



Fysioterapi til barn med Metakromatisk Leukodystrofi (MLD)

Ragnhild B. Håkstad

**Mastergradsoppgave i helsefag, studieretning klinisk nevrologisk fysioterapi,
fordypning barn.**

Faggruppe for master og PhD.- utdanning i helse- og omsorgsfag.

Institutt for helse- og omsorgsfag,

Det helsevitenskapelige fakultet

Universitetet i Tromsø

Juni 2010

Forord

Jeg vil innlede med å rette en stor takk til alle som har hjulpet meg med å få realisert dette prosjektet. Det hele startet med mitt møte med barn med MLD i egen klinisk praksis, der jeg har latt meg imponere over hvordan en familie i en så vanskelig situasjon klarer å åpne seg la oss som fagpersoner ta del i deres tilværelse. Det har vært en lærerik opplevelse, som har inspirert meg til å yte mitt beste og finne ut mest mulig om hva jeg kan bidra med som fysioterapeut. Mitt engasjement og interessen for feltet ble oppmuntret av fagpersoner på Frambu, da spesielt fysioterapeut Kaja Giltvedt, som gav meg motivasjon og bidro med ideer i planleggingsfasen til prosjektet.

Videre vil jeg takke alle som har bidratt til at jeg har kommet i kontakt med fysioterapeuter til prosjektet, her vil jeg spesielt nevne Arild Bredeesen, nettredaktør for MLD Norge, som har formidlet min henvendelse til foreldregruppen. Ikke minst er jeg veldig takknemlig ovenfor fysioterapeutene som stilte seg til rådighet, og som villig har delt sine verdifulle erfaringer og sin kompetanse med meg.

I skriveprosessen har veileder Marianne Aars vært en god støttespiller, som både har hjulpet meg å løfte blikket og holde oversikt underveis, samt bidratt med gode faglige innspill og nyttige diskusjoner. Gode kolleger, familie og venner skal også ha takk for at de har tatt seg tid til å lese oppgaven, og for nyttige og konstruktive tilbakemeldinger.

Til slutt må jeg ikke minst takke min kjære mann som har stilt opp på alle måter, og tålmodige barn som har latt mamma gjøre ”skolearbeidet sitt”. Den gode støtten på hjemmebane har vært uunnværlig og gitt meg motivasjon til å stå på i arbeidet.

Berøringen er som en fargerik regnbue
fra vår første tid i livmoren
og gjennom hele livet –
inntil det øyeblikket da vi forlater det.

- Ole Fyrand -

Sammendrag

Denne oppgaven omhandler fysioterapeuters oppfølging av barn med MLD. Bakgrunnen for prosjektet stammer fra egen klinisk praksis, der jeg oppdaget at det fantes lite skriftlig dokumentasjon om behandlingstilbudet til disse barna. I arbeidet innenfor en fagtradisjon som vanligvis er opptatt av å fremme funksjonsbedring, kan møtet med barn med progredierende sykdom være en stor utfordring. Hensikten med prosjektet var å utforske fysioterapeuters erfaringer fra sin kliniske praksis med barn med MLD. Kunnskap om hva som har vært betydningsfullt i fysioterapeuters arbeid med disse barna, kan bidra til en bedre oppfølging av barn med MLD i fremtiden. Ut fra en vitenskapsteoretisk posisjon preget av fenomenologisk og hermeneutisk tenkning, har jeg brukt semi-strukturert intervju som metode for tilvirkning av datamaterialet. Seks fysioterapeuter ble intervjuet, transkriberingen ble gjort i anonymisert form. Analysen av materialet har vært en prosess med systematisering av datamaterialet gjennom etablering av koder og kategorier, som har blitt videre tolket og bearbeidet ved anvendelse av relevant teori. Her har både kroppsphenomenologisk tenkning, kunnskap om sykdommen MLD og teori knyttet til fysioterapeuters fagutøvelse blitt brukt. Resultatene viser at fysioterapeutene har erfart at møtet med barn og deres familier har gjort sterkt inntrykk på dem, både som fagpersoner og medmennesker. Et tett samarbeid med både foreldre og øvrige fagpersoner rundt barna er nødvendig for å gi et godt tilbud, men også for å mestre påkjenningene som de opplever at ansvaret for barna medfører. I arbeidet med barn med MLD utfordres fysioterapeutene til å bruke seg selv og sin kunnskap på nye måter. Ettersom barna taper både motoriske og kommunikative ferdigheter, gir den kroppslige samhandlingen, gjennom bevegelse og berøring, muligheter for kommunikasjon og positive opplevelser i barnas hverdag. Håndteringen av smerter og spastisitet må ivaretas ut fra barnets situasjon her og nå, samtidig må fysioterapeutene vurdere sine tiltak i lys av sykdomsutviklingen som vil komme. Barnas lungeproblematikk er gradvis økende. Fysioterapeutene ser lungefysioterapi som en viktig del av oppfølgingen, men medisinske apparater og medikamenter inkluderes i liten grad i behandlingen. Møtet med barn med MLD er for fysioterapeutene et møte med annerledeshet, der de har blitt berørt av situasjonen som barna og deres familier står ovenfor. Samtidig har de underveis i prosessen lært mye om seg selv og sin rolle som fysioterapeut.

