



Høgskolen  
i Lillehammer

Lillehammer University College • hil.no

Master i helse- og sosialfaglig arbeid med barn og unge

## Leve med en kropp i stadig forandring.

Leve med den progredierende sykdom Ataxia Telangiectasia.

Hva betyr det for barnet og for fysioterapeuten?

Ellen Velema

02-05-08

Veileder: Anne-Stine Dolva

## Forord

Det har vært en spennende prosess å jobbe med denne masteroppgaven.

Jeg startet med et bestemt mål for øyet og opplevde å måtte tilpasse veien og målet flere ganger underveis. Ikke på en sånn dramatisk måte som barn med AT må gjøre, men det er mulig å se paralleller. Jeg har nå kommet i mål et annet sted enn jeg hadde tenkt meg. Reisen har vært spennende og har gitt meg noen skuffelser og mange gode opplevelser. Erfaringene fra denne reisen ser jeg som viktig og nyttig ballast som jeg tar med meg videre. Målet er der enda.

Takk til Trudy Burgers. Vi har jobbet bra sammen om å videreutvikle oppfølging av barn med AT og få frem grunnlaget for vår artikkel om barn med AT.

Takk til Solvår Hekne som la til rette for meg på jobben, så at jeg kunne begynne på min masterstudie.

Takk til Anne-Stine Dolva, min veileder, som har vært til stor hjelp med bevisstgjøring og til å strukturere oppgaven. Jeg måtte nok innse at planlegging av reisen begynner hjemme og ikke ved målet.

Takk til Nils Morten for korrekturlesing, støtte og oppmuntring under prosessen.

Ellen Velema

Ottestad 30-04-08

## **Sammendrag**

**Tittel:** Leve med en kropp i stadig forandring.

Leve med den progredierende sykdom Ataxia Telangiectasia. Hva betyr det for barnet og for fysioterapeuten?

**Nøkkelord:** barn, progredierende, fysioterapi, mestring, Ataxia Telangiectasia

**Problemstilling:** Jeg belyser to problemstillinger: Hvordan er utviklingen hos barn med den neurodegenerative sykdommen Ataxia Telangiectasia (AT) sett fra fysioterapeutens perspektiv? Hva er barnets perspektiv på å leve med en neurodegenerativ sykdom og en kropp i stadig forandring?

**Teoretiske perspektiv:** Kroppen er vår tilgang til verden. Forandring i kroppen fører til en forandring av barnets livsverden. Hvordan det er å leve med en kropp i forandring kan beskrives i den helserelevante livskvalitet.

Det er en utfordring for fysioterapeuter å dokumentere tap av funksjon og samtidig ivareta barnets behov for mestring. Tiltak og behandling baseres på kunnskapsbasert praksis.

**Metode:** Sammen med min kollega fra habiliteringstjenesten har vi kombinert vår erfaringen med den kunnskapen fra Johns Hopkins hospital. Vi har lagt vekt på de store utviklingslinjene og de konsekvenser de har for fysioterapeuter.

For finne kunnskap om barnets perspektiv har jeg foretatt et litteratursøk i databaser med følgende søkeord på norsk og engelsk: Barn, progredierende, funksjonshemmet, mestring, kroppsbevissthet, selvfølelse, kronisk, kroppsfenomenologi.

Relevante artikler er vurdert i forhold til hva de sier om barns livsverden, syn på egen sykdom og kropp.

**Resultater:** Ingen nye utviklingstrekk, men inndeling i faser gir bedre muligheter til å planlegge både kartlegging og tiltak.

Man kan forvente at barn med AT vil ha lavere score på helserelevante livskvalitet, men ikke nødvendigvis dårligere livskvalitet eller selvfølelse.

## Summary:

**Title:** Living with a body in continuous change.

Living with the neurodegenerative disease Ataxia Telangiectasia. What is the impact on the child and the physiotherapist?

**Keywords:** child, neurodegenerative, physiotherapy, coping, Ataxia Telangiectasia

**Approach to problem:** I will clarify approaches: How does the neurodegenerative disease Ataxia Telangiectasia develop in children seen with a physiotherapist's eye. What is the child's perspective on living with a neurodegenerative disease and a body in continuous change?

**Method:** In collaboration with my colleague in the child habilitation unit, we combined our experience with the knowledge at Johns Hopkins hospital. We emphasized the main line of development and the consequences it implies for physiotherapists. To look into the child's perspective, I searched databases with the following keywords:

Child, progressive, neurodegenerative, disabled, coping, (body)-awareness, self-esteem, chronic, phenomenology and lived body.

**Results:** No new line of development, but division in phases provides a better opportunity to plan both testing and efforts. One can expect that children with AT will have a lower score on health related quality of life, but not necessarily on quality of life or self-esteem.

Forord.....	2
Sammendrag.....	3
<b>1 INNLEDNING .....</b>	<b>6</b>
1.1 Problemstilling .....	7
<b>2 HVA ER ATAXIA TELANGIECTASIA? .....</b>	<b>9</b>
<b>3 TEORETISKE PERSPEKTIVER.....</b>	<b>11</b>
3.1 Barns livsverden.....	11
3.2 Kroppen som tilgang til verden .....	11
3.3 Leve med en progredierende sykdom .....	14
3.4 Fysioterapeuten og kunnskapsbasert praksis.....	16
<b>4 METODE .....</b>	<b>17</b>
4.1 Valg av metode.....	17
4.2 Metode fysioterapeutens perspektiv: .....	17
4.3 Metode barnets perspektiv på å leve med en kropp i forandring.....	20
<b>5 RESULTATER SETT FRA FYSIOTERAPEUTENS PERSPEKTIV.....</b>	<b>24</b>
5.1 Utviklingen hos barn med AT.....	24
5.2 Fysioterapeutens rolle ved AT .....	25
<b>6 RESULTATER SETT FRA BARNETS PERSPEKTIV.....</b>	<b>28</b>
6.1 Tester som ble brukt.....	28
6.1.1 Vurdering av testene .....	29
6.2 Relevante funn. ....	30
6.2.1 Livsverden.....	30
6.2.2 Syn på egen sykdom .....	31
6.2.3 Syn på egen kropp.....	31
<b>7 DISKUSJON .....</b>	<b>32</b>
<b>8 KONKLUSJON .....</b>	<b>37</b>
<b>9 REFERANSELISTE .....</b>	<b>39</b>
<b>VEDLEGG.....</b>	<b>42</b>

”Hvis jeg ikke hadde hatt AT, hadde jeg ikke fått støttekontakt, trax, permobil, rullestol eller sykkel. Det er litt kjedelig å ha AT noen ganger. Når jeg tegner, så kommer det litt kluss og tull. Emil kan gå alene og stå på huet. Det kan ikke jeg og det er litt dumt”. Anita 11 år.

## 1 Innledning

Denne uttalelsen kommer Anita med på en DVD (Frambu, 2005) som er laget av foreldre om deres barn med den neurodegenerative og progredierende sykdommen Ataxia Telangiectasia. Den sier litt om hvordan et barn ser på sin sykdom og sin kropp. Vanligvis tar vi det for gitt at barn skal ha kunnskap om egen kropp og hva deres kropp kan og ikke kan. Barn skal tørre å stole på sine egne opplevelser av kroppen og det som kjennes positivt og godt og det som kjennes mer negativ og vondt eller vanskelig. Barn skal være seg bevisst at alle mennesker er unike, ikke to er like. Barnet skal være seg bevisst hvordan kroppen fungerer og reagerer. Da tenker jeg ikke bare på hvordan kroppen beveger seg, men også hvordan kroppen reagerer på bevegelser, på berøring og på sanseintrykk. I tillegg kommer hvordan kropp og følelser henger sammen. Vanligvis er dette en utvikling som skjer uten at vi er oss så veldig bevisste at den skjer. Barn har en indre drive til å komme seg opp og stå og til å ville utforske verden omkring.

Hvordan oppleves verden omkring når kroppen ikke oppfører seg ”som den skal”? Barn med en neurodegenerativ progredierende sykdom møter denne situasjonen flere ganger i livet. Sykdommen fører til at de mister ferdigheter. Hver gang de mister en ferdighet må de lære på nytt om og på hvilken måte de kan gjennomføre aktiviteter til tross for sine funksjonshemninger. Ut fra et fenomenologisk perspektiv faller deres verden litt sammen hver gang sykdommen forverrer seg. De må tilpasse seg verden på nytt.

Barn og ungdommer må tilpasse seg sin ”nye kropp” og hvordan den reagerer og hva det betyr for dem for å kunne fungere i hverdagen. Er det noen som kan si oss noe

om hvordan barn forholder seg til en kropp som de ikke kan stole på og hva det gjør med dem? Kan barna si noe om det selv? Er det andre som har fått barn til å si noe om det?

Barna forholder seg til sykdommen og konsekvensene av den på en måte. Fysioterapeuten som skal følge opp barn med en neurodegenerativ progredierende sykdom møter egne utfordringer når de skal forholde seg til sykdommen og konsekvensene på sin måte. Barna trenger etter hvert tiltak på flere områder og det stilles store krav til samordning og prioritering av tiltak. I utgangspunkt vil de fleste fysioterapeuter ønske å gi informasjon og anbefalinger basert på kunnskap. Det finnes ikke evidence based forskning på fysioterapi når det gjelder barn med sjeldne og progredierende sykdommer. Hva skal den så basere sine valg på? Kan jeg si noe om utviklingen av sykdommen og de utfordringer de medfører for fysioterapeuter med bakgrunn i erfaringsbasert kunnskap og forskning?

Resultatet har blitt en oppgave med to artikler som vedlegg. Oppgaven og artiklene står alle som selvstendige arbeid og kan leses hver for seg. Det er likevel en klar sammenheng mellom de tre arbeidene.

## 1.1 Problemstilling

Det finnes flere typer neurodegenerative progredierende sykdommer. Jeg har avgrenset meg til å beskrive den sjeldne sykdommen Ataxia Telangiectasia. Dette er en gruppe som er sjelden i Norge og overrepresentert i Hedmark der jeg jobber. Det ligger derfor mye erfaringsbasert kunnskap her. For å se nærmere på hva det å leve med en progredierende sykdom betyr for både barn og fysioterapeut skal jeg forsøke å svare på følgende spørsmål:

- Hvordan er utviklingen hos barn med den neurodegenerative sykdommen Ataxia Telangiectasia (AT) sett fra fysioterapeutens perspektiv?
- Hva er barnets perspektiv på å leve med en neurodegenerativ sykdom og en kropp i stadig forandring?

For å få svar på disse spørsmålene har jeg gjort to ting.

Først har jeg sammen med en kollega sett på de erfaringene vi har gjort som fysioterapeuter ved habiliteringstjenesten når vi har fulgt barn med AT over fem til ti år i deres utvikling. Hva har vi gjort og hva har vi endret underveis. Vi har sammenlignet våre erfaringer med de erfaringene som er gjort ved AT-klinikken ved John Hopkins hospital i USA. Så har vi sett på hvilke utfordringer det gir for fysioterapeuter som arbeider med barn med AT.

For å få tak i barnets perspektiv har jeg foretatt en litteraturstudie og søkt etter artikler som sier noe om barnets perspektiv i forhold til egen sykdom og kropp. Erfaringene vi har gjort oss ved habiliteringstjenesten former utgangspunktet for artikkelen ”I forkant av forandring”. Litteraturstudien er utgangspunkt for artikkelen ”Leve med en kropp i stadig forandring”.



## 2 Hva er Ataxia Telangiectasia?

*Ataksi* = forstyrrelser i balansefunksjoner og koordinasjon av bevegelser.

*Telangiectasi* = utvidelse av de minste blodårene som sees primært mot det hvite i øynene, samt på øyelokkene og der huden er tynn og utsettes for mye sollys eller mekanisk irritasjon.

Ataxia telangiectasia (AT) er en arvelig og fremadskridende, nevrologisk sykdom som skyldes endringer i et gen på kromosom nr 11. Dette gir balanseforstyrrelser (ataksi) og utvidete blodårer (telangiectasier) i øyne og hud. Forstyrrelser i koordinasjon av muskler og svekket muskelkraft påvirker hele kroppen. I tillegg innebærer sykdommen ernæringsvansker, nedsatt immunforsvar, økt kreftrisiko og fremadskridende lungesvikt. Det finnes per i dag ingen helbredende behandling av sykdommen, men en rekke ulike tiltak kan bidra til å øke livskvaliteten. Det fødes ca ett barn med tilstanden i Norge hvert år (Stray-Pedersen 2008).

Rendalsmutasjonen er en av mutasjonene som forårsaker AT. Rendalen ligger i Hedmark, og derfor er det flere barn med AT i Hedmark enn i noe annet fylke. Rehabiliteringstjenesten har derfor bygget opp en særskilt kompetanse på denne sykdommen, og barn fra andre fylker og fra Danmark har vært til vurdering hos oss.

Barn med AT utvikler de første motoriske ferdigheter som hodekontroll, rulle, sitte, stå og begynne å gå innenfor normalvariasjon for alderen. Det er likevel noe med kvaliteten av motorikken som mange foreldre og andre reagerer på. Vansker med koordinasjon vil gjøre dem ustø, og noen foreldre ser allerede litt ustøhet når barnet begynner å sitte selvstendig. Barna vil fortsatt være ustøe etter at de har lært å gå. Denne ustøheten skyldes ataksi.

Når vi beveger oss justerer vi ubevisst bevegelsene våre hele tiden, slik at de blir jevne og flytende. Ataksien oppstår når en sykdom gir skade i hjernen som gjør at den ikke klarer å justere bevegelsene akkurat passe men justerer for mye eller for lite. Fordi justeringen ikke traff mål trenges det en ny justering som vanligvis heller ikke blir bra nok. Og slik fortsetter det. Vi kan få litt av den samme følelsen når vi skriver mens vi kjører buss. Feiljusteringene sees i alle muskler. Vi ser det lettest i armer og ben, men også i hodet og i resten av kroppen. De skjer i tillegg i musklene som beveger øynene, i musklene som koordinerer pusten ved viljestyrte

pustebevegelser, tygge- og svelgemuskler og så videre. Noen barn har en type ufrivillige bevegelser og/eller skjelving i kroppen når de beveger seg. Vi kaller dem tilleggsbevegelser. Det er ikke som en typisk ataksi, men skjer plutselig og med et større utslag enn ved ataksi. Disse bevegelsene er mer uforutsigbare og derfor mer hemmende i barnets funksjon, for eksempel når det vil drikke av en kopp eller tegne. Barna vil utvikle seg videre motorisk i barneårene og lære nye ferdigheter til tross for ataksien, men kvaliteten er annerledes og etter hvert vil den økende ataksien begrense deres ferdigheter. Barnet finner ofte den mest effektive måte å bevege seg på for ulike forhold og kan variere strategi i forhold til vekslende situasjoner, underlag osv. Balanseforstyrrelse, etter hvert kombinert med stivhet, medfører et avvikende gangmønster og etter hvert tap av selvstendig gangfunksjon, og barna blir avhengig av rullestol. Dårlig styring av bevegelser med skjelving eller ufrivillige bevegelser kan også hemme spisefunksjoner og lek. Særlig er balansekrevede aktiviteter og presis, viljestyrt tilnærming til redskaper/objekter vanskelig.

Språket kan bli påvirket av koordinasjonsvanskene, og uttalelsen bli mer utydelig. Barn kan ha problemer med sikling og puste- og svelgefunksjoner. På grunn av koordinasjonsvansker og endring i lungevev blir lungefunksjonen dårligere. Dette blir mest tydelig i ungdomsfasen. Barna opplever perioder hvor slitenhet oppleves som et problem. Det kan være så utmattende å måtte jobbe hele tiden mot ustøheten at slitenhet til slutt begrenser funksjonsnivået. Det blir vanskeligere for barna å takle sin økende funksjonshemming. Hos yngre barn viser det seg i at dagsformen varierer betydelig mer enn hos barn flest. Variasjonen i utførelsen vises både i grovmotorikk, finmotorikk, språk og kognitive ferdigheter. Når et barn blir eldre må det, i tillegg til stadig å jobbe med sine fysiske utfordringer, også bearbeide tap av funksjon (Velema og Burgers, 2008).

Forventet levealder ligger i en studie fra Crawford (Crawford, Skolasky, Fernandez, Rosquist, Lederman, 2006) mellom 18 og 28 år med en stor variasjon. Dødsårsaken er litt usikker, men kan beskrives som en komplikasjon av AT.

## **3 Teoretiske perspektiver.**

### **3.1 Barns livsverden**

Hverdagslivet har to viktige dimensjoner (Gullestad, 1989). Den ene dimensjonen er den daglige organiseringen av oppgaver og virksomheter. Den andre dimensjonen er hverdagslivet som den enkeltes erfaring og livsverden. Dette handler om å få en dypere innsikt i hvordan mennesker forholder seg til sin livssituasjon.

For å belyse denne dimensjonen; ”hvordan barna forholder seg til sin livssituasjon som barn med en progredierende sykdom” har jeg valgt å ta i bruk begrepet ”livsverden”. Livsverdenen omfatter altså barnets opplevelse av sin hverdag og hvordan det forholder seg til denne. ”Livsverden” som begrep fokuserer på opplevelsesdimensjonen og ikke bare på en beskrivelse av de forholdene person en lever under.

Livskvalitet (Quality of Life, QoL) kan defineres som et individs oppfatning av deres plass i livet i konteksten av kulturen og verdsettet som de lever i og i forhold til deres mål og forventninger, standarder og bekymringer. Helserelatert livskvalitet (Health related quality of life, HRQoL) er definert som en livskvalitet hvor dimensjonen ”personlig syn på ens egen helse og sykdom” tilføyes. (Grootenhuis, Boone de, Kooi van der, 2007). Pediatrics Quality of Life (Peds QL) er en standardisert test som er aldersrelatert og oversatt til flere språk, også til norsk. Den har spørsmål som skal besvares med aldri, nesten aldri, noen ganger, ofte eller alltid. Tema er helse/aktivitet, følelser, sosialt og skole. Den er testet ut på mange barn, både funksjonsfriske og med diverse diagnoser. Det er beskrevet at 50 % av barn med CP kan rapportere selv om sin helserelaterte livskvalitet (Varni, Burwinkle, Sherman, Kanela, Berrin, Malcarne, Chambers, 2005).

