv: \_\_\_\_\_

Nøkkelgrep: Hø;  ja  nei Ve:  ja  nei

Beskriv: \_\_\_\_\_

Alternative grep; Hø;  ja  nei Ve:  ja  nei

Beskriv: \_\_\_\_\_

**Klassifikasjon av tompler***Innslått tommel, "thumb in palm", klassifiseres etter House et al, Type 1-4*Har innslått tommel:  ja  nei  Hvis ja; høyre type: \_\_\_\_ venstre type: \_\_\_\_

Beskriv:

**Underekstremitetene**

	AROM		PROM		MMT		HHD	
	Hø°	Ve°	Hø°	Ve°	Hø	Ve	Hø	Ve
<b>Hofte-</b> fleksjon								
- ekstensjon								
- adduksjon								
- abduksjon								
<b>Kne -</b> fleksjon								
- ekstensjon								
<b>Ankel</b>								
- dorsalfleksjon								
- plantarfleksjon								

**Føtter:**Kan belaste begge føtter (uten ortoser) :  ja  neiHvis ja, belaster hæler:  høyre  venstreKorte, brede føtter?  nei  ja, høyre  ja, venstre Overliggende tær?  nei  ja, høyre  ja, venstre

Beskriv:

Fotfeilstillinger:

	<i>høyre</i>	<i>venstre</i>
Normal		
Varus		
Valgus		
Medfødt klumpfot		

**Rygg:** Vurdert:  stående  sittende  liggende

Fysiologiske kurvaturer:  ja  nei  delvis

Beskriv: \_\_\_\_\_

Skoliose:  ja  nei

Thorakal:  høyrekonveks  venstrekonveks

Thorakolumbal:  høyrekonveks  venstrekonveks

Lumbal:  høyrekonveks  venstrekonveks

Andre feilstillinger:  ja  nei

Hvis ja, beskriv: \_\_\_\_\_

Nedsatt bevegelighet i rygg / thoracal- og lumbalcolumnna? (beskrivelse)

Fleksjon:

Ekstensjon:

Lateral fleksjon, hø:

Lateral fleksjon, ve:

Rotasjon, hø:

Rotasjon, ve:

**Nakke:** Vurdert:  stående  sittende  liggende

Nedsatt bevegelighet i nakke / cervicalcolumnna? (beskrivelse)

Fleksjon:

Ekstensjon:

Lateral fleksjon, hø:

Lateral fleksjon, ve:

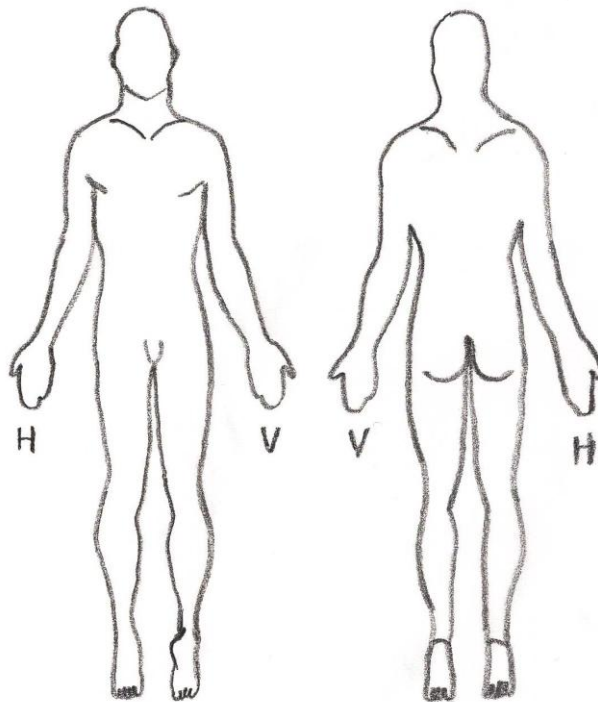
Rotasjon, hø:

Rotasjon, ve:

## Kartlegging av smerter

Foran

Bak



- Skriver de områder på kroppen du jevnlig har smerter
- Sett så kryss (X) på det punktet du har mest intens smerte
- Marker med pil i hvilken retning og hvor langt smerten stråler fra krysset

Smertens intensitet ved aktivitet:

Svak \_\_\_\_\_ Intens

Smertens intensitet i hvile:

Svak \_\_\_\_\_ Intens

Smertens karakter, beskriv (stikkende, brennende, sviende, bankende etc):