Nøkkelord: metakromatisk leukodystrofi (MLD), progredierende sykdom, fysioterapi.

Abstract

This thesis is about physiotherapy follow-up of children with MLD. The background for the project stems from my own clinical practice, where I discovered that there was little written documentation concerning treatment for these children. When working within an academic discipline that is usually characterized by promoting functional improvement, children with progressive disease can be a challenge. The purpose of this project was to explore experiences of physiotherapists in their clinical practice with children with MLD. Knowledge of what the physiotherapists have emphasized as important in their work, can contribute to a better follow-up of children with MLD in the future. From a scientific theoretical position characterized by phenomenological and hermeneutical perspectives, I used semi-structured interview for the construction of data. Six physiotherapists were interviewed, the transcriptions were made anonymous. The analysis has been a process of systematization of data, through establishment of codes and categories, which have been interpreted and discussed in relation to relevant theory. Both phenomenological perspectives on embodiment, knowledge about the disease MLD and theory related to physiotherapy practice has been included. My findings show that the encounters with the children with MLD and their families have made a strong impression on the physiotherapists. A close cooperation with both parents and other professionals is required in order to offer proper care, but also to cope with the responsibilities imposed on them as physiotherapists. The work with children with MLD challenges the physiotherapists to find new ways to make use of themselves and their knowledge. As the children's motor and communicative skills diminishes, bodily interaction, through movement and touch, provides opportunities for communication and positive experiences in the children's lives. The management of the children's pain and spasticity must be in reference to the child's present situation, but later stages of the disease should also be taken into consideration. The children's pulmonary problems are gradually increasing. Pulmonary physical therapy is considered to be important, but medical devices and medication are to small extents included as part of the treatment. For the physiotherapist, the encounter with children with MLD is a meeting with otherness, where they have been moved by the situation that the children and their families face. Consequently, they have made valuable experiences about themselves and their role as a physiotherapist.

Keywords: metachromatic leukodystrophy (MLD), progressive disease, physiotherapy.

Innholdsfortegnelse

1. Innledning.....	1
1.1 Presentasjon og Bakgrunn for Valg av Tema.....	1
1.2 Tidligere Forskning på Området.....	2
1.3 Hensikt og Problemstillinger	3
1.4 Oppgavens Oppbygning	3
2. Teori	4
2.1 Forståelse av Barnet i et Fenomenologisk Perspektiv	4
2.1.1 Barns kroppslige tilstedeværelse.	4
2.1.2 Når kroppen svikter.....	4
2.2 Sykdommen Metakromatisk Leukodystrofi (MLD)	6
2.2.1 Nevrofysiologiske prosesser ved MLD.	6
2.2.2 Det kliniske sykdomsbildet.....	7
2.3 Fysioterapeutens Rolle for Barn med MLD	8
2.3.1 En familiesentrert tilnærming.....	8
2.3.2 Fysioterapeutens kroppslige tilnærming.	9
2.3.3 Tilrettelegging for aktivitet og mestring.	10
2.3.4 Tonusregulering og forebygging av feilstillinger.....	10
2.3.5 Smertelindring.....	12
2.3.6 Lungefysioterapi.....	12
3. Metode.....	14
3.1 Vitenskapsteoretisk Forankring.....	14
3.1.1 Ontologiske og epistemologiske betraktninger.	14
3.1.2 Kunnskapsproduksjon i mitt prosjekt.....	15
3.2 Valg av Forskningsdesign.....	16
3.3 Gjennomføring av Prosjektet	17
3.3.1 Rekruttering.	17
3.3.2 Utvalg.	18
3.3.3 Forberedelse og gjennomføring av intervju.....	18
3.3.4 Transkripsjon av data.	20
3.3.5 Analyse av data.	21
3.4 Metodiske Betraktninger og Kritikk	22

3.4.1 Begrensninger som følge av metodiske valg i prosjektet.	22
3.4.2 Vurdering av egen rolle som forsker.	23
3.4.3 Relevans og pålitelighet i kunnskapsproduksjonen.	23
3.4.4 Etske betraktninger.	24
4. Resultater og diskusjon	26
4.1 En Introduksjon til Arbeidet med Barn med MLD.....	26
4.1.1 "Det er klart, det er av de barn man vil huske".	26
4.1.2 "Det er viktig at det er et teamarbeid".	27
4.1.3 Oppsummering av fysioterapeutenes erfaringer i habiliteringsarbeidet.	29
4.2 Sykdomsutviklingen hos Barn med MLD.....	30
4.2.1 "Han var tydelig ustødig, og blitt litt ataktisk, og utrygg".	30
4.2.2 "Plutselig så skjer det veldig mye".	31
4.2.3 "Da roet også spasmen seg".	32
4.2.4 Oppsummering av det kliniske sykdomsbildet.	32
4.2.5 "Han er den mest tilstedeværende ungen jeg noensinne har møtt tror jeg".....	33
4.3 Fysioterapeutenes Oppfølging av Barn med MLD	35
4.3.1 "Det var en helt annen type fysioterapi synes jeg".	35
4.3.2 "Hva er det barnet kan nå, som det har glede av å gjøre?".....	36
4.3.3 "Det var det å la han få fine dager".....	37
4.3.4 "Jeg tenkte fort spasmedependende tiltak".	39
4.3.5 "Du skal ikke påføre dem mer smerte enn det de allerede har".	41
4.3.6 "Etter hvert så ble det nesten bare lunger".....	43
4.4 Hva Skal vi Faktisk Gjøre med Disse Barna?.....	45
5. Avslutning.....	48
Litteraturliste.....	49
Vedlegg 1.....	i
Vedlegg 2.....	iv
Vedlegg 3.....	vii
Vedlegg 4.....	ix
Vedlegg 5.....	xi