### **3.2 Kroppen som tilgang til verden**

Den franske filosofen Maurice Merleau-Ponty (Merleau-Ponty, 1994) hevder at mennesket ikke kan deles i to, men at menneskets eneste mulighet til å oppleve ting, tenke eller utføre noe, nettopp er å gjøre det som en enhetlig psykofysisk kropp. Å

være menneske betyr å eksistere i verden som kropp, en sansende, persiperende, handlende, tenkende, følede og talende kropp, en integrert enhet. Kroppens forhold til verden er ikke mekanistisk, biologisk eller intellektuelt, men eksistensiell (Østerberg, 1994).

Fenomenologer mener at kroppen er på samme tid subjekt og objekt, både for oss selv og i forhold til andre. Vi ser og blir sett. Vi hører og blir hørt (Duesund, 1995). Kroppen er vår tilgang til verden. Enhver forandring i kroppen fører til en forandring av vår opplevelse av verden.

Når en forsker ser på et fenomen står han/hun i et forhold til den. Det som sees på er samtidig noe som viser seg for meg. Fenomenologien kan beskrives som en bevissthetsfilosofi. Den søker å forstå mennesker og deres opplevelsesverden. Den ønsker å få frem økt forståelse for særtrekk, mønster og sammenhenger innen et forskningsområde (Thornquist, 2003).

Små barn opplever omverdenen gjennom kroppen først (Mulderij, 2000). De oppdager sin egen kropp og ser på og blir kjent med egne hender og føtter. Kroppen blir grensen mellom hva som er opplevd og hva som enda ikke er opplevd. Eksperimentering blir da å jobbe med den oppdagelsen du har gjort. Så opplever barnet en kroppslig selvutdanningsprosess når hun eller han møter motstand og ser mulighetene som verden tilbyr. Vi ser ønske om å gripe noe, ergrelsen når hun faller, utålmodigheten i å drikke og mest gleden av mestring. Inkorporering betyr at barnet har overvunnet motstanden i kroppen om å integrere en ny ferdighet. Så kan de bruke energi på noe nytt. Den tredelingen av oppdage, eksperimentere og inkorporere viser risikomomenter for barn med bevegelseshemninger (Mulderij, 2000). De må slåss hardere for hver ny funksjon, det er færre mestringsopplevelser og automatiserte ferdigheter må kanskje læres på nytt etter en operasjon eller progresjon i sykdommen.

I vårt daglige liv er ikke kroppen gjenstand for vår oppmerksomhet og bevissthet. En velfungerende kropp er fraværende fenomenologisk (Thornquist, 2003). Det vanlige er at tingen/verden er i sentrum for vår oppmerksomhet, blir figur, mens kroppen glir i bakgrunnen. Når kroppen ikke fungerer som den skal blir plutselig den figur. ”Den fungerer ikke som jeg vil eller gir meg smerter. Jeg blir fokusert på benet på grunn av en fot som svikter av og til men også på at jeg ikke bare kan gå på kjøkkenet for å

hente noe å drikke. De relative avstandene i mitt eget hus har blitt forandret. Det som var et par skritt før er nå en lang vei med behov for støttepunkter underveis. Bruker jeg krykker blir det vanskelig å få med meg et glass brus fordi jeg ikke har hender nok.”

Vår livsverden er den virkelighet som vi til daglig lever våre liv i og som vi tar for gitt i alle våre aktiviteter. Barn som mister funksjon på grunn av en progredierende sykdom opplever endring av sin livsverden. De må gjennom nye prosesser med å erfare, eksperimentere og integrere helt grunnleggende ferdigheter.

Livsverdenen forandret seg for Kay Toombs da hun fikk den progredierende sykdommen MS. Hun beskriver det slik: ”Min opplevelse av det jeg kan, blir endret. Før kunne jeg gå uten å tenke over det. Om jeg liker det eller ikke, det er visse aktiviteter, stillinger, bevegelser etc. som ikke lenger er i mitt kroppslige arsenal” (Toombs, 1988 s.208).

Barnets følelse av selvstendighet blir sterkere når det kommer seg opp og går fritt. Når de mister den ferdigheten, mister de også en del av sin selvstendighet (Toombs 1988). Mulderij og Bleeker er to av de få forfatterne som har vært mye sammen med fysisk funksjonshemmede barn, observert dem og snakket med dem om hvordan de har det. De har laget en oversikt over hvordan barn kan oppfatte deres kropp ut fra et fenomenologisk perspektiv (Mulderij 1996, Bleeker og Mulderij,1992).

De snakker om den forargelige kroppen, som ikke vil det barnet vil og som barnet ikke kan stole på. Den har en sterk sammenheng med å ville tilfredsstille barnets behov for vitalitet. ”Jeg blir misunnelig” sier Laura ”de løper så fort og det kan ikke jeg”. Eller som Anita sa: ”Emil kan gå alene og stå på huet og det kan ikke jeg”. (Frambu, 2005) Men det kan også være kroppen som hindrer deg i å si det du vil si, fordi ordene ikke kommer ut eller for sakte. Det kan også gi en grunnleggende følelse av utrygghet.

Den følsomme kroppen er kroppen som sier fra om hva som oppleves som godt og ubehagelig. Godt å kunne slappe av i et varmt basseng eller badekar eller ubehaget ved å bli sliten av i sitte i rullestolen over (for) lang tid. Kroppen har behov for vedlikehold og blir utsatt for diverse former for terapi. Ofte er ikke bare timene sammen med terapeuten terapitimer, men de får beskjed om å ta vare på og være oppmerksomme på kroppen også når der hjemme, blant annet sitte i riktige stillinger for å unngå feilstillinger.

En annen type kropp de opplever er den avhengige kroppen. De er avhengige av andre til en del intime handlinger som toalettbesøk, vask og stell. De kan være mer eller mindre avhengige av hjelp til andre dagligdagse aktiviteter som spise, forflytte seg, finne frem saker og ting og lignende. Så finnes den iøynefallende kroppen. Barn i rullestol og som beveger seg annerledes enn andre blir iøynefallende og lett kommentert av andre. Noen snakker over hodet på dem og ikke til dem. Flere barn med funksjonshemninger enn barn uten funksjonshemninger blir mobbet. Noen lærer seg å takle mobbing med å forklare eller tøyse det bort, andre blir sinte eller begynner å gråte. Eldre barn kan oftere forklare hva som feiler dem. Derfor er det viktig at barn vet hva som feiler dem og at de har korrekt informasjon. Også funksjonshemmede barn kan oppleve den vitale og livskraftige kroppen. Gleden de viser etter å ha råkjørt med en elektrisk rullestol eller i aktiviteter i bassenget er en del av det. Det samme er å vise sin fysiske styrke på noen områder. Noen finner også den gleden og opplevelsen av den livskraftige kroppen ved å se på andre spille fotball eller danse.

### **3.3 Leve med en progredierende sykdom**

Å miste ferdigheter er svært vanskelig å forholde seg til, særlig for barnet og foreldrene. Å oppleve at ting barnet kunne etter hvert blir vanskeligere å gjøre og at det tar mer tid og krefter er svært vondt. Å lære nye ting går også langsommere. Etter hvert som ustøheten blir påtakelig blir det mer synlig at man ikke klarer det samme som de andre, og med forflytningshjelpemiddel blir man tydelig funksjonshemmet. Det er viktig å presisere at barn og unge med AT har de samme ønsker og behov som alle andre på samme alder. De vil leke, lære og tilhøre et sosialt fellesskap. De vil ha drømmer om framtiden og lære å klare seg selv. Alle barn og unge med nedsatt funksjonsevne opplever selverkjennelse og sorg over egen situasjon. Dette er temaer som er vanskelige å snakke om både for den unge selv og for foreldre og fagfolk. Løsrivingsprosessen i ungdomstiden kan være komplisert når en er avhengig av mange hjelpere. Og hvordan skal man planlegge fremtiden med en stadig forverrende tilstand (Eriksen 2008)?

Forskning (Reinfjell, Diseth, Vikan, 2007) viser at barns tilpassing til kronisk sykdom påvirkes av:

- Karakteristika ved sykdommen (hvilken grad den er livstruende, og begrenser bevegelse, sosiale aktiviteter og opplevelser)
- Situasjonelle faktorer som stressorer i barnets behandlingshverdag (behandlingsprosedyrer, bivirkninger og komplikasjoner)
- Karakteristika ved barnet (alder, kjønn, personlighet eller mestringsstil og tidligere erfaringer)
- Karakteristika ved familien, (problemløsningsevner eller kommunikasjonsferdigheter, grad av åpenhet i familien og sosial støtte fra venner og familien)

Barn med en progredierende sykdom lever med sykdommen i mange år. Når de får diagnosen har de enda ikke så store problemer. De vil i årene som følger enda oppleve at de lærer nye ferdigheter før perioden med tap av funksjon kommer i skolealderen. Reinfjell et al. (2007) skriver at barn 7-11-årsalderen er i stand til å tenke om årsak til sykdommen, selv om deres forklaringer er begrenset. Gjennom ungdomstiden har ungdommene fått økt forståelse for forhold mellom sykdom, behandling og helseforebygging. Ifølge Rosenberg (1979 i Reinfjell et al. 2007) er den utviklingsmessig viktigste endringen i denne aldersperioden at ungdommen begynner å oppfatte seg selv som objekt for andres oppfatning. Det kan for barn med AT med balanseforstyrrelser og tremor bli det som Mulderij (1996) kaller for den iøynefallende kroppen.

I en undersøkelse med voksne med Cystisk Fibrose finner Eknes (1996) at det er de personer som klarer å sette fokus på andre ting enn sykdommen som har høyest livskvalitet. De ser at dette ikke er unngåelse, fordi de tar hensyn til sykdom ved å følge opp de medisinske råd de får, men de lar ikke sykdommen dominere hverdagen og tankene. Ut fra dette konkluderer de med at mestring av egen sykdom med unngåelse virker positivt på subjektiv livskvalitet, mens mestring med fluktstrategier har en negativ effekt.

Jeg har ikke klart å finne litteratur som omhandler sorg over tap av funksjon hos barn med en progredierende sykdom. Det snakkes om sorg hos barn generelt, men det er knyttet til dødsfall. Sammenligning med sorg hos barn med kreft er vanskelig fordi det handler som oftest om den siste livsfasen. Barn med en progredierende sykdom opplever ikke seg selv som syk. De har en relativ god helse, men mister ferdigheter.

### **3.4 Fysioterapeuten og kunnskapsbasert praksis**

Fysioterapeuter har en lovfestet plikt til å dokumentere det de gjør (Myrvold, 2007). I veileder for progredierende sykdommer (Teien, 2000) står fysioterapeutens rolle beskrevet slik: Fysioterapeuten har kompetanse vedrørende trening og aktivisering. Vurdering av motorikk og balanse, styrke, bevegelighet, koordinering og utholdenhet med tilrettelegging for tiltak skal ivaretas av en fysioterapeut. Spasmedemping og stimulering av paretisk muskulatur likeså. Fysioterapeuten skal vurdere behovet for ganghjelpemidler og ortopediske hjelpemidler, og spiller en viktig rolle når det gjelder å lære opp blant annet pleiepersonell i kontrakturprofylakse og respirasjonstrening. De mener at treningsformer og opprettholdelse av aktiviteter er viktige rehabiliteringstiltak som må vurderes i forbindelse med utvikling av individuell plan. Tverrfaglig innsats fra kommunehelsetjenestens side er nødvendig. Ved stort treningsbehov bør det vurderes om fysioterapeuten bør være pasientens kontaktperson. Ved aktiv progresjon i sykdomsforløpet bør spesialisthelsetjenesten delta aktivt i arbeidet. Treningen bør da tilrettelegges i et samarbeid mellom nivåene. God fagutøvelse bør hvile på ulike typer av kunnskap og denne kunnskapen kan fremskaffes på forskjellige måter. Jamtvedt (Jamtvedt, Hagen, Bjørndal, 2003) Kunnskapsbasert praksis rommer tre informasjonskilder. Praksiserfaring og skjønn av utøveren, forskning og brukerens kunnskap, erfaring, verdier og preferanser.

Det er viktig å lese artiklene kritisk for å se hvor valide resultatene er og om de har betydning for yrkespraksis. Så skal en se etter om designet eller forskningsmetoden som er brukt egner seg til å få frem de svarene de er ute etter eller til å belyse problemstillingene. For eksempel om det er brukt en kontrollgruppe for å belyse fenomenet.

Hver gang en vurderer det som er skrevet er det viktig å vurdere om resultatene er til å stole på, hva resultatene er og om resultatene er til hjelp.



## 4 Metode

Når jeg skal finne ut mer om hva som er barnets perspektiv på å leve med en kropp i forandring og utviklingen hos et barn med AT sett fra fysioterapeutens perspektiv er det flere muligheter til å få informasjon om dette. Forskning, praksiserfaring og brukererfaring. For de to artiklene har jeg brukt forskjellig vinkling på metode, og de blir derfor beskrevet hver for seg.

### 4.1 Valg av metode

For å finne relevant informasjon og litteratur som kunne belyse de problemstillingene jeg har formulert har jeg brukt disse informasjonskildene:

- Den generelle yrkeserfaring som min kollega og jeg har opparbeidet oss gjennom mange års arbeid som barnefysioterapeuter.
- Den spesialiserte erfaring basert på min kollegas og min egen erfaring med barn med AT som fysioterapeuter ved habiliteringstjenesten i Hedmark de siste ti år.
- Frambu, som er et landsdekkende kompetansesenter for sjeldne og lite kjente funksjonshemninger, derunder barn med AT.
- NOVA, som forsker på funksjonshemmedes situasjon
- Bibsys i samarbeid med bibliotekar på høyskolen og på egen hånd.
- AT international clinical centre, Johns Hopkins Hospital in Baltimore, Maryland. De har spesialisert seg på evaluering og behandling av pasienter med AT.
- Fagartikler gjennom søk i [www.ejournals.ebsco.com](http://www.ejournals.ebsco.com), Pubmed og i PEDro.

For å formidle det jeg har funnet har jeg skrevet to artikler som er sendt til "Fysioterapeuten", fagtidsskriftet for fysioterapeuter i Norge. Det er et vitenskapelig fagtidsskrift med fagfelleevaluering. DBH nivå 1. (Fysioterapeuten)

### 4.2 Metode fysioterapeutens perspektiv:

For å kunne beskrive fysioterapeutens perspektiv har jeg sammen med min kollega fra habiliteringstjenesten kombinert den erfaringen vi har fra vårt arbeid med barn med AT med den kunnskapen vi fant på AT-klinikken på Johns Hopkins hospital.

Da vi startet med oppfølging av barn med AT fant vi den tilgjengelige informasjonen på nettet den gangen, og i 2000 fikk vi en kopi av ”Handbook for families and caregivers”. (Lederman og Crawford, 2000) Dermed fikk vi en oversikt hva vi kunne forvente av utvikling hos barna i årene fremover. Forventet utvikling som er beskrevet i ”Handbook for families and caregivers” er basert på vurderinger av barn i forskjellige aldre. Vanligvis har de sett barnet ett eller to ganger. De siste ti årene har vi fulgt en mindre gruppe på 10 barn over flere år, med oppfølging 1-2 ganger i året. For å gjøre vår oppfølging av barn med strukturert har vi laget vårt eget oppfølgingsprogram. Vi følger opp den motoriske funksjonen hos barna over tid med video av forskjellige aktiviteter.

For å finne aktuell litteratur var det naturlig for oss å gå først tilbake til AT-klinikken ved Johns Hopkins in Baltimore for å se om de hadde nyere relevant forskning som vi ikke hadde fått sett enda. Noen kolleger har deltatt på en konferanse om AT i Birmingham i 2004 og fikk bekreftet der at det er AT-klinikken på Johns Hopkins hospital som er fremst i forskningen på AT.

Det finnes mye nyere medisinsk/genetisk forskning, men ingen forskning som ser på hvordan barn med AT har det i hverdagen. Det er ”Handbook for families and caregivers” fra 2000 som fremdeles har de gjeldende beskrivelsene av utviklingen hos barn med AT. Den har ikke blitt oppdatert siden 2000.

Søk på nettet ellers gir ingen ny informasjon om barn med AT og fysioterapi.

Frambu hadde en gammel informasjonsbrosjyre om AT og har sett at de trenger en ny småskrift som samler kompetansen om barn med AT i Norge. De har blant annet bedt habiliteringstjenesten i Hedmark om å komme med den kompetansen de har.

Tverrfaglig artikkelsamling om ataxia telangiectasia, småskrift 44 kom ut i april 2008.

Vi har vært to fysioterapeuter som i felleskap har gått gjennom den erfaringen vi sitter med etter ti år med observasjon og vurdering av barn med AT.

Vi har sett på den utviklingen barna har hatt. Vi har sett om det er problemstillinger som går igjen og om de er relatert til alder. Vi har gått gjennom de problemstillingene vi har møtt som fysioterapeuter.

Hovedproblemstillinger har vært knyttet til:

- Hvordan utvikler motorikken seg
- Hvordan kan fysioterapeuten kartlegge/teste funksjonsnivået
- Hvilken type trening er viktig i de forskjellige fasene
- Når skal det tilbys hjelpemidler, og hvilke typer er aktuelle
- Behov for prioritering mellom barnets behov, familiens behov og fysioterapifaglige behov
- Hvordan ivareta familiens behov
- Hvordan ivareta fysioterapeutens behov

Så har vi sammenlignet den erfaring vi har med den erfaringen som står i håndboken.

Vi har i denne omgang valgt å ta et metaperspektiv på utviklingen hos barna.