Noe som lindrer smerten: \_\_\_\_\_

Noe som forverrer smerten: \_\_\_\_\_

## FIM (Functional Independence Measure)

Dato :			Første mål		Andre mål		Mål ut		Kommentarer
		Innscore		Score		Score		Ut score	
1.	Spise og drikke								
2.	Øvre toalett								
3.	Dusj/bad								
4.	Påkledning overkropp								
5.	Påkledning underkropp								
6.	Nedre toalett								
Naturlige funksjoner									
7.	Urinblære								
8.	Tarm								
Kortere forflytning									
9.	Seng, stol, rullestol								
10.	Toalett								
11.	Badekar/dusj								
Lengre forflytning									
12.I	Gange Vanligst <input type="checkbox"/>								
12.2	Rullestol Vanligst <input type="checkbox"/>								
13.	Trapper								
	Sum (A-M)								
Kommunikasjon									
14.	Forståelse <input type="checkbox"/> A <input type="checkbox"/> V								
15.	Uttrykksevne <input type="checkbox"/> M <input type="checkbox"/> I								
Sosial og intellektuell funksjon									
16.	Sosialt samspill								
17.	Problemløsning								
18.	Hukommelse								
	Sum (N-R)								

## Registrering av hjelpemidler, tilrettelegging og kompensierende strategier

Gjøremål	Hjelpemidler	Tilrettelegging	Kompenserende strategier
Spise			
Drikke			
Øvre toalett			
Dusj/bad			
Påkledning overkropp			
Påkledning underkropp			
Nedre toalett			
Urinblære			
Tarm			
Forflytning: Seng, stol, rullestol			
Forflytning: Toalett			
Forflytning: Badekar/dusj			
Lengre forflytning: Gange vanligst <input type="checkbox"/>			
Lengre forflytning: Rullestol vanligst <input type="checkbox"/>			
Forflytning:Trapper			



# MANUAL TIL UNDERSØKELSE AV VOKSNE MED AMYOPLASI

## FOTOGRAFERING:

### Grunnstillinger.

- 1: Stå med armene avslappet langs siden. *Bilda tas forfra, bakfra og fra siden*
- 2: Løft strake armer framover og oppover (fleksjon av skulder i sagittalplanet) til vannrett stilling. *Bilde tas forfra og fra siden*
- 3: Før armene videre over hodet, stående (evt sittende). *Bilde tas forfra, bakfra og fra siden*
- 4: Strekk armene ut til siden, stående, evt sittende (abduksjon i skulder i frontalplanet). *Bilde tas forfra og bakfra*
- 5: Sett hendene i siden, stående (evt sittende). *Bilde tas forfra og bakfra*
- 6: Legg begge hender på ryggen, håndbaken mot ryggen. *Bilde tas bakfra*
- 7: Før hendene mot munnen. *Bilde tas forfra*
- 8: Armene krysser midtlinjen, rette og bøyde albuer. *Bilde tas forfra*

### **I tillegg fotograferes:**

Hender og håndledd: Avslappet stilling, lukket grep og full strekk. Fra volar og dorsalsiden.

Føtter og ankler: Stående forfra, bakfra og fra siden. Nærbilde pluss fra hofte til fot. Fotograferes med og uten tyngde på foten. Stående på tærne eller med stortåa løftet passivt opp.

Biometrics: Ved alternative grep: Foto av hvordan dynamometeret og pinchometeret holdes.

Hjelpemidler: Spesialtilpassede hjelpemidler

## VIDEOFILMING:

### Ved kompensere strategier:

1. Skrivning med blyant og evt skrivning på pc
2. Måltider; spise med bestikk, spise brødmat, drikke
3. Påkledning
4. Evt andre spesielle strategier som brukes i daglige gjøremål

## Kroppsmål:

Målemetode og målepunkter: Handbook of normal physical measurements (Hall et al 1995)

<i>Målested</i>	<i>Bemerk</i>
Vekt	Kg. Beskriv type vekt: Stå-, eller sittevekt
Lengde	Cm. Stå ved vegg m/Montert høydemål. Hvis ikke mulig, mål liggende på benk
KMI (regnes ut)	Vekt:(høyde x høyde)
Hodeomkrets	Cm. På det tykkeste på hodet
Sittehøyde	Fra topp av hodet til under setet (stolsetet)
Gapåpning	Avstanden mellom fortennene i over – og undermunnen
Øvre kroppssegment	Fra symfyse til topp av hodet. Merk evt skjevheter i thorax
Nedre kroppssegment	Fra symfyse til fotsåle
Overarm	Fra acromion til olecranon med bøyd arm (hvis mulig)
Underarm	Fra olecranon til processus stylii radii, med bøyd arm
Hånd – lengde 3.finger	Fra proximale bøyefure til fingertupp på 3. finger
– lengde håndflate	Fra distale bøyefure i håndleddet til proximale bøyefure i 3. finger
– bredde håndflate	Fra MCP i 2. – 5. finger, på håndflatens bredeste del
Hele benet	Fra trochanter major (ømt punkt) til gulvet
Lår	Fra trochanter major (ømt punkt) til laterale leddspalte, stående
Legg	Fra laterale leddspalte til laterale maleol, stående
Armspenn (rekkevidde)	Mål med ansikt mot vegg. (Ved feilstillinger mål på i tillegg på kroppen, se under)
Armspenn (fra fingerspiss til fingerspiss)	Mål på framsiden av kroppen med mykt målebånd. Ved kontrakturer, mål bare fra ve-. Til hø Acromion og adder armlengden
Ratio armspenn/kroppshøyde	Regnes ut
Ratio øvre/nedre kr.segment	Regnes ut

## Ledd – og muskelstatus

A-ROM og P-ROM måles med goniometer (Norkin & White 2009).