1. Innledning

1.1 Presentasjon og Bakgrunn for Valg av Tema

Metakromatisk leukodystrofi (MLD) er en sjelden og uhelbredelig sykdom som rammer ca 1 av 40- 50 000 barn i Norge, vanligvis med sykdomsdebut i 1-2 års alder. Dette er en progredierende sykdom med begrenset levetid, der barna går fra å være friske og velfungerende, til å tape ferdigheter og bli multifunksjonshemmede i løpet av kort tid. Utfordringer blant annet i forhold til spastisitet og smerter, refluks og lungeproblematikk forekommer hyppig (Bredesen, 2006). Fysioterapeuter har en viktig rolle når det gjelder helsetjenestetilbudet til barn med MLD. I en fagtradisjon der hovedfokus oftest er å skape fremgang og bedring hos våre pasienter, kan det være utfordrende å etablere og utvikle et adekvat tilbud til disse barna.

Mitt engasjement for temaet skriver seg fra egen klinisk praksis som fysioterapeut. Arbeid med barn og deres familier er et spennende område å jobbe med. Hvis jeg skal peke ut en grunntanke i min daglige fagutøvelse, så er det at det jeg tilbyr barna og deres omgivelser skal oppleves som meningsfulle, positive og berikende elementer i en ofte hektisk og strevsom hverdag. Det betyr ikke at jeg ikke synes jeg kan stille krav, både til barna og de som omgir dem. Men de kravene jeg stiller må være gjennomtenkte. Jeg må også føle meg trygg på at kravene oppfattes som relevante av dem som er rundt barnet, slik at vi sammen kan oppnå de mål som er satt av eller for barnet og omgivelsene rundt.

Med dette utgangspunktet er det også jeg har møtt barn med MLD, som jeg har valgt å skrive mastergradsoppgave om. Som fysioterapeut er jeg vant til å tenke på funksjonstrening og fremgang i møte med pasientene. Jeg har derfor opplevd konfrontasjonen med det hurtige sykdomsforløpet hos barn med MLD som krevende. Det er en balansegang å finne frem til hvordan man kan opprettholde en profesjonell rolle, i en situasjon som gjør sterkt inntrykk og som man blir personlig berørt av. Samtidig er det nettopp de utfordringene jeg har møtt som bidrar til å vekke interessen for å finne ut mer om fysioterapeuters behandling til disse barna. Min erfaring med barn som har denne diagnosen er i begge ender av skalaen, jeg har både møtt barn som er relativt tidlig i sykdomsforløpet og barn i terminal fase. Men perioden mellom disse stadiene har jeg ingen erfaring med. Underveis i min kliniske praksis har det derfor dukket opp mange spørsmål, og jeg hatt behov for å innhente kunnskap både om sykdomsutviklingen og vurderinger av aktuelle tiltak. Jeg har erfart at det er vanskelig å finne

skriftlig dokumentasjon når det gjelder fysioterapeuters arbeid med disse barna. Siden sykdommen progredierer relativt raskt, har jeg hatt et ønske om å vite mest mulig om hva arbeidet innebærer og hva jeg bør være forberedt på. Jeg ser derfor behov for en systematisering av kunnskapen om fysioterapeuters arbeid med barn med MLD og ønsker med mitt prosjekt å bidra til dette.

1.2 Tidligere Forskning på Området

For å finne relevant litteratur og forskning har jeg gjennomført søk i PEDro, PubMed og MedLine. Kombinasjonen ”metachromatic leukodystrophy and physical therapy” gir 1-2 treff, men disse omhandler ikke fysioterapi. Søk på ”late infantile metachromatic leukodystrophy” gir en del treff (hhv 133 og 136 i PubMed og Medline). Ved en gjennomgang av søkeresultatene har jeg funnet frem til en rekke relevante artikler som beskriver case eller typiske trekk ved sykdommen (Aicardi, 1993; Bindu et al., 2005; Gieselmann, 2003; Koul et al., 1994; MacFaul, Cavanagh, Lake, Stephens, & Whitfield, 1982; Nalini & Christopher, 2004). Artiklene legger mest vekt på det kliniske bildet ved sykdomsdebut. Videre sykdomsutvikling skisseres kun i grove trekk, og fremstillingen varierer noe hos de ulike forfatterne. I tillegg finnes en del artikler som beskriver de nevrologiske forholdene mer detaljert (Eichler & Van Haren, 2007; Martin, Ceuterick, Mercelis, & Joris, 1981; Powers, 1995; Zafeiriou, Kontopoulos, Michelakakis, Anastasiou, & Gombakis, 1999). Søkeresultatet inneholdt også en del mindre relevante artikler, som i hovedsak omhandler genetisk forskning, samt forskning med mål om å utvikle helbredende behandling.