Kvantitative data kunne vært misvisende her. Om vi hadde tatt datoen barn har fått sin første rullestol vil det likevel ikke si noe om barnets funksjonsnivå. Vi anbefaler tidlig å skaffe barn en rullestol. Noen foreldre var tilbakeholdende med å ville ha hjelpemidler, mens andre var enige i å skaffe hjelpemidler tidlig for å kunne bruke de ved behov. Men i metaperspektivet ser vi at alle barn ved 10 års alderen bruker rullestolen i det daglige til selvstendig forflytning. Foreldrenes syn på å ta i bruk hjelpemidler har forandret seg etter at foreldrene og barn har møttes oftere. De har sett utviklingen hos hverandres barn og har sett nytten av forskjellige hjelpemidler hos hverandre. De har også sett at barn velger hjelpemidler når de har bruk for dem, ikke ellers. Dette har påvirket tidspunktet når barn har tatt i bruk hjelpemidler, ikke deres utvikling av sykdommen.

Det er mulig å finne metoder som kan kvantifisere funksjon, men vi har i denne omgang valgt å se på utviklingen av AT som et fenomen og hvordan det ser ut i metaperspektiv.

Vi har lagt vekt på de store utviklingslinjene og de konsekvenser det har for fysioterapeuter som skal jobbe videre med disse barna, hva fysioterapeuter skal være oppmerksomme på og hva som er viktig å fokusere på i de forskjellige fasene.

### 4.3 Metode barnets perspektiv på å leve med en kropp i forandring.

For å finne forskning om barns forhold til egen sykdom, egen kropp og hvordan det påvirker deres hverdag er det ingen tidsskrift som peker seg direkte ut til å kunne ha relevant fagstoff. Den kunne tenkes å stå i medisinske, psykologiske, sosialt faglige, pleiefaglige, ergoterapeutfaglige og/eller fysioterapeutfaglig fagtidsskrifter.

Når jeg leter etter informasjon om barns livsverden forventer jeg å kunne finne kvalitativ forskning på dette området og noen tiltak som er utprøvd. Jeg måtte derfor lete i større databaser. Jeg har derfor søkt i [www.ejournals.ebsco.com](http://www.ejournals.ebsco.com), Pubmed og PEDro som har tilgang til et vidt spekter av fagtidsskrift.

For å finne frem til relevante artikler har jeg søkt med følgende søkeord:

Barn, progredierende, funksjonshemmet, mestring, kroppsbevissthet, selvfølelse, kronisk, kroppsfenomenologi

Child, disability, neurodegenerative, progressive, chronic, awareness, body-awareness, coping, self esteem, phenomenology and lived body.

Det som jeg ønsket var å finne artikler hvor barn forteller selv om hvordan de har det. Derfor var søkeord barn/child viktig. Det er barn med en progredierende sykdom som jeg er interessert inn her, derfor måtte jeg spesifisere det nærmere med ordene funksjonshemmet/disability og progredierende/ neurodegenerative/progressive.

Kunnskap om hvordan barn med en progredierende sykdom forholder seg til egen sykdom og kropp kan av andre blir beskrevet under begrep som mestring/coping, kroppsbevissthet/(body)-awareness eller selvfølelse/self-esteem.

For å se om litteratur om barn med kroniske sykdommen kunne ha relevans for barn med en progredierende sykdom, valgte jeg å søke på kronisk/chronic.

For å få frem relevante artikler gjennomførtes søkene med flere kombinasjoner av søkeord med enten barn/child, funksjonshemmet/disability og flere av de andre søkeordene.

For å se om noen har skrevet om barn ut fra et spesifikt fenomenologisk synspunkt søkte jeg på kroppsfenomenologi/phenomenology and lived body i kombinasjon med disabled child.

Et notat ble funnet og brukt som bakgrunnsstoff, Mulderij (2000) Søk videre på Mulderij ga mer bakgrunnsstoff, Mulderij (1996) og Bleeker og Mulderij (1992).

Søkeresultatene er detaljert beskrevet i vedlegg I.

De artiklene som jeg fant har jeg grov sortert på følgende kriterier:

De må omhandle minst to av følgende kriterier: barn, funksjonshemmede, progredierende sykdom eller kronisk sykdom.

#### **Inklusjonskriterier for artiklene:**

- Studien beskriver barnets opplevelse
- Studien har barn innen aldersgruppen 7-18 år inkludert.
- Studien har med et av følgende type ord som nøkkelord eller i sammendrag: mestring, selvfølelse, kroppsbevissthet, (body)-awareness, coping, selfesteem
- Studien omhandler barnets forhold til sin egen sykdom.
- Studien er ikke eldre enn 10 år

Det var 28 artikler som ble vurdert etter relevans for denne studien.

**Tabell 1**

	<b>Mest relevant***</b>	<b>mindre relevant**</b>	<b>Lite relevant*</b>
<b>Utvalg</b>	barn med neurodegenerativ progredierende sykdom	barn med bevegelseshemming	barn med bevegelseshemming omtalt som del av større gruppe
<b>hvordan barn forholder seg til egen sykdom</b>	hovedtema	del av tema	underordnet tema
<b>hvordan barn forholder seg til egen kropp</b>	hovedtema	del av tema	underordnet tema

De resterende artiklene ble så vurdert mot type bevegelseshemming. Det ble påfallende at det er mange flere undersøkelser som sier noe om hvordan det er for foreldre å få et barn med en funksjonshemming og for søsken hvordan det påvirker

dem å ha en funksjonshemmet bror eller søster enn undersøkelser som har det funksjonshemmedes barns perspektiv.

Det er mange flere studier som omhandler barn med kronisk sykdom. Jeg valgte de gruppene med en bevegelseshemming/mobility impairment fordi det å ikke være et selvstendig stående/gående menneske lenger er en av de store endringer både i livsverdenen og hvordan andre oppfatter deg. Jeg valgte derfor å ta ut de studiene av barn med kroniske sykdommer.

Jeg beholdt en studie med barn med RA hvor de sa noe om at smerter og nedsatt bevegelighet var av størst betydning for selvfølelsen. De kan ha symptomfrie perioder, men de kan også ha bevegelseshemninger på grunn av artritt i relativ symptomfrie perioder. De lever også med en kropp i stadig forandring.

**tabell 2**

Referanse	Mål	Utvalg	Forhold til egen sykdom	Forhold til egen kropp	Relevans	Validitet
Grootenhuis M A (2007)	Teste HRQoL hos barn med MD	40 barn med MD 6-11 år, 18 barn 12-17 år 22 barn 36 barn rullestol avhengige	Selv rapport helse relatert livskvalitet	Gjennom del emner Fysiske problemer Bevegelses funksjon selvstendighet	3*	Testet mot norm. t-test god validitet
Erkolahti R. (2003)	Teste forskjell i selvoppfatting barn med RA, DM og friske barn	25 barn med RA 16-19 år Funksjons nivå medium	Indirekte gjennom OSIQ	Gjennom del emnet kroppsbilde i OSIQ	3*	Mot kontroll gruppe God validitet
Nereo N (2003)	Utvikle resultat score for "tre ønsker" teknikk	74 gutter DMD 6-12 år 31 rullestol avhengig	Forhold til sykdom kan komme inn som type ønske	Forhold til kropp kan komme inn i som type ønske	2*	Testet mot søsken samme aldersgruppe God validitet

MD= muskeldystrofi, DMD= Duchenne muskeldystrofi, RA= reumatoid artritt, DM= diabetes mellitus

De artiklene som var igjen da (tabell 2) har blitt vurdert på kriterier for kvalitet.

### Kriterier for vurdering av kvalitet.

Utvalg	Var det et stort nok utvalg Var utvalget representativ Ble gruppen sammenlignet med en norm eller en sammenlignbar gruppe friske barn
Test	Er testen reproduserbar
Resultat	Gir testen svar på det de spør om

### Vurdering av validitet:

Tabell 3

Referanse	Utvalg	Test	Resultat	Total vurdering
Grootenhuis M A (2007)	Testet mot norm fra test på friske barn	Reprodu-serbar test	Signifikante forskjeller mellom målgruppe og norm	God validitet
Erkolahti R. (2003)	Testet mot en kontroll gruppe som matcher	Reprodu-serbar test	Målgruppe ingen forskjell fra norm	God validitet
Nereo N (2003)	Testet mot både søsken og gutter i kontroll grupper, omtrent samme alder	Reprodu-serbar test	God validering av testen. målgruppen mer lik enn ulik jevnaldrende	God validitet

Artiklene ble så gjennomgått i detalj for å finne relevant stoff som kunne belyse:

Livsverden - Syn på egen sykdom - Syn på egen kropp

Noen av de testene artiklene refererer til er beskrevet for å se på hvordan spørsmål blir stilt og hva slags type spørsmål som er brukt i testen. Om det er spørsmål som har direkte tilknytning til opplevelsen av kropp, opplevelsen av sykdom og/eller livsverden.

Til slutt ble resultatene vurdert for å se om de kunne belyse mine spørsmål og hvilke resultater kunne være relevant for barn med AT.

## 5 Resultater sett fra fysioterapeutens perspektiv.

Problemstillingen: ”Hvordan er utviklingen hos barn med den neurodegenerative sykdommen Ataxia Telangiectasia (AT) sett fra fysioterapeutens perspektiv?” har blitt belyst i artikkelen ”I forkant av forandring”.

Artikkelen er sendt til publisering i fagtidsskriftet for fysioterapeuter ”Fysioterapeuten” i februar 2008.

### 5.1 Utviklingen hos barn med AT.

Vi har sett at det er hensiktsmessig å dele inn utviklingen i tre perioder. Hver periode har sine egne utfordringer for barnet og for fysioterapeuten. Utviklingen som vi har sett hos de norske barn med AT stemmer godt overens med de funn som er gjort på AT-klinikken ved Johns Hopkins i USA.

#### **Småbarnfase ca. 0-6 år; utvikling.**

De første årene domineres av funksjonsutvikling. Barna kan være med på lekene med jevnaldrende. Det ser ut til at de klarer å tilpasse seg og kan kompensere for økt grad av ataksi i denne perioden. Barna har perioder hvor fatigue oppleves som et problem.

#### **Barnefase ca. 6-12 år; tap av funksjon**

Fra cirka fem års alder går funksjonsnivået tilbake, men de kan til en viss grad fremdeles lære seg noen nye ferdigheter. Først er denne tilbakegangen knapt merkbar. Rundt sju til åtte års alderen opplever mange barn en betydelig forverring. Mellom åtte og elleve års alder blir problemene vanligvis så store at barna blir avhengige av hjelp i form av hjelpere og/eller hjelpemidler. Barna trenger hjelp til flere aktiviteter, bevegelser og funksjoner. Fatigue forekommer oftere.

#### **Ungdomsfase fra 12 år; stabilisering**

I begynnelsen av tenårene ser det ut til at tilstanden stabiliserer seg. Ataksien blir verken mer eller mindre utpreget. Spesielt i underekstremitetene kan ungdommene i denne fasen bli økende stive med en rigid og/eller en spastisk komponent. De trenger mer hjelp i alle ADL funksjoner. Fatigue er fremdeles en utfordring men mange ungdommer har lært seg hvordan de kan disponere kreftene sine.



### **Den siste delen av livet**

Ungdomstiden er ganske stabil. De fleste barn med AT lever til et sted mellom 18 og 28 år. De får komplikasjoner som er forbundet med AT. De avslutter siste delen av livet som oftest etter kort tid med sykdom etter komplikasjoner.

## **5.2 Fysioterapeutens rolle ved AT**

Dette er store krav som stilles til fysioterapeuter som arbeider med mennesker med en progredierende sykdom. utfordringene for de som jobber med barn med AT er at barn og ungdom med AT utvikler seg i faser som krever forskjellig tilnærming. De trenger etter hvert tiltak på flere områder, og det stilles store krav til samordning og prioritering av tiltak. Fysioterapeuter har utfordringene på følgende områder.

### **Testing**

For å teste motorikken finnes det mange tester som fysioterapeuter kan bruke. utfordringen ligger i hvordan vi bruker dem på barn med en progredierende sykdom. Vanligvis kan vi bruke retesting for å vise hvor fremgangen ligger, men her skal vi også bruke retesting til å registrere hvilke funksjoner som har gått tapt. Det kan være konfronterende for barn, og ikke minst foreldrene. I småbarnsalderen kan vanlige tester på motorikk og PEDI brukes. Når barnet begynner å miste ferdigheter er det strukturerte og aldersrelaterte aktiviteter som kan tas opp på video som kan brukes. Vi har laget vår egen funksjonelle kartlegging med videoopptak. Noen undersøkelser må tas med jevne mellomrom for å sjekke for feilstillinger.

### **Trening**

Behandling og trening blir tilpasset individuelt etter kartlegging og kunnskap om sykdomsutviklingen. I de ulike faser i sykdomsforløpet er det noen aspekter som er viktigere enn andre. I småbarnsfasen er det fortsatt utvikling og automatisering av bevegelser. I barnefasen kommer overgangen fra å trene nye ferdigheter til å trene med tilpasset aktivitet med stor vekt på mestring. Det kan være en utfordring for en ivrig terapeut. I ungdomsfasen vil det være behov for å finne gode sittestillinger som igjen kan være utgangspunkt for egen aktivitet. Det er viktig å jobbe med kondisjonstrening, lunge og hjerteaktivitet samt muskelstyrke. I alle faser er vår fokus på barnets mestring. Det skal kunne oppnå en større grad av selvstendighet,

samtidig som det får økt behov for tilrettelegging og bistand. Det skal legges vekt på mestringsglede og samspill med jevnaldrende.

### **Hjelpemidler**

En spesiell utfordring i barnefasen er som oftest at foreldrene ikke er modne til å la barnet ta i bruk hjelpemidler. Det kan oppleves som bekreftelse på at: ”nå blir barnet på alvor funksjonshemmet”, mens fysioterapeuten ser at det vil gi barnet mulighet til å mestre mer. Dette krever tålmodighet, innlevelse og diplomati fra fysioterapeutens side.

### **Familiens behov**

Målet med trening, hjelpemidler og tilpasninger skal hele tiden være at barnet skal kunne delta i aktiviteter i familien, i barnehagen eller på skolen og i fritiden. Derfor må det tas opp med den enkelte familie hva som er viktige aktiviteter for dem.

### **Fysioterapeutens behov**

Også for fagpersoner er det utfordrende å forholde seg til barn som taper ferdigheter. Det er vanskelig å samtidig skulle frata og formidle håp, og å legge grunnlag for dialog rundt problemstillinger som man vet vil komme. (Eriksen 2008)

### **Prioriteringer**

Individuell plan er et godt hjelpemiddel for å dokumentere kartleggingen og aktuelle og kommende tiltak samt fordele ansvar blant aktuelle fagpersoner. (7). Det er viktig å tenke helhet og se fysioterapeutiske tiltak i denne sammenhengen. Målet er å sette fokus på de viktige, nyttige og ønskelige tiltak i samsvar med de generelle. Når det er så mange hensyn å ta blir det en utfordring å prioritere. Hvor mye tid skal det brukes på funksjonstrening, mestringsopplevelser og tilrettelegging av hverdagen?

Fysioterapi for barn med AT er en viktig del av tiltakene rundt barnet. Det må likevel sees i sammenheng med behov for tilrettelegging på mange andre områder som for eksempel generelle tilrettelegginger og tilpasninger som å ta hensyn til slitenhet og varierende dagsform, kommunikasjon, sosialt liv med venner, fritid og løsrivelse. Utfordringen er å komme i forkant av utviklingen i de forskjellige stadiene, bruke erfaringene til å sette opp målsettinger og samtidig ta hensyn til familiens ønsker og målsetting og barnehagen/skolens ønsker og målsetting.

### **Den siste delen av livet**

Vi har valgt å ikke ta med den siste delen av livet som en fase med spesielle utfordringer for fysioterapeuter. Barna har en relativ stabil ungdomsperiode. Når komplikasjoner oppstår forandrer barnets status seg fra å være en ungdom med funksjonshemninger til en som er syk og trenger medisinsk behandling. Det er ingen forskning om den siste fasen og hva som er behovene da.

## 6 Resultater sett fra barnets perspektiv.

Problemstillingen: ”Hva er barnets perspektiv på å leve med en neurodegenerativ sykdom og en kropp i stadig forandring?” har blitt belyst i artikkelen ”Leve med en kropp i stadig forandring”.

Artikkelen er sendt til publikasjon i fagtidsskriftet for fysioterapeuter ”Fysioterapeuten” i april 2008.

### 6.1 Tester som ble brukt.

OSIQ ble brukt hos Erkolahti (Erkolahti, Ilonen, Saarijärvi, 2003).

OSIQ Offer Self Image Questionnaire (Offer)

Testen måler tilpasning og selvfølelse for ungdommer 13-19 år. Det er 129 uttalelser fordelt over 12 områder:

- |                              |                            |                     |
|------------------------------|----------------------------|---------------------|
| 1. Impulse<br>Control        | 2. Body<br>Image           | 3. Self<br>Reliance |
| 4. Family<br>Functionin<br>g | 5. Vocational<br>Attitudes | 6. Mental<br>Health |
| 7. Emotional<br>Tone         | 8. Social<br>Functioning   | 9. Sexuality        |
| 10. Self<br>Confidence       | 11. Ethical<br>Values      | 12. Idealism        |

TACQoL ble brukt hos Grootenhuis (Grootenhuis et al., 2007)

TACQoL er en nederlandsk produsert og validert test som består av syv områder med åtte deler.

- |   |   |
|---|---|
| 1. Fysiske problemer (mavesmerter, søvnighet)   | 2. positive følelser (følge seg glad og fornøyd)                    |
| 3. motoriske problemer (kan ikke løpe, har dårlig balanse)  | 4. negative følelser (føle seg trist eller sint)                    |
| 5. sosial funksjon (vansker med å leke eller snakke med andre barn, like å være sammen med andre) | 6. selvstendighet (kan ikke gå alene til skolen, kan ikke drive med |

barn)

aktiviteter alene)

7. kognitiv funksjon (kan ikke konsentrere seg, skrivevansker)

(Mine oversettelser)

Spørsmålene får et oppfølgingsspørsmål. ”Har du opplevd dette og hvordan følte du deg da?” Dette gir et inntrykk av hvordan barnet takler vansker.