Isometrisk maksimal muskelstyrke måles med MMT, MRC 0-5skala og

Citec (CT 3001) håndholdt dynamometer, verdi i N. Make test

Modifisert MRC (Florence et al 1992, egen oversettelse):

0 : Ingen synlig muskekontraksjon (zero)

1: Synlig kontraksjon (trace)

2: Aktive bevegelser ved eliminering av tyngdekraft (poor)

3-: Aktive bevegelser mot tyngdekraft, men ikke gjennom hele ROM

3:Aktive bevegelser mot tyngdekraft (fair)

3+: Aktive bevegelser mot tyngdekraft, mot kortvarig minimal motstand, men kollapser brått

4-:Som grad 4, men kun mot minimal motstand



4=Aktive bevegelser mot moderat motstand (good)

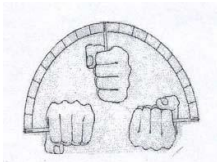


4+:Som grad 4, men holder mot moderat til maksimal motstand

5-:Kun så vidt følbar styrkenedsettelse


5=Normal muskelstyrke. Beveger mot tyngdekraft mot stor/maksimal motstand (normal)



### Overekstremiteter:

<b>BEVEGELSE</b>	<b>AROM og PROM</b> Oppgitte grader er normaltall for voksne på PROM fra ulike studier. (Variasjon etter kjønn og alder.) Norkin & White 2009	<b>Manuell muskeltesting og Citec HHD.</b> <b>Testposisjon:</b> van der Ploeg 1991 og Hislop & Montgomery 2007 <b>Normtall:</b> Citec 5 / 50 percentile value, kvinner og menn
<b>Skulder – fleksjon og ekstensjon</b> 	Sittende eller liggende på rygg Målepunkt: Store tubercle Akse: lateralside av overkropp, rett nedenfor acromion og lateralside av humerus <i>Fleksjon: 156-180 °</i> <i>Ekstensjon: 50-60 °</i>	<b>Fleksjon:</b> Sittende eller liggende på rygg. Motstand nederst på overarmen. Måles til max 90° <b>Ekstensjon:</b> Sittende på benk eller liggende på mage. Motstand/HHD distalt på humerus
<b>Skulder - abduksjon</b>	Sittende, stående, eller liggende på rygg, håndflaten mot kroppen. Akse: lateralside av overkropp, rett nedenfor acromion og medialsiden av humerus <i>Abduksjon: 158 -180 °</i>	Sittende på benk eller i stol. Skulder i 90° abduksjon, albue flektert (135°), underarm pronert. Motstand/HHD på laterale epicondyl av humerus. <i>Kvinner: 75/105 Menn: 111/160</i>
<b>Albue - fleksjon og ekstensjon</b> 	Sittende eller liggende på rygg Målepunkt: laterale epicondyl. Akse: Medialt på humerus <i>Fleksjon: 140 - 150 °</i> <i>Ekstensjon: 0°-10</i>	<b>Fleksjon:</b> Sittende eller liggende på rygg. Skulder addusert, albue 90° flektert, underarm supinert. Motstand/HHD rett ovenfor håndleddet, på volarsiden <i>Kvinner: 146/190 Menn: 216/ &gt;250</i> <b>Ekstensjon:</b> Som ved fleksjon. Motstand/HHD på dorsalsiden <i>Kvinner: 80 / 105 Menn: 115 / 156</i> <b>MMT ved styrke &lt;3:</b> Skulder abduert til skulderhøyde, understøtt underarm