I søk etter ”metakromatisk leukodystrofi” i Bibsys Ask får jeg frem Frambus publikasjoner samt hovedfagsoppgave skrevet av spesialpedagog ansatt ved Frambu¹. Ved en gjennomgang av Frambus hjemmesider finner jeg to hovedfags/ masteroppgaver innen spesialpedagogikk angående diagnosen (Garvik, 2006; Kvan, 2001). Garviks oppgave handler om samspill og kommunikasjon med barn som har MLD, mens Kvans oppgave tematiserer veiledning av omsorgspersoner som arbeider med barn med MLD.

Etter min litteraturgjennomgang savner jeg fremdeles dokumentasjon når det gjelder fysioterapeuters oppfølging av barn med MLD. Kunnskap om hvordan disse barna bør ivaretas, med sine symptomer og krevende medisinske problemstillinger underveis i sykdomsforløpet, er relevant og nødvendig for å kunne gi et godt behandlingstilbud.

¹ Landsdekkende kompetansesenter for sjeldne og lite kjente funksjonshemninger.

1.3 Hensikt og Problemstillinger

Hensikten med mitt prosjekt er å kartlegge og utdype fysioterapeuters erfaringer fra sitt arbeid med barn med MLD. Dette innebærer at prosjektet er av deskriptiv og dels eksplorativ karakter (Kvale & Brinkmann, 2009, s. 106). Jeg er ute etter å avdekke hva fysioterapeutene opplever som viktig å prioritere i sitt arbeid med disse barna, hva som har fungert spesielt godt og hva som eventuelt har vært mindre vellykket. Gjennom å få frem disse opplysningene vil jeg systematisere fysioterapeuters kunnskap og erfaringer når det gjelder barn med MLD. Målet er å frembringe kunnskap som kan bidra til at fysioterapeuter som jobber med barn med MLD lykkes med å være i forkant, og iverksette relevante tiltak til riktig tid.

Ut fra ovenstående hensikt har jeg formulert følgende overordnede problemstilling:

Hva erfarer fysioterapeuter som betydningsfullt i sitt arbeid med barn med MLD?

Underordnede problemstillinger er:

Hvilke faglige vurderinger er sentrale i fysioterapeutenes arbeid med barn med MLD i de ulike fasene av sykdommen?

Hvordan opplever fysioterapeutene sin rolle i arbeidet med barn med MLD?

1.4 Oppgavens Oppbygning

I neste kapittel presenteres relevant teori, som utgjør grunnlaget for mine tolkninger og diskusjon av datamateriale senere i oppgaven. Videre redegjør jeg i kapittel 3 for metodologiske betraktninger og fremgangsmåten i mitt prosjekt. I kapittel 4 presenterer jeg mine resultater og diskuterer disse, både fortløpende og til sist i en mer overordnet diskusjon. Avslutningen av oppgaven gir en oppsummering av hva jeg har kommet frem til og hvordan kunnskapen kan komme til anvendelse for ettertiden.

2. Teori

I dette kapitlet vil jeg belyse ulike teoretiske aspekter omkring oppfølgingen av barn med MLD. Her har jeg valgt å presentere noen overordnede fenomenologiske betraktninger, for å gi en ramme for min forståelse av barns utvikling og erfaringsverden, samt hvordan en sykdom som MLD kan forstyrre barnets opplevelse av seg selv og sine omgivelser. Deretter vil jeg gi en detaljert beskrivelse av nevrofysiologiske forhold og det typiske kliniske sykdomsbildet ved sykdommen MLD. I siste del av kapitlet vil jeg legge frem teori knyttet til fysioterapifaget som er av betydning i forhold til oppfølgingen av disse barna.

2.1 Forståelse av Barnet i et Fenomenologisk Perspektiv

Med utgangspunkt i en fenomenologisk kroppsforståelse er det som levende kropper at vi mennesker eksisterer, handler og reflekterer. Gjennom vår kroppslige eksistens utvikler vi vår bevissthet, på basis av både prerefleksive og erkjente kroppslige erfaringer (Engelsrud, 1990, s. 48). Jeg vil her vise hvordan denne forståelsen kan anvendes i forhold til barns utvikling, og i forhold til hvordan kroppslige opplevelser påvirkes når det oppstår sykdom.