”Tre ønsker teknikk” ble brukt hos Nereo (Nereo og Hinton, 2003)

”Tre ønsker”-teknikk: Om du kunne ønske deg tre ting, hvilken som helst tre ønsker, hva ville de være da? Ønskene blir så satt inn i en av følgende 13 kategorier:

1 materielle ting	5 fremtid/mål	9 altruisme
2 (kjæle)dyr	6 personlige karaktertrekk	10 fantasi
3 aktiviteter	7 situasjonsbetinget	11 negative ønsker
4 mellommenneskelige/familiære	8 situasjon/ helsebetinget	12 ingen ønsker
		13 diverse

På denne testen vil type ønske kunne si noe om det er helse- eller kroppsrelatert eller ikke.

### 6.1.1 Vurdering av testene.

Hva er det egentlig disse testene får frem?

OSIQ:

Forhold til egen kropp er bare en liten del av OSIQ testen. Testen er validert for amerikansk ungdom. Ingen eksempler på hvordan spørsmål er utformet.

TACQoL:

Flere spørsmål har direkte eller indirekte med kroppen og dens funksjon å gjøre. Testen virker problemorientert. De spør etter om de opplever problemer med eller vansker i bestemte situasjoner. Den spør for eksempel: ”Har du problemer med å løpe?” Svar alternativer er: aldri - noen ganger - ofte. Svarer barnet ett av de to siste komme oppfølgingsspørsmål: ”Hvordan følte du deg da?” Svaralternativer. (veldig) bra - ikke så bra - ganske dårlig - dårlig. Den kan være konfronterende når en får samlet alle mulige problemer og vansker på et fat. Når det spørres etter følelser, spør de både etter de negative følelser og positive følelser.

Denne type spørreskjema får frem visse trekk, men de sier lite om hva som gjør at barna føler det sånn.

For å kunne noe med det, må en vite mer om hva det er som opptar barnet. Hva var situasjonen rundt? Er det vanskelig noen ganger og ikke så vanskelig andre ganger. Hva er forskjellen? I kroppsøvingstimer kan det være vanskelig, men når barnet liker å svømme og kan få være med på svømming med en annen klasse, mens de andre har kroppsøving med ballspill, behøver det ikke være så vanskelig, det kan være en fordel da. Mens i frikvarteret, når de andre løper rundt og leker, mens du ikke klarer å følge med og det får deg til å føle deg utenfor, da er det et problem. I testen kan barnet ikke skille mellom disse sidene.

Med å sette fokus på alt som er vanskelig, settes barns fokus på alt som er vanskelig uten å kompensere med å se hva som er positivt.

## **6.2 Relevante funn.**

Det er vanskelig å finne relevant litteratur for behandling av barn med en sjelden og progredierende sykdom. Det finnes en del forskning om selve sykdommen men lite om barnets perspektiv på sin sykdom, kropp og mestring i og av hverdagen. Det finnes flere studier på hvordan foreldre og søsken til barn med funksjonshemming har det.

### **6.2.1 Livsverden**

Artiklene beskriver i liten grad den hverdagen barn med en bevegelseshemming har. Grootenhuis (2007) viser at hos gutter med muskeldystrofi er også HRQOL betydelig lavere enn friske jevnaldrende. Det som trekker ned er som forventet emnene motorikk og selvstendighet. Men barn under 12 år skårer også dårligere på sosial fungering og positive følelser. Nereo (2003) viser at gutter med muskeldystrofi oftere ønsker seg en aktivitet enn jevnaldrende når de blir spurt om å komme med tre ønsker. Det var kanskje forventet at de ville hatt flere helserelaterte ønsker. Erkolahti (2003) viser at ungdommer med RA lever et nokså normalt liv, til tross for fysisk ubehag og trusselen om at sykdommen kan blusse opp. De er bekymret over egen helse og ikke særlig stolt over egen kropp.

### **6.2.2 Syn på egen sykdom**

Barn med muskeldystrofi under 12 år som beskriver sine ønsker er ikke sykdomsorienterte og mer lik sine friske jevnaldrende enn ulik. Grootenhuis (2007) finner at barn scorer lavere på HRQoL på motoriske problemer og selvstendighet. Det er omtrent som forventet. Det er negativt overraskende at barn også scorer lavere på sosial og emosjonell funksjon. Det er positivt overraskende at barn med muskeldystrofi skårer bedre på ”andre fysiske problemer.” Erkolahti (2003) beskriver at ungdommer med RA innser at sykdommen kan påvirke og skade kroppen men til tross for sykdommen føler de seg friske og sterke.

### **6.2.3 Syn på egen kropp**

Ingen av artiklene handler direkte om hvordan barn ser på sin egen kropp. Barn scorer lavere på motoriske problemer og er realistiske i hva de kan eller ikke kan. De har likevel en oppfatning av seg selv som friske med lite fysiske symptomer eller problemer.

## 7 Diskusjon

### **Hvordan er utviklingen hos barn med den neurodegenerative sykdommen Ataxia Telangiectasia (AT) sett fra fysioterapeutens perspektiv?**

Dette er utgangspunktet for artikkelen ”I forkant av forandring”.

Kan jeg si noe om utviklingen av sykdommen og de utfordringer de medfører for fysioterapeuter med bakgrunn i erfaringsbasert kunnskap og forskning?

Med utgangspunkt i den forskningen som kommer fra Johns Hopkins AT-klinikken (Crawford, Mandir, Lefton-Greif, Goodman, Sengul and Lederman, 2000, Lederman og Crawford, 2000, Crawford et al. 2006) har vi tatt et metaperspektiv over utviklingen hos de barn med AT vi har sett i Norge. Da ble det klart for oss at utviklingen skjer i tre faser med hver sin særpreg.

Når vi vet i hvilken fase barnet er, kan vi utfordre til ny aktivitet og rose nye ferdigheter i småbarnsfasen, kan vi gi barnet alternative måter å gjøre ting på i barnefasen og stimulere igjen til kondisjons- og styrketrening i ungdomsfasen.

Når utviklingen av AT er beskrevet i faser blir det lettere å se at det er forskjellige behov i forskjellige faser og forskjellige måter å tilnærme seg barnet og familien. Det må tilpasses det enkelte barnet men det gir et klarere bilde av hva som skal være fokus i de forskjellige fasene. Da er det lettere å være ”i forkant av forandring”, som dermed ble tittelen til den første artikkelen.

Dette er en kombinasjon av den forskningen som finnes med den erfaringsbaserte kunnskap vi har fra vårt arbeid.

**”Hva skal fysioterapeuten basere sine valg på?”** var et av temaene som jeg ville se nærmere på. Fysioterapeuten møter noen dilemmaer og må velge. Hva kan så være grunnlaget for valgene?

Fysioterapeuter skal dokumentere det de gjør (Myrvold, 2007). Fysioterapeuter kartlegger funksjon for å kunne dokumentere utviklingen og for å se behov for tiltak. Kartlegging av barn med en progredierende sykdom byr på et dilemma. Vi vil dokumentere funksjon og samtidig vil vi ikke konfrontere barnet direkte med tap av funksjon. Jeg vil ivareta barnets behov for å oppleve mestring. Et av de sentrale punkter i mestring er de egne erfaringene om å kunne noe (Gjærum, Grøholt, Sommerschild, 1998). Standard motoriske tester fungerer dårlig for å beskrive barnets bevegelsesmønster. Vi har utviklet vår egen strukturerte kartlegging ved



hjelp av video og aldersrelaterte aktiviteter. Inndelingen i faser gir oversikt og gjør det lettere å finne adekvate aktiviteter. Erfaring har lært hva vi kan be barnet om å gjøre i de forskjellige fasene. Stiller vi for høye krav blir barnet ”umedgjørlig”, ber vi om å utføre aktiviteter som barna vet at de mestrer, vil de også strekke seg for å forsøke noe som er vanskeligere. I kartleggingen strever vi etter å legge vekt på aktiviteten og måloppnåelse og ikke på hvordan de utfører bevegelsene. Når kroppen ikke gjør som du egentlig vil kommer den mer i fokus, blir figur. Dette i motsetning til den fraværende kroppen hos friske. Med å vektlegge aktivitet vil vi hjelpe barnet til å få aktiviteten som figur og ikke den forargerlige eller avhengige kroppen.

Fysioterapeuten trenger ikke å legge bort behovet for å kartlegge kvaliteten på bevegelsen. Det kan vi ivareta ved å studere bevegelsene nærmere ved å se videoopptakene i etterkant.

De resultatene vi har fått frem på denne måten stemmer overens med beskrevet forløp ved AT på AT-klinikken.

I utviklingen av våre kartleggingsrutiner har vi hørt på det barna har kommet med av direkte kommentarer og av type oppførsel. Vi har tatt hensyn til det i vår tilnærming, samtidig har vi tatt hensyn til den forskningen som fantes fra AT klinikken om forløp og hva som er viktig å følge opp. Vi har også brukt det som vi fant relevant å bruke av standardiserte tester. Denne kombinasjon av forskning, erfaringsbaserte kunnskap og brukerens mening skaper kunnskapsbasert praksis.

Det å ikke konfrontere barnet med kartlegging av tap av funksjon er på den ene siden en ivaretagelse av barnet og på den andre siden en ivaretagelse av fysioterapeuten.

Det kan være tøft å være budbringeren av dårlige nyheter. Samtidig er det en vurdering om det er nødvendig å påpeke det barnet allerede har erfart, at funksjonen har blitt dårligere etter hvert. Eknes (1996) beskriver at voksne med Cystisk Fibrose som forholder seg til sin sykdom ved å ta vare på egen helse, men som fokuserer på andre ting enn sykdom, har en bedre livskvalitet enn de som fokuserer på sykdommen. Da ser jeg det som viktig for barna også at vi fokuserer på de aktivitetene de mestrer og hva de kan gjøre for å holde seg i god form og ikke på at de blir dårligere på testene.

## **Kan barn selv si noe om hvordan det er å leve med en kropp i stadig forandring?**

Barn kan fylle ut et spørreskjema enten selv eller når andre leser spørsmål og svaralternativer. Varni har testet validiteten av HRQoL for blant annet barn med CP. (Varni et al., 2005) Når 50 % av barn med CP kan svare, da vil jeg anta at barn med AT også kan svare på disse spørsmålene.

De tre artiklene som jeg har vurdert har ingen uttalelser fra barn selv (Grootenhuis et al. 2007, Nereo og Hinton, 2003, Erkolahti et al.,2002). Enten har de krysset av for svarene eller har svarene blitt kategorisert i etterkant. Heller er ingen uttalelser referert til som tilleggsinformasjon. På DVD-en som Frambu har laget med videoopptak som foreldrene har sendt inn er det bare Anita som snakker om hvordan det er for henne å ha AT og hvilke konsekvenser det har for henne i hverdagen (Frambu 2005).

Selv Mulderij som presenterer en fenomenologisk studie, beskriver det han ser og hører, dermed har han noen uttalelser fra barn, men ingen samtale med barn (Mulderij, 1996). De observasjonene og korte samtalene med barn med funksjonshemninger som Bleeker og Mulderij har samlet i et notat gir en pekepinn hva barn er opptatt av og hvordan de tenker (Bleeker og Mulderij 1992).

I de studiene jeg har funnet har de enten brukt standardiserte tester eller en anerkjent psykologisk teknikk. Er det måten å få frem barnets stemme? Det kan være en fornuftig og enkel måte å screene barn på. Det vil komme frem om de scorer som andre jevnaldrende barn, men med en lavere score på motoriske ferdigheter og selvstendighet eller om de score lavere på andre områder som ikke var forventet. Da kan det være behov for mer kartlegging og eventuelle tiltak.

De typer spørsmål som er brukt i testene er basert på muligens opplevde problemer eller vansker. Tester i form av spørrelister er lett å administrere. Å få frem de andre verdiene hos barn er vanskeligere. Jeg er mer nysgjerrig på når det er vanskelig og hva som gjør at det oppleves som vanskelig. Hva er det barnet opptatt av? Hva var situasjonen rundt? Er det vanskelig noen ganger og ikke så vanskelig andre ganger. Hva er forskjellen? I kroppsøvingstimer kan det være vanskelig, men når barnet liker

å svømme og kan få være med på svømming med en annen klasse, mens de andre har kroppsøving med ballspill, behøver det ikke være så vanskelig, det kan være en fordel da. Mens i frikvarteret, når de andre løper rundt og leker, mens du ikke klarer å følge med og det får deg til å føle deg utenfor, da er det et problem. I testen kan barnet ikke skille mellom disse sidene.

Når spørsmålene handler mest om alt som er vanskelig, ledes barnet til å sette fokus på alt som er vanskelig, uten å kompensere med å se hva som er positivt. Det er ingen test som spør om hva som gjør deg glad eller hva som er fordelene ved å ha en elektrisk rullestol istedenfor en sykkel. De kunne spurt etter hvilken aktivitet de liker å være med på og hva de liker ved den. Da støtter en samtidig opp under barnets følelse av mestring og fokus på positive ting i stedet for på sykdommen. Kan vi få frem disse sidene også kan vi få frem barnets stemme på en annen måte.

### **Er det noen som kan si oss noe om hvordan barn forholder seg til en kropp som de ikke kan stole på og hva det gjør med dem?**

Når barn opp til 12 år med muskelsykdommer også scorer lavere på sosial funksjon og positive følelser (Grootenhuis et al., 2007), kan det være en grunn til å sjekke om det samme stemmer for barn med AT. Det er i denne fasen barna opplever en stor omveltning i livet når de etter hvert blir avhengige blir rullestol til forflytning. Det kan være at det er denne fasen som er den tyngste perioden i et liv med en progredierende sykdom. Forskjellen til de jevnaldrende blir synlig større nå. De må forholde seg til nye utfordringer. Det er i denne aldersgruppen barn velger aktivitet litt oftere enn jevnaldrende. (Nereo og Hinton, 2003) Har dette en sammenheng? Det kan være uttrykk for noe av det samme. Det blir i den alderen vanskeligere å være med på de aktivitetene jevnaldrende holder på med. Det kan gi en følelse av å være utenfor og dermed dårligere sosial funksjon. Ønsket om å være med i aktiviteter kan da være en grunn til at flere barn ønsker seg det. For å kunne si mer om dette skulle jeg gjerne ha sett de konkrete ønskene de barna har kommet med. Er det snakk om en opplevelseshet, for eksempel bli med i et helikopter, eller det snakk om en deltakende aktivitet, for eksempel spille fotball.

En dårligere score på positive følelser i samme aldersgruppen kan ha sammenheng med at barn med en progredierende sykdom ofte får diagnosen før de får store funksjonstap. De kan ha visst "hele livet" at de har denne sykdommen, men det er i denne perioden de ser de første store konsekvensene av den. De vet om sykdommen

og trenger etter hvert ny aldersadekvat informasjon om sykdommen og forløpet. De kan gjøre seg tanker om sykdommen som er feil og som kan påvirke de tanker de gjør seg og det kan også påvirke deres positive følelser.

I de tre vurderte artiklene er spørsmål om kroppen forbundet med hvilke motoriske vansker de opplever i hverdagen eller om de opplever fysiske plager som smerter, kvalme, fatigue og lignende. Barn med AT kan ha begge deler. Barn med RA føler seg friske og sterke (Erkolahti et al., 2002), barn med muskelsykdommer er ikke så opptatt av fysiske plager som jevnaldrende (Grootenhuis et al., 2007). Barn med muskelsykdommer har ikke den sentrale hjernebetingete fatiguen som barn med AT kan slite med. Jeg vil derfor forvente at barn med AT ikke scorer høyere på fysiske plager enn jevnaldrende.

Felles for studiene er at det er en beskrivelse av hvordan barnet opplever situasjonen nå eller den siste måneden. Hvordan vil den helserelaterte livskvaliteten endre seg over tid for barn med en progredierende sykdom i forhold til seg selv og i forhold til jevnaldrende? Jeg ville forvente at livskvaliteten er lavere i den perioden med mest funksjonstap og med en ny mulig forverringsperioden i puberteten. Da er ungdommer vanligvis veldig bevisst hvordan andre ser på dem og deres kropp. Det er en tid med planlegging av fremtiden, yrkesvalg, kjæresten og flytte hjemmefra. Hvilke fremtidsperspektiver har barn med en progredierende sykdom? Levealderen for barn med muskelsykdom har flyttet seg fremover og noen blir voksne og kan ta del i voksenlivet. For barn med AT er den grensen ikke klar, men det er ingen endring i forventet levealder de siste årene. (Crawford et al., 2006)

## 8 Konklusjon

Det forskes mye på AT som sykdom og det forskes lite på hvordan det er for barn å leve med denne sykdommen. For å se nærmere på fysioterapeutens rolle har vi brukt vår egen erfaring i forhold til barn med AT og sett at vi er på lik linje med de på AT-klinikken. Det er ingen nye utviklingstrekk vi har funnet, men vår inndeling i faser gir bedre muligheter til å planlegge både kartlegging og tiltak. Dette er viktig for fysioterapeuter som har oppfølging av bare ett eller to barn med AT.

For å sikre våre egne funn kunne vi har sendt de over til AT-klinikken og fått en tilbakemelding fra fysioterapeuter der. Kanskje hadde de hatt noen konkrete innspill. Det er selvfølgelig ikke for sent å gjøre det og vurdere vår egen praksis etter det igjen. Her er det samme muligheten til å ta kontakt med andre som jobber med lignende grupper med progredierende sykdommer. Vi kunne ha utvekslet erfaringer og utfordringer.

Ved å lete i litteraturen har jeg ikke funnet så mye nytt. Jeg har tatt utgangspunkt i barn med en neurodegenerativ progredierende sykdom og sett etter hva som er skrevet om de. Jeg har sett etter i litteraturen i forskjellige databaser for å finne kunnskap der. Jeg har tatt utgangspunkt i å leve med en kropp som forandrer seg og gjør at barn blir rullestolavhengige. Tap av gangfunksjon har jeg sett på som en av de vesentligste tapene. Det har vært vanskelig å finne relevant litteratur.