<p><b>Underarm</b> pronasjon og supinasjon</p> 	<p>Sittende med bøyd albue i 90°, evt underarm på <u>bord</u> og holde blyant. Utgangsstilling: blyant loddrett.</p> <p><i>Pronasjon: 76-84°</i></p> <p><i>Supinasjon: 77-92°</i></p>	<p><b>Bare MMT:</b></p> <p>Sittende, samme stilling som leddmåling, evt uten bord, men med understøttet underarm og bøyd albue.</p>
<p><b>Håndledd-</b> fleksjon og ekstensjon</p> 	<p>Underarm på <u>bord</u>, hånd utenfor kanten, måles på lateralsiden</p> <p><i>Fleksjon: 60 - 80°</i></p> <p><i>Ekstensjon: 60 - 70 °</i></p>	<p>Sittende, underarmen understøttes av terapeutens hånd. Håndleddet i nøytral stilling, fingrene avslappet i lett bøyd stilling.</p> <p><u>Fleksjon</u>: Supinert hånd. Motstand/HHD mot hele håndflaten</p> <p><u>Ekstensjon</u>: Pronert hånd. Motstand/HHD oppå hele håndbaken, rett proksimalt for mcp-leddene</p> <p><i>Kvinner: 81 / 111 Menn: 126 / 170</i></p>
<p><b>Håndleddsdeviasjon</b> - radial og ulnar</p> 	<p>Sittende med underarm på bord, albue 90 °. Målesentrum over håndledd, fast akse langs dorsale midtlinje av underarm, bevegelig akse langs 3. finger</p> <p><i>Radialdeviasjon: 19 – 25°</i></p> <p><i>Ulnardeviasjon: 29 - 39°</i></p>	
<p>Grep: - kraftgrep</p> <hr/> <p>- trepunktsgrep</p> <hr/> <p>- pinsettgrep</p> <hr/> <p>- nøkkelgrep</p>		<p><b>Alle grep måles med</b></p> <p><b>Biometrics E-link</b></p>

## Underekstremitetene

<b>BEVEGELSE</b>	<b>AROM og PROM</b> <i>Oppgitte grader er normaltall for voksne på PROM fra ulike studier. Variasjon etter kjønn og alder. (Norkin &amp; White 2009)</i>	<b>MMT (Hislop &amp; Montgomery 2007) og Citec HHD.</b> <i>Testposisjon og normaltall: Citec 5 / 50 centile value, kvinner og menn. (van der Ploeg et al 1991)</i>
<b>Hofte – fleksjon</b> 	Liggende på rygg, rette knær, nøytral stilling i hofter. Stabiliser i bekken, bøy opp låret opp med bøyde knær. <u>Målepunkt:</u> Lateralsiden av hofteleddet /trochanter femur <u>Akse:</u> fast del langs lateralsiden av bekken og overkropp, bevegelig del langs lateralsiden av femur 100 - 121°	Liggende på rygg. Hofte og kne i 90°, ankelen støttes av tester. Motstand/HHD: Like ovenfor kneet (Anterior surface of distal thigh). <i>Kvinner: 124/167</i> <i>Menn: 190/&gt;250</i>
- ekstensjon	Liggende på magen, begge knærne ekstendert, hofte i nøytral stilling. Evt pute under magen. Stabiliser i bekkenet, løft opp låret men rett kne. <u>Akse:</u> Som ved hoftefleksjon 19 – 30°	Liggende på magen. Løft opp hele benet. >3: ligg på siden. Motstand/HHD: Posterior del av leggen, rett over ankelen
- abduksjon	Liggende på rygg, rette knær, nøytral stilling i hofter. Stabiliser mot bekken, før benet utover med strakt kne. <u>Målepunkt:</u> ASIS <u>Akse:</u> Fast del langs imaginær horisontal linje fra ASIS til ASIS. Bevegelig del langs midtlinjen av femur 40-42 °	Liggende på rygg, hofte i 45° fleksjon, kne i 90° fleksjon. Motsatt kne støttet av testers brystkasse. Motstand/HHD; Laterale epicondyle av kneet <i>Kvinner: 174 / 238.</i> <i>Menn: 223 / &lt;250</i>
- adduksjon	Liggende på rygg, rette knær, nøytral stilling i hofter. Abduser det motsatte benet for å gi plass til adduksjon av det aktuelle. Stabiliser mot bekken og før benet medialt, påse at hofte forblir i nøytral stilling. 20 -27°	Liggende på siden, testbenet ned mot underlaget. Tester løfter opp øverste ben. Deltaker løft underste ben mot det øverste, med hofte og kne i rett stilling. Motstand/HHD: mediale del av femur, rett over kneet