2.1.1 Barns kroppslige tilstedeværelse.

Innen fenomenologisk tenkning er små barns tilstedeværelse i verden en grunnleggende kroppslig væren, der bevegelse er en fundamental kilde til kunnskap om seg selv og verden (Sheets-Johnstone, 1999, s. 228). Deres læring og utvikling baserer seg på at de oppdager, eksperimenterer med og inkorporerer nye ferdigheter, der kroppen er sentrum for erfaring og opplevelse (Mulderij, 2000). Det er gjennom sin kroppslige tilstedeværelse at barnet bygger opp og opplever et fortrolighetsforhold, både til seg selv og sine omgivelser (Rasmussen, 1996, s. 69-74). Kroppen, med sine taktilt-kinestetiske egenskaper, er altså porten til kunnskap og oppfattelse av mening om seg selv og verden (Sheets-Johnstone, 1999, s. 253). Videre følger det av denne forståelsen, der kroppen utgjør det bærende element i barnets omgang med verden, at det er som kroppslig værende at barnet også samhandler og kommuniserer med andre mennesker. Gjennom berøring, håndtering og bevegelser tar barnet inn følelser på et prerefleksivt nivå og kan derigjennom utvikle et perspektiv på egen kropp og seg selv i relasjon til andre (Engelsrud, 1992, s. 165).

2.1.2 Når kroppen svikter.

Innen kroppsphenomenologien ser man den velfungerende kroppen som en bakgrunn, utenfor vår oppmerksomhet, hvor fra vi erfarer verden. På engelsk er begrepet

”disappearance” brukt, der betydningen kan oversettes til å ”ikke fremtre” (Leder, 1990, s. 27). Vår oppmerksomhet er rettet mot verden utenfor oss, likevel er det som kroppslig tilstedeværende at vi erfarer og opplever verden. Selv om kroppen vanligvis utgjør en slik bakgrunn, er det verdt å merke seg at det finnes en rekke situasjoner der kroppen trer frem i bevisstheten fordi positive kroppslige opplevelser er i fokus (Leder, 1990, s. 91; Mulderij, 2000, s. 44). Men, i det øyeblikket kroppen ikke fungerer som den skal, vil den tre frem og oppta vår oppmerksomhet på en uheldig måte. I dette ligger at kroppen forstyrrer vår forutsetning for å erfare og oppleve den verden vi befinner oss i. Begrepet ”dys-appear” kommer her til anvendelse, der det er viktig å se flere betydninger av ordet. For det første trer altså kroppen frem og forstyrrer vårt oppmerksomhetsfelt i forhold til den aktiviteten vi er i. I tillegg er den kroppslige oppmerksomheten oftest fremmedgjørende, idet vi ikke kjenner oss igjen i den begrensningen som skjer når kroppen ikke lenger fungerer som ventet. Således kan smerter og sykdom snu opp ned på forholdet både til seg selv og verden rundt (Leder, 1990, s. 83-92; Mulderij, 2000, s. 43-44; Thornquist, 1998, s. 137).

Barn med fysiske funksjonshemninger som er kognitivt godt fungerende, forteller om ulike opplevelser og oppfattelser av egen kropp (Mulderij, 1996). Et felles trekk er at de går fra opplevelsen av å *være* sin egen kropp til å *ha* en kropp. De beskriver ”den opprørske kroppen”, som ikke gjør det barnet ønsker at den skal gjøre. ”Den upålitelige kroppen” knyttes til hendelser der kroppen gjør ting på egen hånd, utenfor barnas kontroll. En særlig sensitivitet og mottakelighet for ting som smerter, utmattelse og muskelspenning gir barna en opplevelse av ”den følsomme kroppen”. Det stadige behov for oppfølging og behandling fører til at barna lever med ”kroppen i terapi”. Opplevelsen av ”den avhengige kroppen” handler om at de er avhengig av andre i større grad enn friske barn. ”Den iøynefallende kroppen” er den som gjør at andre kikker på en, og kan sammenlignes med at noen plutselig holder opp et speil foran kroppen (Mulderij, 1996, s. 314-315; Velema, 2008, s. 13-14). I all hovedsak er dette opplevelser som vitner om en negativ og objektiviserende oppmerksomhet omkring egen kropp. Men her er det viktig å merke seg at noen av disse dimensjonene, som den følsomme kroppen og kroppen i terapi, kan være knyttet til mer positive opplevelser. Det handler da om å være oppmerksom på og kjenne sin egen kropp innenfra, uten at skjer noen fremmedgjøring. Dette kan danne grunnlag for en ny kategori, nemlig ”den vitale kroppen” (Mulderij, 1996, s. 316).

2.2 Sykdommen Metakromatisk Leukodystrofi (MLD)

Metakromatisk leukodystrofi (MLD) er en metabolsk sykdom som hører inn under gruppen hvit substans sykdommer. MLD er den betegnelsen som brukes hyppigst, synonyme navn som forekommer er Sulfatidose, Sulfatid lipidose, Arylsulfatase A deficiency, eller Greenfield's disease (GOSH, 2005; Wikipedia, 2009). Årsaken er en mutasjon på kromosom 22 og sykdommen følger en autosomal recessiv arvegang (Gieselmann, 2003, s. 591). Ulike mutasjoner fører til at symptomene kan melde seg ved ulike aldre og med noe ulik debut, men sykdomsbildet i fortsettelsen er nokså likt for de ulike typene. Jeg har i mitt prosjekt primært tatt for meg den vanligste formen, sen-infantil type, som er forårsaket av type O mutasjon (Goetz, 2003, s. 622). Denne varianten har altså en typisk debutalder ved 1-2 års alder (Davis & Robertson, 1997, s. 454). Angivelsen av levetid varierer, fra ett til fire år etter sykdomsdebut (Aicardi, 1998, s. 250), til opp til 8-10 års alder (Goetz, 2003, s. 622).