Lavere score på HRQoL sees på grunn av lavere score på motoriske ferdigheter og selvstendighet, men hos noen barn med muskelsykdommer også på sosial funksjon og positive følelser.

For å ha noe å sammenligne med har jeg brukt andre grupper som kan miste gangfunksjon, barn med RA, eller kommer til å miste gangfunksjon, barn med Duchenne muskeldystrofi. Jeg kunne ha gått en annen vei og sammenlignet med for eksempel barn med kreft. Noen lever med en kreftdiagnose over mange år, noen har forhåpninger og mulighet til å bli frisk, andre ikke. Noen av de opplever også tap av funksjon over kortere tid eller permanent. Der hadde jeg kanskje funnet mer om hvordan det er å leve med en trussel over seg. Noe av det kunne være relevant for barn med AT.

Jeg tror det er mer relevant enn andre grupper kronikere. Selv om jeg har vært innom gruppen med cystisk fibrose. Med mer pustebesvær som kan være direkte lammende og at de dermed mister gangfunksjon i realiteten er det en gruppe som kunne ha vært interessant å sammenligne med.

Når jeg fant lite relevant stoff kunne jeg har utvidet søket mitt med flere år enn 10 år tilbake i tid. Jeg kunne også ha jobbet mer med å finne relevante uttrykk på svensk og dansk og søkt mer spesifikt i de språkområdene.

Jeg kunne ha gått direkte til barna og spurt de. Jeg ville vente med det til jeg hadde sett etter hva som er gjort før og om det er gode metoder å tilnærme seg barn på.

Nå vet jeg litt mer hvilken type kompetanse som mangler og kan spørre barna direkte hvordan det er å leve med AT. De kan også spørres etter hva de mener fysioterapeuter kan gjøre annerledes. Her er det ikke mulig å få svar ved bare å gå til forskningen, vi trenger den erfaringsbaserte kompetanse fra fagpersonene rundt og ikke minst uttalelsen fra barna selv. Da kan vi snakke om kunnskapsbasert praksis.

## 9 Referanseliste

1. Bleeker H., Mulderij K J. The experience of motor disability. *Phenomenology + Pedagogy* 1992;X:1-18.
2. Crawford T O, Mandir A S, Lefton-Greif M A:, Goodman S N., Goodman B K., Sengul H. and Lederman H M. Quantitativ neurologic assessment of ataxia-telangiectasia. *Neurology*. 2000; 54(7):1505 - 9.
3. Crawford T O, Skolasky RL, Fernandez R., Rosquist KJ., Lederman HM. Survival probability in ataxia telangiectasia. *Arch Disability Child*. 2006;91:610-1.
4. Duesund L. Kropp, kunnskap og selvoppfatning. Oslo: Universitetsforl. 1995.
5. Eknes J. Å leve med dødelig sykdom. En studie av mestringsstrategier og livskvalitet blant mennesker med cystisk fibrose. *Tidsskrift for Norsk Psykologforening*. 1996(33):967-76.
6. Eriksen V. Bergsaker Å leve med AT. I Tverrfaglig artikkelsamling om ataxia telangiectasia, småskrift 44: Haug MK, ed. Frambu 2008:60-3.
7. Erkolahti R.K., Ilonen T, Saarijärvi S. Self-image of adolescents with diabetes mellitus type-I and rheumatoid arthritis. *Nord J of Psychiatry*. 2003;57(4):309-12.
8. Frambu. "Vi har AT". 2005:DVD, 22 min.
9. Fysioterapeuten, Norsk fysioterapeutforbund, Oslo.  
<http://www.fysioterapeuten.no/>
10. Gjørnum B, Grøholt B, Sommerschild H. Mestring som mulighet i møte med barn, ungdom og foreldre. [Oslo]: Tano Aschehoug 1998.

11. Grootenhuis M. A., Boone J de, Kooi A.J. van der, Living with muscular dystrophy: health related quality of life consequences for children and adults. *Health and Quality of Life Outcomes*. 2007;5(31).
12. Gullestad M. Kultur og hverdagsliv på sporet av det moderne Norge. Oslo: Universitetsforlaget 1989.
13. Jamtvedt G, Hagen K B, Bjørndal A. Kunnskapsbasert fysioterapi: metoder og arbeidsmåter. Oslo: Gyldendal akademisk 2003.
14. Lederman H M, Crawford T O., Handbook for families and caregivers. 2000.
15. Merleau-Ponty M. Kroppens fenomenologi. Oslo: Pax 1994.
16. Mulderij KJ. Dualistic Notions About Children With Motor Disabilities: Hands to Lean on or to Reach Out? *Qualitative Health Research*. 2000;10(1):39-50.
17. Mulderij KJ. Research into the lifeworld of physically disabled children. *Child: Care Health & Development*. 1996;22(5):311-22.
18. Myrvold M B, Jokstad K, Kajanus M. Veileder for fysioterapitjenesten. Oslo: Norsk Fysioterapeut Forbund 2007.
19. Nereo N E, Hinton V J. Three Wishes and Psychological Functioning in Boys with Duchenne Muscular Dystrophy. *J Dev Behav Pediatr* 2003;24(2):96-103.
20. Offer D., E. Ostrov, J.D., K. I. Howard and S. Dolan, M.A. Offer Self-Image Questionnaire for Adolescents, Revised (OSIQ-R). [cited 2008; Available from: [http://portal.wpspublish.com/portal/page?\\_pageid=53,102717&\\_dad=portal&\\_schema=PORTAL](http://portal.wpspublish.com/portal/page?_pageid=53,102717&_dad=portal&_schema=PORTAL)



21. Østerberg Dag. Kroppens fenomenologi, Merleau Ponty M. Innledning. Oslo: Pax 1994.
22. Rein fjell T, Diseth H, Vikan A. Barn og kreft: Barns tilpasning til og forståelse av alvorlig sykdom. Tidsskrift for Norsk Psykologforening. 2007;11:724-34.
23. Sosial- og helsedirektoratet. Individuell plan 2005 veileder til forskrift om individuell plan [Oslo]: Sosial- og helsedirektoratet 2005.
24. Stray-Pedersen A, Ataxia telangiectasia – medisinsk introduksjon. I Tverrfaglig artikkelsamling om ataxia telangiectasia, småskrift 44: Haug M K., ed. Frambu 2008:7-15
25. Teien A. Veileder i rehabilitering av mennesker med progredierende nevrologiske sykdommer. Oslo: Statens Helsetilsyn 2000.
26. Thornquist E. Vitenskapsfilosofi og vitenskapsteori for helsefag. [Bergen]: Fagbokforl. 2003.
27. Toombs SK. Illness and the paradigm of lived body. *Theoretical Medicine*. 1988;9:201-26.
28. Varni J W, Burwinkle TM, Sherman S A.,Kanela H., Berrin S J.,Malcarne V L.,Chambers H G. Health-related quality of life of children and adolescents with cerebral palsy: hearing the voices of the children. *Developmental Medicine & Child Neurology* 2005(47):592-7.
29. Velema E, Burgers T, ed. Motorikk ved AT. I Tverrfaglig artikkelsamling om ataxia telangiectasia, småskrift 44: Haug MK, ed. Frambu 2008:34-39

## **Vedlegg**

- I. Detaljert oversikt over søk i databaser**
- II. Artikkel ”I forkant av forandring”**
- III. Artikkel ”Leve med en kropp i stadig forandring”**
- IV. Fordeling ansvar forfattere artikkel ”I forkant av forandring”**

## Vedlegg I

**Søk Elektronisk Journal System, EJS** [www.ejournals.ebsco.com](http://www.ejournals.ebsco.com) er en webside med tilgang til elektroniske journaler fra mange store utgivere.

- Ataxia Telangiectasia + children N=39
- Ataxia Telangiectasia + behaviour N=6
- Ataxia Telangiectasia + coping N=3
- Ataxia Telangiectasia + psychol\* N=1
- Ataxia Telangiectasia + quality + life N=1
- Child physical disability N=181
- Child coping progressive N= 8
- Self-esteem + child disability N=52
- Phenomenology disability child N=7
- Phenomenology lived body N=0
- Child Duchenne N=114, 2 relevante Grootenhuis, Nereo
- Coping mobility impairment child N=2
- Self-image arthritis N=4, 1 relevant Erkolahti
- Self-image Duchenne N=2
- Self-image spina bifida N=0

**Søk Pubmed.** PubMed er verdens største database innen medisin, sykepleie, odontologi, veterinærmedisin, helsestell og preklinisk vitenskap.

- Ataxia Telangiectasia + children N=894

Avgrenset videre til

- Ataxia Telangiectasia + physiotherapy N=4
- Ataxia Telangiectasia + behaviour N=9
- Ataxia Telangiectasia + coping N=2
- Ataxia Telangiectasia + psychol\* N=9
- Ataxia Telangiectasia + quality + life N=2

**Søk med limits: språk engelsk, siste 10 år, barn 6-19 år**

- Neurodegenerative child N=93
- Progressive child disability N= 36
- Child disability coping N=45
- Self-esteem + child disability N=22
- Awareness body N= 45
- Lived body N=20
- Phenomenology child N=73
- Phenomenology disability child N=11
- Phenomenology lived body N=0
- Mobility impairment coping N=1
- Child Duchenne N=98

**Søk PEDro** (Physiotherapy Evidence Database) er en database over behandling og forebyggende tiltak innenfor fysioterapi. N=0

**Søk Google.** Google er en søke motor som i stedet for å bruke bare søkeord eller metasøkteknologi baseres på avansert, patentsøkt PageRank™-teknologi, som sikrer at de viktigste resultatene alltid vises først.

Phenomenology disability child N=ca 13600 treff. Ett notat ble funnet og brukt som bakgrunnsstoff, Mulderij (2000) Søk videre på Mulderij ga mer bakgrunnsstoff, Mulderij (1996) og Bleeker og Mulderij (1992).

## **Vedlegg II**

### **I FORKANT AV FORANDRING**

#### Sammendrag

Det er utfordrende å være fysioterapeut for barn med den progredierende sykdommen Ataxia Telangiectasia. De må ta hensyn til at sykdommen utvikler seg i ulike faser. I småbarnsfasen skjer det en utvikling med innlæring av nye ferdigheter. I barnefasen kommer tap av funksjon og barnet blir rullestolavhengig. I ungdomsfasen stabiliserer funksjonsnivået seg og kommer nye utfordringer i forhold til de basale kroppsfunksjoner som pust og ernæring.

Mål for trening må tilpasses de prioritinger som gjøres i forhold til barnets og familiens total situasjon, deres ønsker og behov. Utfordringer for fysioterapeuter ligger i å finne relevante kartleggingsredskap som gir informasjon om barnets ståsted og samtidig ivaretar barnets behov for å oppleve mestring.

Nøkkelord: fysioterapi, progredierende, barn, funksjon

It is challenging to be a physiotherapist, working with children with the rare degenerative disorder Ataxia Telangiectasia. They have to consider the development of the disorder in stages. In the preschool stage, there is still a development and learning of new skills.

In the school age starts the deterioration and loss of function. The child becomes dependant of a wheelchair. In the teenager, the function stabilises and new challenges evolve including respiration and nutrition.

The challenge for physiotherapists lies in finding adequate assessment tools, that will measure the child's function and takes the child's need for coping in consideration.

The goal for training must be adjusted to the priorities in the child's and family's total situation, their wishes and needs.

Keywords: physiotherapy, degenerative, child, function

## Innledning

Barn med en progredierende sykdom opplever en forandring i sin kropp som er annerledes enn hos sine jevnaldrende. Samtidig med den aldersrelaterte utviklingen mister de ferdigheter og kroppen reagerer annerledes enn før.

I en fase hvor andre barn og ungdommer erfarer hvordan kroppen fungerer og lærer seg nye ferdigheter, må barn med progredierende sykdom lære seg å leve med en kropp som har tapt og taper funksjon. Hvor jevnaldrende får mer frihet, må de lære seg til å ta imot mer hjelp. For blant annet fysioterapeuter er det en spesiell utfordring å behandle barn med en progredierende sykdom. Hvordan skal de forholde seg til endringene? Hvilke tiltak skal prioriteres? Hvordan skal fremgang og tap av funksjon dokumenteres?

Det er vanskelig å finne relevant litteratur for behandling av barn med en sjelden og progredierende sykdom. Det finnes ofte en del forskning om selve sykdommen men lite om fysioterapitiltak og mestring av hverdagen.

I vårt arbeid som fysioterapeuter ved habiliteringstjenesten seksjon barn i Hedmark har vi møtt de fleste barn med den sjeldne og progredierende sykdommen Ataxia Telangiectasia (AT) i Norge. Hensikten med denne artikkelen er å se nærmere på hvordan barn med denne sykdommen utvikler seg og hva det betyr for å være fysioterapeut for barn med AT, basert på våre erfaringer og det vi har funnet av aktuell litteratur.

Hva er Ataxia Telangiectasia (AT).

Ataxia: Ataksi er forstyrrelser i balansefunksjoner og koordinasjon av bevegelser.

Telangiectasia: Telangiektasier er en utvidelse av de minste blodårene i øyne og hud.

Ataxia telangiectasia (AT) er en arvelig og fremadskridende, nevrologisk sykdom som skyldes en mutasjon i ATM genet på kromosom 11q22.3. Dette medfører en mangel på ATM-proteinet som har som oppgave å oppdage skader i DNA (for eksempel etter stråling) og gi signaler om at cellen skal stoppe å dele seg inntil DNA er reparert. Resultatet er celledøds og tidlig celledød i flere organer. I lillehjernen går viktige nerveceller til grunne og etter hvert rammes også nerveceller i storhjernen og ryggmargen

Forstyrrelse i koordinasjon av muskler og svekket muskelkraft påvirker hele kroppen. I tillegg innebærer sykdommen ernæringsvansker, nedsatt immunforsvar, økt kreftrisiko og

fremadskridende lungesvikt. Det finnes pr i dag ingen helbredende behandling av sykdommen, men en rekke ulike tiltak kan bidra til å øke livskvaliteten. Genfeilen arves autosomt recessivt. Bortimot 2/3 del av dem som har AT i Norge, har arvet den såkalte Rendalsmutasjonen. Rendalen er en kommune i Hedmark fylke. (1)

Barn med AT utvikler de første motoriske ferdigheter som hodekontroll, rulle, sitte, stå og begynne å gå innenfor normalvariasjon for alderen. Det er likevel noe med kvaliteten av motorikken som mange foreldre og andre reagerer på. Ataksien debuterer vanligvis når barnet er mellom 11 og 18 måneder. Foreldrene ser at det er noe som ikke stemmer når barna fortsetter med å være ustø etter at de har lært å gå. Når barnet har fått diagnosen og foreldrene tenker tilbake husker mange at barnet hadde en annen utvikling enn andre barn. Når vi ser på familiens videoer, kan vi ofte se at ataksien var der før barnet begynte å gå.

Senere kommer ataksien tydeligere til syne i hele kroppen. Det kan være skjjelving og/eller ufrivillige bevegelser. De vil da også hemme spisefunksjoner og lek. Særlig er balansekrevede aktiviteter og presis, viljestyrt tilnærming til redskaper/objekter vanskelig. Etter hvert tilkommer det en stivhet som i kombinasjon med ataksi medfører økende gangvansker og tap av selvstendig gangfunksjon. Barna blir avhengige av rullestol.

Ataksi i musklene som beveger øynene gir langsomme og hakkete øyebvegelser. Det gjør det vanskelig både å feste og flytte blikket. Øyebvegelserne kan forstyrres ytterligere av plutselige øyerykk oppover eller blinking. Dette gir et urolige synsbilder, manglende samsyn og eventuelt dobbeltsyn, noe som påvirker orienteringsevne, billedtolkning, lesing og læring. Denne funksjonsforstyrrelsen øker over tid. Lysømfintlighet er vanlig. Barn med AT har synsskarphet som andre barn. (2).

Ataksi i musklene som koordinerer pusten ved viljestyrte pustebevegelser og tygge- og svelgemuskler gjør at språket blir påvirket av koordinasjonsvanskene og uttalen blir langsommere og mer utydelig. Noen barn får problemer med sikling og/ eller puste- og svelgefunksjoner. Aspirasjon av væske eller mat kan utløse hoste eller kvelningsopplevelse. Stille aspirasjon er et problem med økende alder. Begge kan medføre lungebetennelse. Et mimikkfattig og uttrykksløs ansikt gjør at barna kan virke apatiske, uten at de er sløve. Behov for ekstra tid for å bearbeide informasjon og svare adekvat er vanlig. Ofte gir barn med AT ingen verbale eller non-verbale signaler på at hun eller han tenker, men når det blir gitt tid svarer de ofte adekvat. Denne forsinkelsen kan bli oppfattet som manglende kunnskap og på

denne måten påvirke muligheter til interaksjon med andre på en god måte. (3). Minnebilder og korttidshukommelse kan være forstyrret sammen med eventuell annen kognitiv svikt. Fatigue er en utfordring.. Fatigue eller uttalt tretthet er kvalitativt forskjellig fra den vanlige trettheten etter anstrengelser og kan begrense funksjonsnivået. (4).

AT er en progredierende sykdom. Alvorlighetsgrad og forventet livslengde kan variere fra person til person. Man har til nå ingen metoder til å forutsi sykdomsforløp hos den enkelte (5).

Utfordringer for fysioterapeuter.