<p><b>Kne – fleksjon</b></p> 	<p>Liggende på rygg, rette knær, hofter i nøytral stilling. Stabiliser femur, bøy kneet opp ved å holde rundt ankelen.  <u>Målepunkt:</u> Laterale epicondyl.  <u>Akse:</u> Fast del langs lateralsiden av femur, bev. Del langs lateralsiden av fibula.  132-150 °</p>	<p>Liggende på magen, kneet 45° flektert.  Motstand/HHD; rett over hælen.    <i>Kvinner: 78 / 122</i>  <i>Menn: 118 / 162</i></p>
<p>- ekstensjon</p> 	<p>Stående eller liggende på rygg. Strekk kneet helt ut.  <u>Målepunkt:</u> Laterale epicondyl.  <u>Akse:</u> Fast del langs lateralsiden av femur, bev. Del langs lateralsiden av fibula.  0° - 10°</p>	<p>Liggende på rygg , kneet 90° flektert. Motstand/HHD; Foran på leggen, rett over ankelleddet.    <i>Kvinner: &gt;160 / &gt;160</i>  <i>Menn: &gt;160 / &gt;160</i></p>
<p><b>Ankel</b> - dorsalfleksjon</p>	<p>Sittende med kneet flektert i 90°, fot i nøytral stilling. Stabiliser rundt ankelen, før foten i dorsalflektert stilling.  <u>Målepunkt:</u> Laterale malleol  <u>Akse:</u> Fast del langs laterale midtlinje av fibula. Bevegelig del parallelt med laterale aspekt av femte metatarsal.  13-20°</p>	<p>Sittende eller liggende på rygg. Fot 90° dorsalflektert.  Motstand /HHD øverst på fotryggen, nær ankelen.    <i>Kvinner: 164 / 235</i>  <i>Menn: 232 / &gt;250</i></p>
<p>- plantarfleksjon</p>	<p>Sittende med kneet flektert i 90°, fot i nøytral stilling. Stabiliser rundt ankelen, før foten i plantarflektert stilling.  <u>Målepunkt:</u> Laterale malleol  <u>Akse:</u> Fast del langs laterale midtlinje av fibula. Bevegelig del parallelt med laterale aspekt av femte metatarsal.  40 – 50°</p>	<p>Sittende eller liggende på rygg. Fot 90° dorsalflektert.  Motstand/HHD på plantarsiden, rett proksimalt for tærne    <i>Kvinner: &gt;250 / &gt;250</i>  <i>Menn: &gt;250 / &gt;250</i></p>

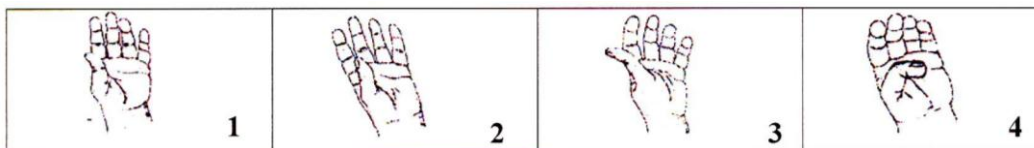
## Undersøkelse og klassifikasjon av håndfunksjon

### Beskrivelse av grep:

Beskrivelse av funksjonelt grep; Kraftgrep, trepunktsgrep, pinsettgrep og nøkkelgrep  
Beskriv om personen har grepet. Hvis ikke kan ta grepet på vanlig måte, beskriv modifisert grep. Beskriv også alternative grep.

### Klassifikasjon av tomlene

*Innslått tommel – "thumb in palm", klassifiseres etter House I - IV (House et. al 1981)*



**Type 1:** *Tommel er lett add. i CMC (M. add. Pollicies)*

**Type 2:** *Tommel er add. fra CMC og flektert fra MCP inn mot vola (M. add. pollicis og flek. pollis brevis)*

**Type 3:** *Tommel er add i CMC mot vola, kombinert med hyperekstensjon i MCP og eller IP-leddet (muskler aff. som type II + m. ekstensor pollicis longus)(kan ekstendere, men ikke abduere)*

**Type 4:** *Tommel i add og fleksjon i MCP og IP mot vola (muskelfleksjon som typr III + M. fleksor pollicis longus)*

## Foto-videofullmakt

En av hovedoppgavene til TRS er å samle kunnskap om de ulike diagnosene. Illustrasjoner kan øke vår forståelse av både det spesielle ved diagnosene og det vanlige i hverdagslivet til enkeltpersoner som har sjeldne diagnoser.

TRS ønsker derfor fotografier og filmklipp av mennesker i naturlige situasjoner, for eksempel i daglige gjøremål. Vi ønsker også bilder av enkelte trekk som er karakteristiske for hver diagnose. Anonymiteten vil ivaretas ved at ansiktet så langt det er mulig ikke avbildes.

I forbindelse med undersøkelse av voksne med amyopasi, ber vi om å få ta bilder av typiske stillinger i ledd og videoopptak av noen daglige gjøremål. Dette er for å samle kunnskap om ulike måter å utføre gjøremål på, når man har amyopasi. Du vil selv være med på å avgjøre hvilke bilder vi skal ta og hvilke gjøremål vi skal filme. Bildene og filmopptakene vil bli lagret i din journal og kun bli brukt utenfor TRS dersom vi har innhentet spesiell tillatelse fra deg på forhånd.

Vi ber om at du vurderer om du er villig til å bli avbildet og videofilmet.