I den påfølgende beskrivelsen av sykdommen har jeg valgt å samle kildehenvisninger mot slutten av hvert avsnitt. Dette fordi min fremstilling baserer seg på en sammensetning av de ulike kildene, det er derfor lite hensiktsmessig å henvise til den enkelte kilde for detaljer underveis. Der kildene kommer med motstridende utsagn henvises det til dette spesielt.

2.2.1 Nevrofysiologiske prosesser ved MLD.

Konsekvensen av mutasjonen er at det oppstår en mangel på enzymet aryl sulfatase A, noe som igjen fører til en opphopning av lipid sulfatider i lysosymer i nervesystemets celler. Opphopningen skjer hovedsakelig i hvit substans, både sentralt og perifert, og fører til en progredierende dys- /demyelinisering. Nedbrytningen av hvit substans fører også til skade på og tap av aksoner, spesielt i kortikospinale baner. Lignende opphopning sees også i nyrer, lever og galleblære. I CNS skjer opphopningen hovedsakelig i hjernens og lillehjernens hvite substans, der capsula interna er særlig nevnt. Men også områder som nucleus dentatus, basalganglier, hjernestamme og corpus callosum rammes. Cerebral cortex beskrives av noen som godt bevart og histologisk normal (Eichler & Van Haren, 2007, s. 238), mens andre sier at man kan se atrofi også her (Powers, 1995, s. 202, 207; Zafeiriou et al., 1999, s. 845). I tillegg sies det at subkortikale områder er bevart, mens tap av nerveceller beskrives i dypere liggende strukturer i hjernen. Her kan nevnes thalamus, som regnes som en omkoblingsstasjon for nesten all informasjon som skal til hjernebarken fra lavere deler av sentralnervesystemet, det vil si sensorisk informasjon som smerte, temperatur, berøring, vibrasjon og leddsans. I tillegg har thalamus omfattende resiproke forbindelser med

hjernebarken og regnes for å ha stor innflytelse på oppmerksomhet og bevissthetstilstand. Globus pallidus, en del av basalgangliene som ser ut til å ha særlig innvirkning på motorikk, rammes også. Perifert sees ofte uttalt affeksjon og redusert nerveledningshastighet, der distale deler er mer affisert enn proksimale, og sensoriske nerver mer enn motoriske. Opphopning av lipidsulfatider perifert kan også sees i neuroner i ryggmargen og dorsalrotsganglioner (Bindu et al., 2005, s. 1701; Brodal, 2007, s. 113-112, 120, 212, 360, 364; Davis & Robertson, 1997, s. 454; Eichler & Van Haren, 2007, s. 237; Ferriero, Swaiman, & Ashwal, 2006, s. 1908; MacFaul et al., 1982, s. 168; Martin et al., 1981, s. 110; Powers, 1995, s. 207; Zafeiriou et al., 1999, s. 846).

2.2.2 Det kliniske sykdomsbildet.

Sykdomsutviklingen viser seg med symptomer som bekrefter kombinasjonen av at både sentrale og perifere deler av nervesystemet er affisert. Det kliniske bildet er tydelig preget av tegn svarende til affeksjon av øvre motonevroner, med tap av motoriske ferdigheter, spastisitet og cerebellær ataksi. Samtidig foreligger en perifer segmental demyeliniserende nevropati, som kommer til uttrykk ved reduserte eller fraværende dype senereflekser og redusert nerveledningshastighet. Andre symptomer som epilepsi, intellektuell tilbakegang, syn- og hørselsforstyrrelser beskrives som manifestasjoner av at grå substans også er involvert (Aicardi, 1993, s. 738; Eichler & Van Haren, 2007, s. 238; Ferriero et al., 2006, s. 1908; MacFaul et al., 1982, s. 172; Nalini & Christopher, 2004, s. 450).

Sykdommen debuterer typisk med symptomer i 18-24 mnd alder. Det første tegn er ofte manglende etablering av gangfunksjon eller begynnende gangvansker, balanse- og koordinasjonsforstyrrelser. Irritabilitet og generell hypotoni² er også beskrevet som tidlige tegn på sykdommen. I den neste fasen sees tiltagende ataksi³, mer uttalt hypotoni og hyporefleksi, men etter hvert også en overgang til hypertoni⁴/ spastisitet⁵. Barnet mister sin gang- og ståfunksjon og får tiltagende balanseforstyrrelser. Smerteproblematikk kan være uttalt i denne fasen og kan forstås som en konsekvens av økt spastisitet, men det er

² Hypotoni betyr nedsatt tonus, med det er vanskelig å fastslå hva begrepet innebærer. I tilfeller der muskulatur ved palpasjon oppfattes som hypoton, kan dette sannsynligvis skyldes en kombinasjon av manglende voluntær kontraksjon og endringer i viskoelastiske egenskaper (Brodal, 2007, s. 329).