Vi ønsker reell brukermedvirkning med hensyn til prioritering av tiltak og vi vil gi informasjon og anbefalinger basert på kunnskap. Er det mulig når det gjelder barn med sjeldne og progredierende sykdommer? Det finnes ikke evidence based forskning på fysioterapi for denne gruppen. Håndboken som er laget på AT -senteret ved Johns Hopkins Hospital er det mest konkrete vi har funnet. (6). Den bygger på erfaringene ved sykehuset. De ser barn i forskjellige stadier men følger ikke opp barn over tid. Vi har nå samlet vår erfaring etter å ha fulgt flere barn over fem til ti år og vil formidle vår erfaringsbaserte kunnskap. Barn og ungdom med AT utvikler seg i faser som krever forskjellig tilnærming. De trenger etter hvert tiltak på flere områder og det stilles store krav til samordning og prioritering av tiltak. Individuell plan er et godt hjelpemiddel for å dokumentere kartleggingen og aktuelle og kommende tiltak samt fordele ansvar blant aktuelle fagpersoner. (7). Det er viktig å tenke helhet og se fysioterapeutiske tiltak i denne sammenhengen. Målet er å sette fokus på de viktige, nyttige og ønskelige tiltak i samsvar med de generelle prioriteringene for barnet eller ungdommen.

For å teste motorikken finnes det mange tester som fysioterapeuter kan bruke. Utfordringen ligger i hvordan vi bruker de på barn med en progredierende sykdom. Vanligvis kan vi bruke retesting for å vise hvor fremgangen ligger, men her skal vi også bruke retesting til å registrere hvilke funksjoner som har gått tapt. Det kan være konfronterende for barn og ikke minst foreldrene. Hvordan kan vi unngå at hver ny testsituasjon blir en bekreftelse av progresjonen i sykdommen?

Behandling og trening blir tilpasset individuelt etter kartlegging og kunnskap om sykdomsutvikling. I de ulike faser i sykdomsforløpet er det noen aspekter som er viktigere enn andre. I alle faser er vår fokus på barnets mestring. Det skal kunne oppnå en større grad av selvstendighet, samtidig som det får økt behov for tilrettelegging og bistand. Det skal legges vekt på mestringsglede og samspill med jevnaldrende.

## Småbarnfase ca. 0-6 år; utvikling

De første årene domineres av funksjonsutvikling. Barna kan være med på lekene med jevnaldrende. Det ser ut til at de klarer å tilpasse seg og kan kompensere for økt grad av ataksi i denne perioden. Barna har perioder hvor fatigue oppleves som et problem.

Fatigue ytrer seg i å ha utpregede dårlige dager innimellom hvor barnet er sliten og uopplagt. Dårlige dager er nokså utforutsigbare.

### Motorikk

Barn med AT står og går på en uvanlig måte. De får ikke en jevn gange. De er ustøe og faller oftere enn andre i samme alder. Etter fem til seks år blir gangen mer preget av ustøheten. De utvikler motoriske ferdigheter men gjør det annerledes og avvikende i forhold til jevnaldrende. Det blir som regel vanskelig å lære seg å hoppe på ett ben og hoppe tau.

Noen kompenserer for dårlig balanse ved å øke tempo, andre velger bort krevende aktiviteter, for eksempel balansegang. Vi ser gjentatte utslag i armer og bein for å beholde balansen. For barn med AT er det ingen forskjell om de står med øynene åpne eller igjen. De får ikke større utslag når de står med øynene lukket.

Barna lærer seg å gripe og slippe og manipulere gjenstander i hendene. Pinsettrepet utvikles til vanlig tid. De fleste holder rundt penn og blyant på vanlig måte.

Noen barn har større eller mindre problemer med sikling, enten over en periode eller over lengre tid. Spesielle aktiviteter som plystring, blåse og bruk av sugerør kan være en utfordring. De lærer seg å spise vanlig mat og drikker av vanlig kopp og glass. Av -og påkledning er aldersadekvat.

De vanligste kartleggingsverktøy kan brukes i denne fasen, for eksempel PEDI (Pediatric Evaluation of Disability Inventory) intervju kan være med på å definere hvilke områder som er viktigst å kunne mestre (8,9). De er enda i en fase hvor de utvikler seg og fra 4 til 6 år kan de se en fremgang når testene gjentas.

### Trening og behandling

I småbarnsfasen handler treningen om å lære barnet å mestre så mange ferdigheter som mulig, ut fra barnets personlighet og interesser. Allerede tidlig i utviklingen er det viktig å ha variasjon av type aktivitet men også variasjon innen aktivitet. Gi barnet mulighet til å oppdage andre måter å gjøre ting på slik at det har en større bank å hente inspirasjon og ideer fra når det blir vanskeligere å utføre forskjellige aktiviteter. Kaste ball i mange forskjellige



utgangsstillinger; stående på forskjellige underlag, stående inntil veggen eller noe annet, sittende på en krakk, på en stol, liggende, forskjellige fasonger baller, forskjellige størrelser baller, lette og tunge baller etc.

Det må tas hensyn til barnets grad av fatigue. Selv om det kan virke tidlig for foreldrene, er dette likevel en fase hvor det kan starte med rullestoltraining, både elektrisk og manuell rullestol. Barnet har behov for en elektrisk rullestol først for å kunne være der de andre barn er.

Når det blir stilt større krav til nøyaktighet i en aktivitet blir det vanskeligere å tilfredsstille disse og det kan skape frustrasjon. Slike krav kan komme både fra omgivelsene og fra barnet selv. Vi kan også se at barn overdriver mulige feil, løper innpå hindringer med vilje og tuller bort feil ved å falle overdrevent klønete; bli "klovn".

Da skal vi være oppmerksomme på om vi stiller for store krav til barnet. Det kan være en av de første tegnene til at barnet får større balansevansker og går over i neste fase.

Vi vet at lungefunksjonen blir nedsatt etter hvert og det er nå fysioterapeuten kan gjøre en innsats ved å jobbe med munnmotorikk og pusteteknikk.

## Barnefase ca. 6 – 12 år; tap av funksjon

### Motorikken

Fra cirka fem års alder går funksjonsnivået tilbake, men de kan til en viss grad fremdeles lære seg noen nye ferdigheter. Først er denne tilbakegangen knapt merkbar. Rundt sju til åtte års alderen opplever mange barn en betydelig forverring. Da klarer den generelle motoriske utviklingen ikke lenger å kompensere for den degenerative prosessen. Funksjoner som barna enda klarer, utføres etter hvert med mindre variasjon, mindre kvalitet i bevegelsene og mindre presisjon.

Mellom åtte og elleve års alder blir problemene vanligvis så store at barn blir avhengig av hjelp i form av hjelpere og / eller hjelpemidler. Barna trenger hjelp til flere aktiviteter, bevegelser og funksjoner. Det er mer behov for tilrettelegging av aktiviteter. Barna velger bort en del av aktiviteter eller de får andre til å gjøre ting for seg. I denne delen av barnefasen velger barn som regel å bruke rullestol fremfor å gå. Alle beholder likevel en viss stå- og gangfunksjon når de får personhjelp.

Ustøheten blir også synlig i sittende stilling. Når barna sitter uten støtte blir det vanskeligere å holde kroppen og hodet stille, men de beholder sittebalansen. I lek på gulvet kan flere synes at det er lettere å holde balansen ved å sitte mellom føttene, i W- stilling.

Ataksi i armene påvirker i større og større grad lek /aktivitet som krever presisjon og koordinasjon og lek som krever tohåndsaktivitet som for eksempel skriving, tegning, klipping med saks, dukkelek, lek med smålego, bruk av data, dataspill og mobiltelefon.

Mange barn får etter hvert større problemer med kontroll over ansiktsmuskulaturen. Dette vil påvirke språket og evnen til å blåse, suge og plystre. Noen barn har fremdeles større eller mindre problemer med sikling. Ansiktet blir litt mer mimikkfattig.

Ataksien påvirker ADL-funksjoner som av- og påkledning, spising med spiseredskap og personlig hygiene. De klarer likevel mye selv når de får tid, men det tar uforholdsmessig lang tid og mye krefter.

Fatigue forekommer oftere. Dette kan ytre seg i perioder med dårlige dager, ikke orke så mye på ettermiddager og i helgene. Barn kan selv gi uttrykk for at de er slitne.

Det blir mer utpreget når barn har sovet dårlig, er eller har vært syke, møter psykiske eller fysiske utfordringer osv.

#### Kartlegging:

Fra 6 år og oppover kan PEDI fremdeles være et godt redskap, men det skal brukes med omhu. Når et barn har begynt på skolen blir det tydeligere hvor barnet skiller seg ut fra andre jevnaldrende. I barnehagen er det mange som får hjelp til noe og det er ikke så påfallende at noen får litt mer hjelp eller oftere hjelp enn de andre. Et PEDI intervju inviterer til å kunne snakke om hva barnet gjør i praksis og om det er hensiktsmessig eller ikke. Det er en utfordring for intervjueren å holde fokus på mestringsopplevelsen for barnet, ikke på det barnet ikke kan. F. eks. hva skal til for å kunne være der de andre barna er, hva skal til for å kunne kle av og på selv. Hvordan kan vi legge til rette for å kunne mestre dette? Trenger vi å planlegge hjelpetiltak eller sette i gang spesifikk trening. For noen foreldre blir det en konfrontasjon med det de gjør i det daglige. I stedet for å si at barnet kan kle på seg selv blir svaret kanskje nå at de hjelper barnet hver dag for å få det tidsnok til skolen uten å forbruke altfor mye krefter. Det kan være tungt for foreldre å måtte innse at det er ting barnet ikke gjør lenger og har behov for tiltak eller et hjelpemiddel for å kompensere. På den andre siden kan det også være en støtte for foreldrene. De får støtte på at de har tatt riktige valg og at de har sett barnets behov for mer hjelp for å kunne ha igjen krefter til det som er viktig for barnet.

Hva kan vi gjøre for at barn opplever testing av motorikk positivt? Vi har valgt å lage en egen funksjonell kartlegging. Vi tar et videoopptak hver gang barnet kommer til habiliteringstjenesten for en vurdering. Det tas opptak av gangfunksjon, stå stille, sitte uten støtte, komme seg ned på gulvet og opp igjen med noen finmotoriske ferdigheter fra Movement ABC testen, relatert til alderen. Hovedfokus ligger på at barnet skal oppleve mestring når vi ber det om å gjøre noe. Det finnes en del litteratur på hva som skal til for at barn skal oppleve mestring. Et av de sentrale punkter er egne erfaringer om å kunne noe (11). Det bruker vi i testingen.

Vi vurderer gange på strek for å se etter antall sidestep barnet gjør og om det kan holde seg på streken. Kan barnet gå alene ber vi barnet gå over streken mens vi filmer det. Ut fra vår erfaring, vurderer vi om vi kan be barnet om å gjøre det med strengere kvalitetskrav. Vi ber barnet anstrenge seg mer for å holde en fot på hver side av streken eller gå på streken. Da vil barnet oppleve at det blir stilt nye krav og at det mestrer de nye kravene. Vi sier aldri noe om hvordan de gjorde det for et halvt år eller et år siden. Det er lite relevant for barnet nå.

De som er dårligere til å gå kan selv bestemme første turen hvilken type støtte de vil ha; støtte i en hånd eller i begge hender. Som terapeuter bestemmer vi igjen neste gang hvor vi legger en liten utfordring; mindre støtte, litt lengre unna. Den utfordringen som vi mener barnet kan mestre. Vi ber aldri om at de skal gjøre noe som de ikke klarer. Vi ser på kvaliteten på det som utføres i etterkant, ved å se på videoen igjen og beskriver det i journalen.

De finmotoriske ferdighetene som vi tester etter oppgavene fra Movement ABC, tar vi de første gangene med tidtaking. Hvor de kan gjøre den samme oppgaven en gang til og slå sin egen tid.

Etter hvert som det blir vanskeligere blir det for anstrengende å fullføre oppgaver to ganger og da bare registrerer vi tiden, uten å kommentere den.

### Trening og behandling

I barnefasen er det viktig å opprettholde muskelstyrke og kondisjons og motoriske ferdigheter lengst mulig. Fatigue og depresjon kan være en stor utfordring i forhold til å beholde motivasjon til å være aktiv og trene. Overgangen fra å trene nye ferdigheter til å trene med tilpasset aktivitet med stor vekt på mestring kan være en utfordring for en ivrig terapeut. I denne fasen trenger barnet å få støtte for å ta i bruk hjelpemidler og støtte for å ta fatigue på alvor.

En annen utfordring i denne fasen er som oftest at foreldrene ikke er modne til å la barnet ta i bruk hjelpemidler. Det kan oppleves som bekræftelse på at: ”nå blir barnet på alvor

funksjonshemmet”, mens fysioterapeuten ser at det vil gi barnet mulighet til å mestre mer. Det er godt for foreldrene å snakke med andre foreldre om det, helst foreldre med eldre barn, som har vært i samme situasjon og som har opplevd ” dette skulle vi ha gjort før” følelsen.

Feilstillinger i føttene er vanlig. Når barnet begynner å trække over i anklene skal det henvises videre til ortoped.

## Ungdomsfase ca. 12-18 år; stabilisering motorikk

I begynnelsen av tenårene ser det ut til at tilstanden stabiliserer seg. Ataksien blir verken mer eller mindre utpreget. Spesielt i underekstremitetene kan ungdommene i denne fasen bli økende stive, med en rigid og/eller en spastisk komponent. Rigiditeten og /eller spastisiteten kombinert mer ataksien kan gi feilstillinger i anklene. De får en kombinasjon av spissfot med overbelastning av ytre eller indre fotrand. Støtteflaten blir liten og de kan oppleve dette som at de trækker over.

De aller fleste beholder en viss form for gangfunksjon, selv i voksen alder. De bærer sin egen kroppsvekt. Med god støtte av en annen person, forflytter mange seg både over korte strekninger og i trapper. Ellers forflytter de seg ved hjelp av manuell og elektrisk rullestol.

De er nå rullestolavhengige. De har generelt et nedsatt tempo. Motoriske aktiviteter krever mye energi. De trenger tilpasninger og personlig assistanse for å delta i de fleste aktiviteter. Mange ungdommer viser en overraskende stor utholdenhet til å fullføre oppgaver tross alle sine vansker.

Ataksi kombinert med en viss grad av rigiditet og /eller spastisitet gir et nedsatt finmotorisk tempo. Det er en utfordring å variere tempo etter ulike krav.

Den tilkomne stivheten demper ustøheten i hendene og armene og kan gi en litt bedre presisjon i bevegelser som å peke, holde, støtte, trykke på knapper, dra og skyve. Dette gjør det litt enklere igjen å betjene hjelpemidler som data og mobiltelefon.

Etter hvert som ansiktsmuskulaturen blir slappere og det blir vanskeligere å forme ordene med munnen og tunga blir språket mer utydelig og kan være vanskelig å forstå for dem som ikke kjenner barnet godt. Det tar også lengre tid både å komme i gang og å få sagt det man vil.

Ungdommene kan ikke kompensere godt nok med kroppsspråket ettersom mimikk og kroppsspråk også blir mindre nyansert med tiden.

Barnet viser ikke spesielle problemer ved vanlig pust, men vanskene kan tre frem i forhold til ekstra viljestyrt pusteaktivitet. For å blåse ut et lys eller plystre behøves et koordinert samarbeid mellom munnmuskulatur og pustemuskulatur. Å blåse jevnt over tid er ofte vanskelig. Å koordinere pust under svømming kan også være vanskelig. Vanskene gir seg også utslag når barn skal testes med spirometri. Vi kan ikke være sikker at vi får svar på lungekapasitet. Endring i lungefunksjon, for eksempel på grunn av gjentagende infeksjoner eller nedsatt koordinasjon av pustemusklene, gir økende problemer med ventilasjon. Å tygge og svelge mat og drikke krever god koordinasjon mellom ansiktsmuskler, tyggemusklene og svelgfunksjon. Etter hvert får barnet større problemer på dette området. For de fleste betyr dette at måltidene tar lengre tid, at noen typer mat er vanskeligere å spise enn annet mat og at noe kan sette seg i vrangen. Mange får en gastrostomi og bruker den i tillegg til eller som erstatning for vanlige måltider. De trenger mer hjelp i alle ADL funksjoner. Fatigue er fremdeles en utfordring men mange ungdommer har lært seg hvordan de kan disponere kreftene sine. Når de har sovet dårlig, er eller har vært syke eller møter psykiske eller fysiske krav, kan fatigue oppleves som en større utfordring igjen.

### Kartlegging

Vi fortsetter her også med video av de oppgavene vi vet at barnet kan mestre. I tillegg har vi laget et strukturert intervju for å kartlegge funksjonsnivå på eldre barn. Vi går gjennom spørsmålene sammen med foreldre og barnet. Etter hvert går vi over til å stille spørsmål mer direkte til barna for å involvere dem mer på denne måten og for å ta ansvar for seg selv.

Vi har ofte vært imponert over den innsatsen barna gjør for å fullføre oppgaven. Det kan være fristende å si at barnet kan stoppe, fordi vi har registrert hvor vanskelig det er. Men da tar vi fra barnet deres mestringsopplevelse, av å ha gjennomført et oppdrag.

Vi får heller være litt mer forberedt neste gang og for eksempel bare gjøre i stand platen med småpinner med to rader istedenfor fire.

### Trening og behandling

I ungdomsfasen, når de har blitt avhengig av rullestol, vil det være behov for å finne gode sittestillinger som igjen kan være utgangspunkt for egen aktivitet. Det er viktig å jobbe med kondisjonstrening, lunge og hjerteaktivitet samt muskelstyrke. For barnet/ungdommen som også har bruk for hjelp til respirasjon blir det spesielt viktig å legge opp til trening som kan

være med på å opprettholde lungekapasitet og evne til å mobilisere og hoste opp slim. For å gi ungdommene mer selvstendighet og ansvar kan en del av treningen legges til fritidsaktiviteter som det å trene med vekter i treningsstudio, rullestoldans, klatring osv.

I denne fasen kan ungdommen igjen oppleve at det kan mestre mer etter hvert. At kondisjonen blir litt bedre eller at det kan trene styrke og klare litt mer etter hvert. De kan lære å mestre den manuelle rullestolen bedre.

Flere ungdommer får skinner og/eller blir operert for feilstilling i føttene. Det gir dem en bedre forutsetning for å kunne stå og forflytte seg over korte strekninger med personhjelp. Dette stabiliserer funksjonsevnen.