- Jeg gir min tillatelse til at TRS kan ta bilder, og at bildemateriale kan benyttes ved kurs og undervisning på TRS. Jeg er informert om at TRS vil kontakte meg hver gang det eventuelt er aktuelt å bruke bildemateriale av meg i en ny sammenheng.
- Jeg gir min tillatelse til at TRS kan tas videoopptak av meg, og at opptaket kan benyttes ved kurs og undervisning på TRS. Jeg er informert om at TRS vil kontakte meg hver gang det eventuelt er aktuelt å bruke opptaket av meg i en ny sammenheng.
- Jeg ønsker ikke å bli avbildet
- Jeg ønsker ikke å bli videofilmet

Sted/dato: \_\_\_\_\_

Signatur: \_\_\_\_\_



## Forespørsel om deltakelse i en forskningsstudie om voksne med arthrogryposis multiplex congenita (AMC)

TRS kompetansesenter for sjeldne diagnoser (TRS) ved Sunnaas sykehus HF har som en av sine hovedoppgaver å samle og utvikle kunnskap om diagnosegruppene senteret gir tilbud til. TRS planlegger nå en forskningsstudie om AMC, avgrenset amyoplasi (klassisk arthrogrypose). Prosjektkoordinatør for studien er ergoterapeut Unni Steen ved TRS, og Sunnaas sykehus HF er forskningsmessig ansvarlig. Studien er planlagt i samarbeid med Landsforeningen for AMC.

**Alle personer med amyoplasi, som er over 18 år, er velkommen til å delta i studien, og DU inviteres herved til å være med.**

Amyoplasi er den vanligste formen for AMC og kjennetegnes vanligvis ved typiske, symmetriske feilstillinger i armer og/eller ben. Musklene som beveger de stive leddene er ofte endret som en følge av at muskelceller kan være erstattet av fibroøst bindevev og/eller fett.

Studiens tittel er "Funksjon i bevegelsesapparatet og utførelse av daglige gjøremål hos voksne med amyoplasi". Vi ønsker å undersøke leddbevegelighet og muskelstyrke, samt få en beskrivelse av hjelpebehov i daglige gjøremål. Hvilke hjelpemidler og andre gode løsninger du benytter for å mestre gjøremålene, vil være en del av beskrivelsen. I tillegg ønsker vi å beskrive andre forhold som kan virke inn på funksjon, som smerter, hvilke operasjoner som er gjennomført og annen behandling du har mottatt. Disse opplysningene vil vi be om fra deg. De eneste opplysninger som blir hentet fra din journal på TRS er navn, fødselsdato, adresse og diagnose.

Studien vil gjennomføres på TRS, og bestå av samtale med gjennomgang av et spørreskjema, klinisk undersøkelse og en kombinasjon av intervju og observasjon av daglige gjøremål. Hvilke gjøremål som vil observeres, vil avtales med hver enkelt. Hvis du gir samtykke til det, vil det bli tatt bilder av leddstillinger og videoopptak av utførelse av gjøremål. Spesielt er dette aktuelt hvis du har utviklet egne måter å utføre gjøremålene på.

Det vil være av stor betydning å få gjennomført en systematisk beskrivelse av voksne med amyoplasi, da dette ikke er gjort tidligere, verken i Norge eller internasjonalt. Kunnskap om funksjonsmessige forhold danner grunnlaget for den veiledning og rådgiving vi gir til personer med amyoplasi, i forhold til nye barn som blir født og deres pårørende, samt til fagpersoner - både med hensyn til forebygging av komplikasjoner og om funksjonsforbedrende tiltak.

Undersøkelsene innebærer ingen risiko utover det ubehaget det måtte være å bevege leddene og stramme musklene så mye man klarer. Deltakerne vil være forsikret etter vanlige ordninger (Norsk Pasientskadeerstatning).

### Hvilken nytte kan du få av å bli med i studien?

Gjennom undersøkelsene får den enkelte gjennomgang av egen muskelstyrke, leddbevegelighet og funksjonsevne i dagliglivet. Dette vil være en systematisk beskrivelse som oppbevares i din journal og kan brukes dersom du har behov for oppfølgingstiltak. Dersom det avdekkes medisinske forandringer og andre problemer der det er behov for videre undersøkelser eller annen oppfølging, vil disse problemstillingene bli fulgt opp av teamet ved TRS eller ved henvisning til annen instans. Etter undersøkelsene vil du få en skriftlig oppsummering av resultatene som gjelder deg.

Postadresse: TRS Kompetansesenter Sunnaas sykehus HF 1450 Nessoddtangen	Telefon: 83 96 90 00 83 91 25 76 Internett: <a href="http://www.sunnaas.no/trs">www.sunnaas.no/trs</a> E-post: <a href="mailto:trs@sunnaas.no">trs@sunnaas.no</a>	Sunnaas sykehus HF E-post: <a href="mailto:firmapost@sunnaas.no">firmapost@sunnaas.no</a> Giro: 6468.05.00736 Foretaksnr.: 883 971 752	
--	--	---	---

### Hva skjer med resultatene?

Du har rett til innsyn i de opplysninger som blir registrert om deg i studien. Du har også rett til å få korrigert eventuelle feil i de opplysningene vi har registrert. Dersom du trekker deg fra studien, kan du kreve å få slettet innsamlede opplysninger.