³ Ataksi innebærer rykkvise, usikre og ukoordinerte bevegelser (Brodal, 2007, s. 215).

⁴ Hypertoni innebærer en vedvarende økt spenning i muskulatur, men også her er det uklart i forhold til definisjonen av begrepet, siden tonus normalt kan variere avhengig av situasjon (Brodal, 2007, s. 329-330).

⁵ Spastisitet kan snevert defineres som en tilstand der det er økt motstand mot rask strekk av muskulatur, der forklaringen settes i sammenheng med en økt aktivering av den monosynaptiske strekkerefleksen. I klinisk sammenheng brukes begrepet på mange ulike måter (Brodal, 2007, s. 329).

sannsynligvis også varianter av nevropatisk smerte involvert. Den språklige utviklingen stagnerer, samtidig som barnet får artikulasjonsproblemer. Det sees en gradvis svekkelse av synet. Barnet kan etter hvert også utvikle epilepsi. I den siste fasen trenger barnet hjelp til alt pga tiltagende lammelser og/ eller rigiditet⁶. De fleste tilegnede ferdigheter forsvinner, respirasjonsvansker og refluks/ oppkastproblemer tiltar. Mental regresjon og apati beskrives også som en del av sykdomsbildet i denne fasen (Aicardi, 1998, s. 250; Bredesen, 2006; Goetz, 2003, s. 622; Jørum & Eide, 2007; Koul et al., 1994, s. 696). I den medisinske litteraturen brukes begreper som ”decorticate posture”, ”decerebrated state” og ”vegetative state” i forhold til dette stadiet (Davis & Robertson, 1997, s. 454; Gieselmann, 2003, s. 591; MacFaul et al., 1982, s. 172-173; Nalini & Christopher, 2004, s. 448). Begrepet ”vegetative state” innebærer at personen kun gir reflektorisk respons og ikke har noe bevisshetsnivå. Siden evnen til å synliggjøre bevissthet er sterkt knyttet til muligheten for motorisk kontroll, er det fare for misdiagnostisering (Andrews, 1999). Kvan reagerer på at slike begreper forekommer selv i nyere litteratur (2001, s. 4). Garvik finner at barna med MLD viser tegn til tilstedeværelse og kommunikasjon gjennom hele sykdomsforløpet (2006).

2.3 Fysioterapeutens Rolle for Barn med MLD

Når vi som fysioterapeut møter et barn med MLD, møter vi det kroppslig tilstedeværende barnet, som opplever og erfarer verden gjennom egen kropp. Men vi møter også et barn som har kroppslige plager, og som opplever nederlag og tap av ferdigheter fordi kroppen ikke lenger fungerer som før. I det følgende vil jeg presentere fysioterapifaglig kunnskap og teori, som jeg tenker er relevant for arbeidet med barn med MLD.

2.3.1 En familiesentrert tilnærming.

Beskrivelsen av sykdomsutviklingen viser at det er en rekke fysioterapeutiske tiltak som er aktuelle, for å avhjelpe barnet best mulig i det daglige og forebygge eller bremse en uheldig utvikling i fortsettelsen. Generelt inngår fysioterapeuters tiltak til barn som en del i et tverrfaglig habiliteringsarbeid. I Norge står begrepet brukermedvirkning sentralt i habiliteringen, og arbeidet organiseres som hovedregel gjennom etablering av ansvarsgruppe og individuell plan (IP) (*Veileder i habilitering av barn og unge*, 1998). I internasjonal

⁶ Rigiditet er et begrep som brukes for å beskrive en ”tannhjulsaktig” motstand mot strekk som kan kjennes i muskulatur, selv ved langsomme bevegelser. Dette fenomenet settes i sammenheng med økte langlatens strekkereflekser (Brodal, 2007, s. 329).

litteratur fremheves viktigheten av å ha en familiesentrert tilnærming. Dette innebærer en bevissthet om at omgivelsene er avgjørende for barnets muligheter for utvikling. Våre intervensjoner bør derfor ha fokus på å støtte opp under barnets omsorgsomgivelser. Planleggingen av våre tiltak bør skje i tett samarbeid med barnet og familien, med mål om å fremme aktivitet og deltagelse på de naturlige arenaer i barnets liv. Den familiesentrerte tilnærmingen kjennetegnes av et samarbeid for å utveksle informasjon, der begge parter er innstilt på å lære av hverandre, slik at det kan etableres et felles grunnlag for kommunikasjon. Grunnleggende for tilnærmingen er at man anerkjenner familien som den viktigste ressursen i barnets liv, og at det er de som vet hva som er best for barnet. Gjennom å opptre støttende og spille på familiens sterke sider, kan vi som profesjonelle helsearbeidere bidra til at familien er en likeverdig og aktiv part i de prosesser og beslutninger som angår deres barn. (King, Teplicky, King, & Rosenbaum, 2004; Kolobe & Taylor, 2006). Koordinering mellom de ulike tjenesteytere er viktig for å oppnå en best mulig integrering av tjenestene rundt barnet. Dette kan ivaretas ved å etablere et interdisiplinært team der familien også er en integrert deltager. Dette er noenlunde sammenfallende med begrepet tverrfaglig samarbeid, som er vanligst brukt i Norge. Et slikt team er egnet til å ivareta en familiesentrert tilnærming, ved at vurderinger og beslutninger gjøres i fellesskap (King et al., 2004; Lauvås & Lauvås, 1994; Weidner, 2005).