Det er fortsatt stort behov for å se på alle aktiviteter under ett, ikke bli for ivrig til å oppnå resultater og se hvordan trening passer inn i hverdagen. Senere i denne fasen blir andre utfordringer mer dominerende. Dette gjelder for eksempel venner, fritid, løsrivelse og sosial liv, sikre god og nok ernæring, legge til rette for god nok lungefunksjon, tekniske hjelpemidler og tilpasninger til forflytning, lek og aktiviteter, kommunikasjon og alle aktiviteter i dagliglivet

## Konklusjon

Fysioterapi for barn med AT er en viktig del av tiltakene rundt barnet. Det må likevel sees i sammenheng med behov for tilrettelegging på mange andre områder som for eksempel generelle tilrettelegginger og tilpasninger som å ta hensyn til slitenhet og varierende dagsform kommunikasjon, sosialt liv med venner, fritid, løsrivelse.

Når det er så mange hensyn å ta, blir det en utfordring å prioritere. Hvor mye tid skal det brukes på funksjonstrening, mestringsopplevelser, tilrettelegging av hverdagen?

Utfordringen er å komme

i forkant av utviklingen i de forskjellige stadiene, bruke erfaringene til å sette opp målsettinger og samtidig ta hensyn til familiens ønsker og målsetting og barnehagen/ skolens ønsker og målsetting.

Målet med trening, hjelpemidler og tilpasninger skal hele tiden være at barnet skal kunne delta i aktiviteter i familien, i barnehagen eller på skolen og i fritiden. Derfor må det tas opp i den enkelte familien hva som er viktige aktiviteter for dem.

Det er behov for å se nærmere på måter å kartlegge funksjon på. Vi er med i et internasjonalt samarbeid for å få til en felles kartlegging av funksjon hos barn med AT.

## Referanser:

- Tverrfaglig artikkelsamling om ataxia telangiectasia, Kap1, Ataxia telangiectasia – medisinsk introduksjon, Småskrift 44, Frambu, (kommer våren 2008)
- Riise R, Ygge J, Lindman C et al. Ocular findings in Norwegian patients with ataxia-telangiectasia: a 5 year prospective cohort study. Acta Ophthalmol.Scand. 2007
- Kunze, J. School learning and social/emotional adjustment. Kap. 13 Handbook of caregivers 04/2000
- Helsetilsyn, S. Veileder i rehabilitering av mennesker med progredierende nevrologiske sykdommer. Sosial- og Helsedepartementet. (2000).
- [Taylor AM](#), [Byrd PJ](#). Molecular pathology of ataxia telangiectasia. J Clin Pathol. 2005 Oct; 58(10):1009-15.
- Håndbook for caregivers 04/2000 [info@atcp.org](mailto:info@atcp.org)  
<http://www.communityatcp.org/NETCOMMUNITY/Page.aspx?&pid=239&srcid=401>  
(081007)
- Individuell plan 2005 veileder til forskrift om individuell plan , Sosial- og helsedirektoratet (2005). [Oslo], Sosial- og helsedirektoratet.
- Haley, S.M., Coster, W.J., Ludlow, L.H., Haltiwanger, J.T., & Andrellos, P.J. Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI). Boston, MA: New England Medical Centre Hospitals. (1992).
- Dolva A.S: "PEDI: Pediatric Evaluation of Disability Inventory" Ergoterapeuten nr 10/1997
- Gjørum, B., B. Grøholt, et al. (1998). Mestring som mulighet i møte med barn, ungdom og foreldre. [Oslo], Tano Aschehoug.

## Vedlegg III

### LEVE MED EN KROPP I STADIG FORANDRING.

#### Sammendrag.

**Hensikt:** Barn med den progredierende sykdommen AT må leve med en kropp i stadig forandring, med tap av ferdigheter og med å bli mer avhengig av hjelp. Det forandrer deres livsverden. Hva betyr det for et barn og hvordan ser det på seg selv og sin kropp?

**Design:** Finne kunnskap som viser barnets perspektiv på hvordan det er å leve med en kropp i stadig forandring og hvordan det påvirker synet på kroppen.

**Materialet:** Artikler som omtaler barn med en progredierende sykdom og / eller bevegelsehemming som sier noe om barnet forhold til egen sykdom og kropp.

**Metode:** Et litteratursøk i forskjellige databaser på engelsk og norsk med søkeord som Ataxia Telangiectasia, progredierende, mestring, selvfølelse og kroppsfenomenologi. Kvalitativ vurdering av resultater.

**Resultat:** Sammenligning med barn med RA og med Duchenne muskeldystrofi gjør at man kan forvente at barn med AT også vil ha lavere score på helserelatert livskvalitet (HRQoL), men ikke at de derfor har en dårligere livskvalitet eller selvfølelse.

**Konklusjon:** En kartlegging av barns HRQoL kan screene ut de som rapporterer en dårligere HRQoL enn forventet for barn med en sammenlignbar diagnose. Barnets perspektiv må komme mer frem.

**Nøkkelord:** barn, progredierende, kropp, mestring, selvfølelse

#### Summary:

**Aim:** Children with the neurodegenerative disease AT have to live with a body in continuous change, loss of skills and becoming more dependent on support. This will change their life world. What does that mean for a child and how does it affect his self-image and body-image.

**Design:** Find research showing the child's perspective on how it is to live with a body in continuous change and the impact on body-image.

**Material:** Articles describing children with a progressive illness or motor impairment and telling something about the children's outlook on their illness and body.



**Method:** Searching for literature in different database's in English and Norwegian with search words like, Ataxia Telangiectasia, progressive, coping, self-esteem, lived body and phenomenology. Qualitative analyses of the results.

**Results:** Comparison to children with RA and Duchenne muscle dystrophy gives the expectation that, children with AT also will show a lower score on a HRQoL, but need not have a decreased quality of life or self-esteem.

**Conclusion:** Using a HRQoL can screen for those with a lower score than expected for a comparable illness, so those in need can get support.

**Keywords:** child, disabled, degenerative, coping, self-esteem

”Hvis jeg ikke hadde hatt AT, hadde jeg ikke fått støttekontakt, trax, permobil, rullestol eller sykkel. Det er litt kjedelig å ha AT noen ganger. Når jeg tegner, så kommer det litt kluss og tull. Emil kan gå alene og stå på huet. Det kan ikke jeg og det er litt dumt”

Anita 11 år.(1)

Innledning.

Vi tar det for gitt at barn skal ha kunnskap om egen kropp og hva deres kropp kan og ikke kan. Barn skal tørre å stole på sine egne opplevelser av kroppen både det som kjennes positivt og godt og det som kjennes mer negativt og vondt eller vanskelig. Barn skal være seg bevisst at alle mennesker er unike, ikke to er like. Barnet skal være seg bevisst hvordan kroppen fungerer og reagerer. Da tenker jeg ikke bare på hvordan kroppen beveger seg, men også hvordan kroppen reagerer på bevegelser, på berøring og på sanseinntrykk. Barn skal lære hvordan kropp og følelser henger sammen.

Vanligvis er det en utvikling som skjer uten at vi er oss så veldig bevisst at den skjer.

Barn har en indre drive til å komme seg opp og stå og til å ville utforske verden omkring. Hva skjer når kroppen ikke oppfører seg ”som den skal”? Hvordan oppleves da verden omkring?

I møtet med barn med en progredierende sykdom i habiliteringstjenesten ser jeg barn som strever motorisk og som er i godt humør. Jeg lurer på hvordan de egentlig har det. Jeg har tatt som utgangspunkt barn med den progredierende sykdommen Ataxia Telangiectasia, AT. Dette er en medfødt progredierende sykdom som viser seg tidlig i barndommen. Den påvirker spesielt lillehjernen og immunsystemet. De mest synlige symptomene er nedsatt balanse og koordinasjon (ataxia) samt utvidede blodårer i den hvite delen av øynene (telangiectasia). (2)

Fra å være gående barn med litt balanseproblemer, blir de etter hvert rullestolavhengig ved ca 10-12 års alder. Ataksien som gir ufrivillige bevegelser i kroppen, viser seg ikke bare i balanseproblemer, men også i kontroll over hendene, hodet og øynene. En del barn får etter hvert spisevansker. Noen får derfor en gastrostomi for å få tilført nok næring. Noen får problemer med dårlig utlufting i lungene og kan derfor trenge pustehjelp i perioder eller ligger med pustehjelp om natten. Etter en periode med rask forverring og tap av funksjoner, kommer de tidlig i ungdomsalderen i en mer stabil tilstand hvor de må lære seg å leve med den funksjonshemming som de har fått. De må lære seg å fordele kreftene sine utover dagen i forhold til de aktivitetene de skal være med på og den energien de har i utgangspunkt. Hver gang de mister en ferdighet må de lære igjen om og på hvilken måte de kan gjennomføre aktiviteter til tross for sine funksjonshemninger. Ut fra et fenomenologisk perspektiv faller barnas verden litt sammen hver gang sykdommen forverrer seg. De må tilpasse seg verden på nytt. Når vi spør dem hvordan de har det, svarer de som oftest at det går bra. Varni (3) har vist at opptil 50 % av alle barn med CP kan selv rapportere hvordan de har det ved å fylle ut et spørreskjema (HRQoL health related quality of life). Da kan vi forvente at barn med AT kan gjøre det samme. Vi har lite oppmerksomhet mot barnets egen opplevelse av funksjonshemming som et kroppslig fenomen og den smerte, lidelse, frustrasjon og sorg den kan medføre. (4) For å kunne lage en strukturert studie av barnets perspektiv vil jeg først se hva som er skrevet i faglitteraturen. Derfor har jeg foretatt en litteraturstudie. Jeg ser etter litteratur hvor barn uttaler seg om sitt forhold til egen kropp og hvordan de mestrer stadige forandringer i kroppen i hverdagen.

Kroppen som tilgang til verden.

Den franske filosofen Maurice Merleau-Ponty (5) hevder at mennesket ikke kan deles i to, men at menneskets eneste mulighet til å oppleve ting, tenke eller utføre noe, nettopp er å gjøre det som en enhetlig psykofysisk kropp. Å være menneske betyr å eksistere i verden som kropp, en sansende, persiperende, handlende, tenkende, følende og talende kropp, en integrert enhet. Kroppens forhold til verden er ikke mekanistisk, biologisk eller intellektuelt, men eksistensiell. (6) Kroppen er på samme tid subjekt og objekt, både for oss selv og i forhold til andre. Vi ser og blir sett. Vi hører og blir hørt.(7) Kroppen er vår tilgang til verden. Enhver forandring i kroppen fører til en forandring av vår opplevelse av verden.

Små barn opplever omverdenen gjennom kroppen først. (8) De oppdager sin egen kropp, ser på og blir kjent med egne hender og føtter. Kroppen blir grensen mellom det som er opplevd og det som enda ikke er opplevd. Eksperimentering er å jobbe med den oppdagelsen du har gjort. Så opplever barnet en kroppslig selvutdanningsprosess når hun eller han møter motstand og ser mulighetene som verden tilbyr. Vi ser ønske om å gripe noe, ergrelsen når hun faller, utålmodigheten i å drikke og mest gleden av mestring. Inkorporering betyr at barnet har overvunnet motstanden i kroppen om å integrere en ny ferdighet. Så kan de bruke energi på noe nytt. Den tredelingen av oppdage, eksperimentere og inkorporere viser risikomomenter for barn med bevegelsehemninger. (8) De må slåss hardere for hver ny funksjon, det er færre mestringsopplevelser og automatiserte ferdigheter må kanskje læres på nytt etter en operasjon eller progresjon i sykdommen.

I vårt daglige liv er ikke kroppen gjenstand for vår oppmerksomhet og bevissthet. En velfungerende kropp er fraværende fenomenologisk.(9) Det vanlige er at tingen/verden er i sentrum for vår oppmerksomhet – utgjør figur mens kroppen glir i bakgrunnen. Når kroppen ikke fungerer som den skal blir plutselig den figur. ”Den” fungerer ikke som jeg vil eller gir meg smerter. Jeg blir fokusert på benet på grunn av en fot som svikter av og til men også på at jeg ikke bare kan gå på kjøkkenet for å hente noe å drikke. De relative avstandene i mitt eget hus har blitt forandret. Det som var et par skritt før er nå en lang vei med behov for støttepunkter underveis. Bruker jeg krykker blir det vanskelig å få med meg et glass brus fordi jeg ikke har hender nok.

Vår livsverden er den virkelighet som vi til daglig lever våre liv i og som vi tar for gitt i alle våre aktiviteter. Barn som mister funksjon på grunn av en progredierende sykdom opplever endring av sin livsverden. De må gjennom nye prosesser med å erfare, eksperimentere og integrere helt grunnleggende ferdigheter.

Toombs har omtalt hvordan livsverden forandret seg da hun fikk den progredierende sykdommen MS. ”Min opplevelse av det jeg kan, blir endret. Før kunne jeg gå uten å tenke over det. Om jeg liker det eller ikke, det er visse aktiviteter, stillinger, bevegelser etc. som ikke lenger er i mitt kroppslige arsenal.” (10 s.208)

Barnets følelse av selvstendighet blir sterkere når det kommer seg opp og går fritt, når de mister den ferdighet, mister du også en del av din selvstendighet. (10)

Mulderij (11) og Bleeker (12) er to av de få forfattere som har vært mye sammen med fysisk funksjonshemmede barn, observert de og snakket med de om hvordan de har det. De har laget en oversikt over hvordan barn kan oppfatte deres kropp ut fra et

fenomenologisk perspektiv. De snakker om den forargelige kroppen, som ikke vil det barnet vil og som barnet ikke kan stole på. Den har en sterk sammenheng med å ville tilfredsstille barnets behov for vitalitet. ”Jeg blir misunnelig” sier Laura ”de løper så fort og det kan ikke jeg”. Eller som Anita sa: ”Emil kan gå alene og stå på huet og det kan ikke jeg”. (1) Men det kan også være kroppen som hindrer deg i å si det du vil si, fordi ordene ikke kommer ut eller for sakte. Det kan også gi en grunnleggende følelse av utrygghet.

Den følsomme kroppen er kroppen som sier fra om hva som oppleves som godt og ubehagelig. Godt å kunne slappe av i et varmt basseng eller badekar eller ubehaget ved å bli sliten av i sitte i rullestolen over (for) lang tid. Kroppen har behov for vedlikehold og blir utsatt for diverse former for terapi. Ofte er ikke bare de timene sammen med terapeuten terapitimer, men de får beskjed om å ta vare på og være oppmerksomme på kroppen også når de er hjemme. Blant annet sitte i riktige stillinger for å unngå feilstillinger.

En annen type kropp de opplever er den avhengige kroppen. De er avhengige av andre til en del intime handlinger som toalettbesøk, vask og stell. De kan være mer eller mindre avhengige av hjelp til andre dagligdagse aktiviteter som spise, forflytte seg, finne frem saker og ting og lignende. Så finnes den iøynefallende kroppen. Barn i rullestol og barn som beveger seg annerledes enn andre, blir iøynefallende og lett kommentert av andre. Noen snakker over hodet på dem og ikke til dem. Flere barn med funksjonshemninger enn barn uten funksjonshemninger blir mobbet. Noen lærer seg å takle mobbing med å forklare eller tøyse det bort, andre blir sinte eller begynner å gråte. Eldre barn kan oftere forklare hva som feiler dem. Derfor er det viktig at barn vet hva som feiler dem også og at de har korrekt informasjon. Også funksjonshemmede barn kan oppleve den vitale og livskraftige kroppen. Gleden de viser etter å ha råkjørt med en elektrisk rullestol eller i aktiviteter i bassenget er en del av det eller det å vise sin fysiske styrke på noen områder. Noen finner også den gleden og opplevelsen av den livskraftige kroppen i å se på andre spille fotball eller danse.

Hvordan passer dette for barn med AT?

Barn med AT opplever også den kroppen som du ikke kan stole på. I et lengre perspektiv opplever de at kroppen gradvis svikter og de har både et bilde av det å være frisk, blandet med nye erfaringer av sviktende funksjon. I det daglige opplever de at de ikke kan stole på at kroppen gjør som de hadde tenkt at den skulle gjøre. For eksempel

når Anita sier: ”Når jeg tegner så kommer det litt kluss og tull.” På DVD-en ”Vi har AT” (1) høres også hvor sen språket er og at de strever med å få sagt det de vil.

Den avhengige kroppen blir mer tydelig i ungdomstiden. I en fase hvor andre ungdommer får mer frihet til å gjøre seg erfaringer i hvordan kroppen fungerer under visse omstendigheter og frigjør seg etter hvert fra foreldrene, må ungdommer med progredierende sykdom lære seg å leve med at de mister ferdigheter og blir mer avhengige av sine foreldre.

Heldigvis opplever barna også den vitale kroppen. Morten har AT. Foreldrene hans forteller: ” Helt til noen måneder før sin død satt Morten på post under elgjakten, måkte snø, arbeidet i skogen og kjørte ved til de gamle i bygda.(13) På DVD-en ser vi flere barn som opplever den vitale kroppen. I bassenget hvor de kan bevege seg uten støtte av andre, på en biski hvor de opplever fart og spenning eller kjøre rullestol foran rekken av klassekamerater og sette tempo for klassens løpetur. Her er det mange muligheter.(1)

Metode:

Jeg har søkt etter forskning ut fra barnets perspektiv, hvor barn sier noe om å leve med kropp i forandring og hvordan det påvirker hverdagen.

For å finne relevante artikler har jeg søkt i store databaser som omfatter flere disipliner. [www.ejournals.ebsco.com](http://www.ejournals.ebsco.com) er en webside med tilgang til elektroniske journaler fra mange store utgivere.

PubMed er verdens største database innen medisin, sykepleie, odontologi, veterinærmedisin, helsestell og preklinisk vitenskap.

PEDro (Physiotherapy Evidence Database) er en database over behandling og forebyggende tiltak innenfor fysioterapi.