Det vil bli opprettet en database med aidentifiserte data fra undersøkelsene. En kode knytter deg til dine data gjennom en navneliste. Kun de prosjektansvarlige fagpersonene vil ha tilgang til navnelisten, og den oppbevares innlåst. Navnelisten vil bli oppbevart til 2020 med tanke på en eventuell oppfølgingsstudie for å kunne undersøke endringer i funksjon med tanke på alder. Det kan derfor bli aktuelt at vi kontakter deg igjen for ny undersøkelse om noen år. Du vil ikke være forpliktet til å takke ja til den, selv om du er med på denne studien som nå skal gjennomføres.

Resultatene fra studien vil bli presentert i anonymisert form og hovedsakelig i form av gruppebeskrivelser. Det vil ikke være mulig å identifisere deg i resultatene av studien når disse publiseres. Studien inngår i masterstudiet til Unni Steen, og resultatene vil publiseres som masteroppgave ved Institutt for Helsefag ved Universitetet i Oslo. I tillegg planlegges det å skrive artikler fra studien til tidsskrifter.

### Praktiske forhold

Undersøkelsene vil bli gjort over to til tre dager i september 2010. Du vil få tilbud om overnatting og måltider på TRS. TRS finansierer studien, det koster ingenting å delta. Rutinene vil være som ved individuelle opphold, utgiftene blir dekket på vanlig måte med sykemelding og dekking av reiseutgifter.

### Det er frivillig å delta

All deltakelse i studien er frivillig. Du kan når som helst uten å oppgi grunn trekke deg fra studien. Dette vil ikke få konsekvenser for annen oppfølging fra TRS.

Hvis du takker ja til å delta i studien, ber vi deg om å undertegne samtykkeerklæringen på neste side og sende den til TRS så snart du kan, og senest 02.08.2010. Frankert svarkonvolutt følger vedlagt. Vi vil da ta kontakt med deg for å avtale tidspunkt for undersøkelsen og praktiske forhold rundt reise og opphold. Om du nå sier ja til å delta, kan du senere trekke ditt samtykke uten av det vil påvirke andre oppfølgingstilbud fra TRS. Dersom vi ikke hører noe fra deg, vil du motta en ny forespørsel fra oss.

### Har du spørsmål som gjelder studien, så er du velkommen til å ta kontakt med:

Prosjektkoordinator: Unni Steen, ergoterapeut  
 TRS, Sunnaas sykehus HF, 1450 Nesoddtangen.  
 Tlf 66969332 (direkte) eller 66969000 (sentralbord)

Prosjektmedarbeider: Tove Helland, fysioterapeut  
 TRS, Sunnaas sykehus HF, 1450 Nesoddtangen.  
 Tlf 66969339 (direkte) eller 66969000 (sentralbord)

Nesodden, den 30. 06. 2010

Med vennlig hilsen

Kjersti Vardeberg  
 Enhetsleder ved TRS

Unni Steen,  
 Ergoterapeut og prosjektkoordinator

TRS kompetansesenter for sjeldne diagnoser

HELSE SØR-ØST

## Samtykke til deltakelse i studien

Dersom du ønsker å delta i studien, sett kryss i rutene og returner skjemaet i vedlagte svarkonvolutt til:

TRS kompetansesenter v/Unni Steen  
Sunnaas sykehus HF  
1450 Nesoddtangen

Jeg er villig til å delta i studien

Jeg ønsker at TRS tar kontakt med meg for å avtale praktiske forhold rundt min deltakelse

Etternavn, mellomnavn, fornavn: \_\_\_\_\_

Fødselsdato: \_\_\_\_\_

Adresse: \_\_\_\_\_

Postnummer: \_\_\_\_\_ Poststed: \_\_\_\_\_

Telefon: \_\_\_\_\_

Sted: \_\_\_\_\_ Dato: \_\_\_\_\_

Signatur: \_\_\_\_\_

Jeg bekrefter å ha gitt informasjon om studien

\_\_\_\_\_  
Unni Steen, Prosjektkoordinator for studien, dato

TRS kompetansesenter for sjeldne diagnoser

HELSE SØR-ØST

SV: Informasjonsbrev, svarslipp, samtykkeerklæring 221209 - Melding (HTML)

Svar Svar til alle Videresend

File Rediger Vis Sett inn Format Verktøy Handlinger Hjelp

Du svarte 29.12.2009 10:02.

Fra: Grimnes Helge [Helge.Grimnes@ulleval.no]  
Til: Unni Steen  
Kopi:  
Emne: SV: Informasjonsbrev, svarslipp, samtykkeerklæring 221209

Vedlegg: Informasjonsbrev svarslipp samtykkeerklæring 221209.doc (255 kB)

Hei

Takk for tilsendt revidert informasjonsskriv.  
Se vedlagte endringer i dette.

Personvernmessig er gjennomføring av studien tilrådelig under forutsetninger av følgende:

- REK godkjenner studien
- Alle papirdata oppbevares nedlåst ved Sunnaas
- Ingen eksterne mottar kopier av dataene
- Alle elektroniske studiedata oppbevares kun i aidentifisert form på sykehusets forskningsserver
- Kodelisten/navnelisten oppbevares kun på papir, nedlåst ved avdelingen.
- Alle data som gjør det mulig å spore opp deltageren slettes senest i 2020.