Opplevelse av kropp kan være beskrevet som en del av selvfølelse eller det å mestre. Derfor har jeg søkt med følgende søkeord: Barn, funksjonshemmet, progredierende, kronisk, muskeldystrofi, mestrings, kroppsbevissthet, selvfølelse, kroppsfenomenologi Child, disability, neurodegenerative, progressive, chronic, muscle dystrophy, coping, awareness, body-awareness, self-esteem, phenomenology and lived body

Jeg har søkt i flere kombinasjoner av søkeord med enten barn/child, funksjonshemmet/disability med flere av de andre søkeordene.

I EJS fikk jeg 396 treff.

I Pubmed (med limits barn 6-19 år, etter 1998, språk engelsk) fikk jeg 351 treff.

I PEDro fikk jeg ingen treff.

De artiklene ble grov sortert på følgende kriterier:

De må omhandle barn og minst to av følgende kriterier: funksjonshemmede, bevegelseshemmet, progredierende sykdom eller kronisk sykdom.

Det ble påfallende at det er mange flere undersøkelser som sier noe om hvordan det er for foreldre å få et barn med en funksjonshemming og for søsken hvordan det påvirker dem å ha en funksjonshemmet bror eller søster enn undersøkelser som viser det funksjonshemmedes barns perspektiv.

Fordi det å ikke være et selvstendig stående/gående menneske lenger er en av de store endringer både i livsverdenen og hvordan andre oppfatter deg, har jeg tatt det som inkluderings kriterium. Jeg valgte de gruppene med en bevegelseshemming/mobility impairment. Jeg valgte derfor å ta ut studier av gående barn med kroniske sykdommer.

De artiklene som jeg satt igjen med da er selektert etter:

Studier fra 1998 til nå, alder på barn er innen 7-19 år, beskriver barn med en fysisk funksjonshemming som gir nedsatt mobilitet, beskriver barnets opplevelser i forhold til egen sykdom og kropp, ”abstract” har med et av ordene – mestring – selvfølelse - kroppsbevissthet – coping, self-esteem, self-concept, (body)-awareness

Relevans for denne studien ble vurdert etter om det studien omhandler, 1. barn med progredierende sykdom, 2. barn med bevegelseshemming 3. barn med bevegelseshemming liten del av materialet. Og om studien hadde barnets forhold til sykdom og eller egen kropp som 1. hovedtema, 2. del av tema, 3. underordnet tema.

Artiklene ble så vurdert på kvalitet etter følgende kriterier.

Sett inn tabell 1

De artiklene som sto igjen da er satt opp i tabell 2.

Sett inn tabell 2

Artiklene ble så gjennomgått i detalj for å finne relevant stoff som kunne belyse:

Livsverden - syn på egen sykdom - syn på egen kropp

Beskrivelse av testene artiklene refererer til:

OSIQ Offer Self Image Questionnaire (17)

Testen måler tilpassing og selvfølelse i ungdommer 13-19 år. Det er 129 uttalelser fordelt over 12 områder; Impulse Control, Family Functioning, Emotional Tone, Self-Confidence, Body Image, Vocational Attitudes, Social Functioning, Ethical Values, Self-Reliance, Mental Health, Sexuality og Idealism

Quality of life (QoL) er definert som et individs oppfatning av deres plass i livet in konteksten av kulturen og verdsettet som de lever i og i forhold til deres mål og forventninger, standarder og bekymringer.

Health related quality of life (HRQoL) er definert som en QoL hvor dimensjonen personlig syn på ens egen helse og sykdom er tilføyet.

Peds Qol er en standardisert test som er aldersrelatert og oversatt til flere språk. Den har spørsmål som skal besvares med aldri, nesten aldri, noen ganger, ofte eller alltid.

Tema er helse/aktivitet, følelser, sosialt og skole.

TACQOL er en nederlandsk produsert og validert test som består av syv områder med åtte deler. Fysiske problemer (mavesmerter, søvning), selvstendighet (kan ikke gå alene til skolen, kan ikke drive med aktiviteter alene), motoriske problemer (kan ikke løpe, har dårlig balanse), kognitiv funksjon (kan ikke konsentrere seg, skrivevansker), sosial funksjon (vansker med å leke eller snakke med andre barn, like å være sammen med andre barn), positive følelser (følge seg glad og fornøyd) og negative følelser (føle seg trist eller sint). Mine oversettelser.

Testen fungerer best for barn under 12 år.

Tre ønsker teknikk: Om du kunne ønske deg tre ting, hvilken som helst tre ønsker, hva ville de være da? Ønskene blir så satt inn i en av følgende 13 kategorier: 1 materielle ting, 2 (kjæle)dyr, 3 aktiviteter, 4 mellommenneskelige/familiære, 5 fremtid/mål, 6 personlige karaktertrekk, 7 situasjonsbetinget, 8 situasjon/helsebetinget, 9 altruisme, 10 fantasi, 11 negative ønsker, 12 ingen ønsker, 13 diverse.

Hva sier artiklene om livsverden?

Artiklene beskriver i liten grad den hverdagen barn med en bevegelseshemming har. Grootenhuis tar utgangspunkt i at det å vokse opp med en bevegelseshemming gir flere utfordringer for barn og ungdom. Begrenset tilgang til samfunnet fører ofte til eksklusjon fra diverse aktiviteter i og utenom skolen. Bevegelseshemming innebærer en stadig bruk for støtte, omsorg og behandling. I tillegg må unge mennesker takle en

varierende grad av avhengighet av deres sosiale nettverk. Grootenhuis sier også at selve muskelsykdommen leder til mindre aktivitet og deltakelse. Hun kobler tap av motoriske ferdigheter med nedsatt livskvalitet.

Grootenhuis definerer HRQOL som et individs mulighet om å utføre dagligdagse aktiviteter, nødvendig for å møte de basale behov, å kunne utføre de vanlige roller og beholde helse og velvære. Hun viser at hos gutter med muskeldystrofi er også HRQOL betydelig lavere enn friske jevnaldrende. Det som trekker ned er som forventet emnene motorikk og selvstendighet. Men barn under 12 år skårer også dårligere på sosial fungering og positive følelser. Nereo viser at gutter med muskeldystrofi oftere ønsker seg en aktivitet enn jevnaldrende når de blir spurt om å komme med tre ønsker. Det var kanskje forventet at de ville hatt flere helserelaterte ønsker.

Erkolahti viser at ungdommer med RA lever et nokså normalt liv, til tross for fysisk ubehag og trusselen at sykdommen kan blusse opp. De er bekymret over egen helse og ikke særlig stolt over egen kropp. At barn med RA har problemer med å finne mål for hva de skulle bli eller skoleprestasjoner blir forklart med at det kan vise noe av det presset de føler i sitt liv. Det kan være vanskelig å tenke på fremtiden og samtidig være bekymret for ens helse. De viser også at ved mer innskrenket leddbevegelighet og funksjonelle begrensninger er selvfølelsen lavere.

### Syn på egen sykdom

Barn med muskeldystrofi under 12 år som beskriver sine ønsker er ikke sykdomsorienterte og mer lik sine friske jevnaldrende enn ulik. Nereo er usikker om dette er på grunn av vegring mot å blottstille seg selv, tilpassing eller aksept av egen situasjon eller at det er en fremdeles utviklende bevissthet rundt konsekvensen av egen situasjon.

Grootenhuis finner at barn scorer lavere på HRQoL på motoriske problemer og selvstendighet. Det er omtrent som forventet. Det er negativt overraskende at barn også scorer lavere på sosial og emosjonell funksjon. Det er positivt overraskende at barn med muskeldystrofi skårer bedre på "andre fysiske problemer." Erkolahti beskriver at ungdommer med RA innser at sykdommen kan påvirke og skade kroppen men til tross for sykdommen føler de seg frisk og sterk. Hun forklarer det med at dette er en opplevelse som kan være resultat av å ta godt vare på en egn helse. Det kan også være et forsvar, en maske de holder opp. Både Erkolahti og Grootenhuis er inne på tanken at sykdommen gir en endring i oppfattelse av hva som er betydningsfull og hva som er et



problem. Grootenhuis sier også at det er flere som har sett samme resultat at grad av funksjonshemming ikke nødvendigvis har sammenheng med oppfattet livskvalitet

Syn på egen kropp.

Ingen av artiklene handler direkte om hvordan barn ser på sin egen kropp. Den kommer indirekte til uttrykk gjennom del emner i tester. TACQOL hos Grootenhuis har som del emne fysiske problemer og motoriske problemer. OSIQ har et del emne kroppsbilde. I tre ønsker teknikken har de laget en kategori ønsker som har med helse å gjøre (8 situasjon/helsebetning). Barn scorer lavere på motoriske problemer og er realistiske i hva de kan eller ikke kan. De har likevel en oppfattelse av seg selv som frisk med lite fysiske symptomer eller problemer.

Analyse

Barn med AT kan ha en livsverden som kan sammenlignes med livsverden til gutter med muskelsykdommer. De har en lignende progresjon i deres sykdomsbilde, de blir rullestolavhengig i barnealderen, i tidlig ungdomsalderen blir de avhengige av hjelp fra andre. Begrensning i tilgjengelighet til samfunnet og en redusert deltakelse kan jeg kjenne igjen i barn med AT. Ikke fordi det ikke er tilrettelagt for de, men fordi de må begrense hva de kan være med på for å tåle det fysisk. Det vil sannsynlig også påvirke deres sosiale fungering. Da kan vi forvente at barn med AT også vil skåre lavt i positive følelser, som gutter med muskelsykdommer gjør. Begge er frem til 12 år i perioden med tap av gangfunksjon. Gutter med muskelsykdommer under 12 år er ikke så opptatt av sykdom og velger aktivitet. Det hadde vært spennende å se om det gjelder for barn med AT. Det kan være alderen, at de tar sorgen over tap av funksjon mer innover seg og/ eller med at de nå er rullestolavhengige.

Det er lite fokus på hvordan barna forholder seg til egen kropp. Det kommer som et uventet biprodukt: at barn med store fysiske vansker ikke bryr seg så mye om fysisk ubehag. De har ikke blitt spurt videre hvordan de opplever å ha fysisk ubehag. Det kan tenkes at det er rett at de ikke bryr seg, men det kunne også være at de har så dårlig kontakt med sin egen kropp at de ikke legger merke til det som skjer i kroppen. At den fraværende kroppen til en ungdom uten problemer, har blitt til en forargerlig kropp eller sviktende kropp for en ungdom med muskesykdommer.

### Refleksjon.

Jeg er fremdeles nysgjerrig på hva det er som barna opplever som problemer. Om det er forskjell i hva som oppleves som problem for barn med en funksjonshemming og et friskt barn. Når livsverden forandrer seg er det andre ting som blir figur og kommer i fokus. Det kan være kroppen som ikke fungerer eller aktiviteten de ikke kan delta i eller savn av et sosialt nettverk. Kanskje kommer det positive ting i fokus også. Det at familien gjør mye sammen eller å få flere dataspill enn jevnaldrende, ha en avlastningsfamilie/støttekontakt å reise til og gjøre ting sammen med. Ingen av spørreskjemaene tar hensyn til dette. Da blir det også vanskelig å vite hva som er viktig for dem og hvor barna kunne trenge hjelp.

### Konklusjon.

Det er viktig ikke å bare telle de medisinske problemer, men å inkludere effekten dette har og hvordan utfordringen blir oppfattet av den involverte personen. Sånne studier har ikke blitt gjennomført så ofte enda. Det har vært vanskelig å finne artikler som lar barnet komme til ordet og få frem hans eller hennes historie. Det nærmeste jeg har kommet er studier hvor barn har blitt oppfordret til selv å rapportere om sin livskvalitet gjennom forskjellige typer spørrelistor.

Barn med AT kan forventes å kunne selvrapporere om sin livskvalitet ved hjelp av en HRQoL. De vil ha en dårligere HRQoL score enn friske barn. Men ikke nødvendigvis en dårligere livskvalitet. Vi kan begynne med å screene barn med AT på deres helse relaterte livskvalitet. De som skårer dårlig på egenrapport livskvalitet må vurderes om det er behov for å få et tilbud som kan hjelpe dem som passer han eller henne. Da må vi gå inn og spørre mer direkte hva det er som er vanskelig for den enkelte og ta barnets perspektiv på alvor. Det kan til og med være viktigere for barn med AT enn fysisk trening.

Referanser:

1. Frambu. "Vi har AT" 2005:DVD, 22 min.
2. Stray-Pedersen A, ed. Ataxia telangiectasia – medisinsk introduksjon: Frambu 2008.
3. Varni J W ea. Health-related quality of life of children and adolescents with cerebral palsy: hearing the voices of the children. *Developmental Medicine & Child Neurology* 2005(47):592-7.
4. Grue L. Motstand og mestring om funksjonshemming og livsvilkår. Oslo: Abstrakt forl. 2001.
5. Merleau-Ponty M. Kroppens fenomenologi. Oslo: Pax 1994.
6. Østerberg Dag. Kroppens fenomenologi, Merleau Ponty M. Innledning. Oslo: Pax 1994.
7. Duesund L. Kropp, kunnskap og selvoppfatning. Oslo: Universitetsforl. 1995.
8. Mulderij KJ. Dualistic Notions About Children With Motor Disabilities: Hands to Lean on or to Reach Out? *Qualitative Health Research*. 2000;10(1):39-50.
9. Thornquist E. Vitenskapsfilosofi og vitenskapsteori for helsefag. [Bergen]: Fagbokforl. 2003.
10. Toombs SK. Illness and the paradigm of lived body. *Theoretical Medicine*. 1988;9:201-26.
11. Mulderij KJ. Research into the lifeworld of physically disabled children. *Child: Care Health & Development*. 1996;22(5):311-22.
12. Bleeker H. Mulderij KJ. The experience of motor disability. *Phenomenology + Pedagogy* 1992;X:1-18.
13. Haug MK, Holtskog W, Brønmo MS, Munthe-Kaas B, Frambu senter for sjeldne funksjonshemninger. Ni unge om sjelden funksjonshemming. Siggerud: Frambu senter for sjeldne funksjonshemninger 2005.
14. Grootenhuis M. A., Boone J de, Kooi A J. van der. Living with muscular dystrophy: health related quality of life consequences for children and adults. *Health and Quality of Life Outcomes*. 2007;5(31).
15. Erkolahti R.K. IT, Saarijärvi S. Self-image of adolescents with diabetes mellitus type-I and rheumatoid arthritis. *Nord J of Psychiatry*. 2003;57(4):309-12.
16. Nereo Nancy E. HVJ. Three Wishes and Psychological Functioning in Boys with Duchenne Muscular Dystrophy. *J Dev Behav Pediatr* 2003;24(2):96-103.
17. D. Offer MD, E. Ostrov, J.D., Ph.D., K. I. Howard, Ph.D., and S. Dolan, M.A. . Offer Self-Image Questionnaire for Adolescents, Revised (OSIQ-R). [cited 2008; Available from:  
[http://portal.wpspublish.com/portal/page?\\_pageid=53,102717&\\_dad=portal&\\_schema=PORTAL](http://portal.wpspublish.com/portal/page?_pageid=53,102717&_dad=portal&_schema=PORTAL)

Tabeller til Leve med en kropp i stadig forandring.

tabell 1

Kriterier for vurdering av kvalitet.	
Utvalg	Var det et stort nok utvalg Var utvalget representativ Ble gruppen sammenlignet med en norm eller en sammenlignbar gruppe friske barn
Test	Er testen reproduserbar
Resultat	Gir testen svar på det de spør om

tabell 2

Referanse	Mål	Utvalg	Forhold til egen sykdom	Forhold til egen kropp	Relevans	Validitet
Grooten huis M A (14)	Teste HRQoL hos barn med MD	40 barn med MD 6-11 år, 18 barn 12-17 år 22 barn 36 rullestol avhengige	Selv rapport helse relatert livskvalitet	Gjennom del emner Fysiske problemer Bevegelses funksjon selvstendighet	3*	Testet mot norm. t-test god validitet
Erkolah ti R. (15)	Teste forskjell i selvpoppfattning barn med RA, DM og friske barn	25 barn med RA 16-19 år Funksjons nivå medium	Indirekte gjennom OSIQ	Gjennom del emnet kropps bilde i OSIQ	3*	Mot kontroll gruppe God validitet
Nereo N (16)	Utvikle resultat score for ”tre ønsker” teknikk	74 gutter DMD 6-12 år 31 rullestol avhengig	Forhold til sykdom kan komme inn som type ønske	Forhold til kropp kan komme inn i som type ønske	2*	Testet mot søsken samme aldersgruppe God validitet

MD= muskeldystrofi, DMD= Duchenne muskeldystrofi, RA= reumatoid artritt, DM= diabetes mellitus

## **Vedlegg IV**

### **Fordeling ansvar forfattere artikkel ”I forkant av forandring”**

Artikkelen ”I forkant av forandring” er skrevet av Ellen Velema og Trudy Burgers.

Ellen Velema har vært ansatt som fysioterapeut ved Habiliteringstjenesten i Hedmark, barneseksjonen siden 1997.

Trudy Burgers har vært ansatt som fysioterapeut ved Habiliteringstjenesten i Hedmark, barneseksjonen siden 1999.

Ansvar for oppfølging av barn med AT er delt mellom oss. Vi har ansvar for oppfølging av halvparten av barna, men ser ofte på barna sammen når vi gjør videoopptak og/eller når vi vurderer videoopptak.

Høsten 2007 har vi i felleskap skrevet artiklene ”Motorikk ved AT” og ”Fysioterapi og ergoterapi ved AT” som ble publisert i april 2008 i småskrift 44, Tverrfaglig artikkelsamling om ataxia telangiectasia, ISBN 1501-973X

Ellen Velema har bearbeidet det materialet som ligger i de to artiklene til en artikkel som er tilpasset publisering i fagtidsskriftet for fysioterapeuter ”FYSIOTERAPEUTEN”.

Trudy Burgers har lest og godkjent manuskriptet.

Begge har skrevet under på oversendelsesbrev til Fysioterapeuten.