Saksnr. hos oss er: 13-2009 SUN

Lykke til med studien! ☺

Mvh.  
Helge Grimnes  
Personvernrådgiver

Kompetansesenter for personvern og sikkerhet  
Oslo universitetssykehus HF  
IT-avdelingen  
40 21 00 35 (mobil)  
23 01 50 52 (kontor)  
22 11 96 44 (fax)

[www.uus.no/personvern](http://www.uus.no/personvern)  
Praktisk veileder til personvern  
i medisinsk forskning



## UNIVERSITETET I OSLO

### DET MEDISINSKE FAKULTET

Professor Nina K. Vøllestad  
 Sykepleievitenskap og helsefag  
 Postboks 1153 Blindern  
 0318 OSLO  
 INTERNPOST

Regional komité for medisinsk og helsefaglig  
 forskningsetikk Sør-Øst C (REK Sør-Øst C)  
 Postboks 1130 Blindern  
 NO-0318 Oslo

Telefon: 22 84 46 67

**Dato:** 11.02.2010  
**Deres ref.:**  
**Vår ref.:** 2010/100 (oppgis ved henvendelse)

E-post: [post@helseforskning.etikkom.no](mailto:post@helseforskning.etikkom.no)  
 Nettdresse: <http://helseforskning.etikkom.no>

#### Funksjon hos voksne med amyoplasji

Vi viser til søknad mottatt til frist 04.01.2010 om forhåndsgodkjenning av ovennevnte forskningsprosjekt. Søknaden er blitt vurdert av Regional komité for medisinsk og helsefaglig forskningsetikk i henhold til lov av 20. juni 2008 nr. 44, om medisinsk og helsefaglig forskning (helseforskningsloven) kapittel 3, med tilhørende forskrift om organisering av medisinsk og helsefaglig forskning av 1. juli 2009 nr 0955.

*AMC er en gruppe tilstander der bøyde og stive ledd er til stede ved fødselen. Den vanligste formen er amyopalsi, som kjennetegnes ved typiske, symmetriske feilstillinger og at muskelcellene kan være erstattet med fibrøst bindevev/fett. Studiens hensikt er å gi en beskrivelse av leddbevegelighet, muskelstyrke og funksjonsevne i daglige gjøremål hos voksne med amyoplasji, samt undersøke sammenheng mellom funksjon i bevegelsesapparatet og funksjonsevne i dagliglivet. Studien er en tverrsnittsstudie. Instrumentene som benyttes måler kroppsfunksjon og struktur, samt på aktivitets- og deltakelsesnivå.*

Prosjektleder: Dr. scient. Nina K. Vøllestad  
 Forskningsansvarlig: Sunnaas sykehus HF, TRS kompetansesenter

#### Forskningsetisk vurdering

Komiteen mener dette er et godt og viktig prosjekt, og har ingen innvendinger til at studien gjennomføres.

#### Vedtak:

Prosjektet godkjennes.

Tillatelsen er gitt under forutsetning av at prosjektet gjennomføres slik det er beskrevet i søknaden og protokollen, og de bestemmelser som følger av helseforskningsloven med forskrifter.

Tillatelsen gjelder til 01.07.2011. Av dokumentasjonshensyn skal opplysningene likevel bevares inntil 01.07.2021. Opplysningene skal lagres aidentifisert, dvs. atskilt i en nøkkel- og en opplysningsfil. Prosjektet skal sende sluttmelding på eget skjema, jf. helseforskningsloven § 12, senest et halvt år etter prosjektstutt.

Komiteens avgjørelse var enstemmig.

Forskningsprosjektets data skal oppbevares forsvarlig, se personopplysningsforskriften kapittel 2, og Helsedirektoratets veileder for *Personvern og informasjonssikkerhet i forskningsprosjekter innenfor helse- og omsorgssektoren*:

[http://www.helsedirektoratet.no/samspill/informasjssikkerhet/norm\\_for\\_informasjssikkerhet\\_i\\_helsesektoren\\_232354](http://www.helsedirektoratet.no/samspill/informasjssikkerhet/norm_for_informasjssikkerhet_i_helsesektoren_232354)

Med vennlig hilsen

Arvid Heiberg (sign.)  
professor dr. med.  
leder

Tor Even Svanes  
seniorrådgiver,

Kopi: Sunnaas Sykehus v/ forskningsdirektøren, Bjørnemyrveien 11, 1450 Nesoddtangen

Vi ber om at alle henvendelser sendes inn via vår saksportal:  
<http://helseforskning.etikkom.no> eller på e-post til: [post@helseforskning.etikkom.no](mailto:post@helseforskning.etikkom.no). Vennligst  
oppgi vårt saksnummer/referansenummer i korrespondansen.