I arbeidet med barn med MLD møter man en familie som står i en kontinuerlig sorgprosess og har en stor psykisk påkjenning på grunn av barnets sykdom (Skredderberget & Stokke, 1996). Dette fordrer at man fra hjelpeapparatets side også har fokus på det palliative arbeidet med familien. Her er den familiesentrerte tenkningen fortsatt sentral, samtidig som det fokuseres på å tilby tilgjengelig symptomlindring til barnet, emosjonell støtte til barnet og familien, samt praktisk bistand og tilrettelegging (Browning & Solomon, 2005).

2.3.2 Fysioterapeutens kroppslige tilnærming.

Med barnets kroppslige tilstedeværelse som utgangspunkt, og med fysioterapeutisk kunnskap om kroppen, har vi fysioterapeuter en unik innfallspurt og mulighet til å samhandle og kommunisere med barnet gjennom kroppslige interaksjon. Kroppen er sentral i etableringen av fellesskap og tilhørighet mellom mennesker (Thornquist, 1998, s. 147). Gjennom å åpne opp for en kroppslig dialog kan vi gi barnet en mulighet til å formidle seg selv og få bekreftelse, uten at det er nødvendig å anvende et verbalt språk i dialogen (Engelsrud, 1990, s. 169-170).

Berøring er et sentralt element i kroppslig kommunikasjon, og et fundamentalt behov i livet (Thornquist, 1998, s. 155). God berøring har vist seg å ha gunstige virkninger på for eksempel immunforsvaret, men anses ikke minst som å være sentralt for barns tilknytning til omsorgspersoner og bevissthet om egen kropp (Bunkan & Schultz, 2009, s. 26-27). Hvordan et barn håndteres og berøres er således avgjørende for barnets mulighet til å oppleve seg selv, for barnets tilstedeværelse, erkjennelse og deltagelse (Thornquist, 1998, s. 158). I kaotiske situasjoner kan konkrete, kroppslige handlinger bidra til å skape oppmerksomhet og gi mulighet til å forholde seg til situasjonen her og nå (Thornquist, 1998, s. 189). Når vi anerkjenner barnet ved dets kroppslige tilstand og lar kroppen være sentrum for opplevelse, kan vi gi barnet muligheter for utvikling og formidling. Dette krever ikke bare at vi åpner opp for barnets kroppslige formidling, men at vi som terapeuter også må se på oss selv som deltagere og utvikle et nærvær til egne kroppslige prosesser og tilstander (Engelsrud, 1990, s. 169-179). I den kroppslige samhandlingen kan dermed både barnet og terapeuten bli berørt og beveget. Her er det et poeng å fremheve at betydningen av disse ordene kan oppfattes som samtidig kroppslige og emosjonelle (Thornquist, 1998, s. 144).

2.3.3 Tilrettelegging for aktivitet og mestring.

For barn med MLD fører det hurtig progredierende sykdomsforløpet til at utviklingen av motoriske ferdigheter ikke skjer som forventet, i stedet ser man en stagnasjon og etter hvert tap av eksisterende ferdigheter. Dette kan innebære utfordringer i forhold til å tilrettelegge for stadig endrede og mer omfattende funksjonsproblemer og hjelpebehov, samtidig som det vil være viktig å ivareta barnets muligheter for og glede av å bruke egen kropp i lek og aktivitet (Thornquist, 1998, s. 154). Fysioterapeuten kan her bidra med tilrettelegging av omgivelser på barnets ulike arenaer, i tillegg er det aktuelt å ta i bruk ulike hjelpemidler som kan bidra til å løse funksjonsproblemer i hverdagen (O'Shea, Carlson, & Ramsey, 2006, s. 983-984).

2.3.4 Tonusregulering og forebygging av feilstillinger.

Som tidligere beskrevet er tonusforandringer en vesentlig del av sykdomsbildet ved MLD. Jeg vil i fortsettelsen anvende spastisitet som et generelt begrep, for å belyse den økte tonusen som observeres hos barna i kliniske sammenhenger. Det er viktig å understreke at bruken av ordet spastisitet dermed innebærer ulike dimensjoner av økt tonus, uavhengig av hvilken forklaringsmekanisme som ligger bak. En slik forståelse er forenlig med fysioterapeuters bruk av begrepet spastisitet i sin daglige kliniske praksis (Brodal, 2007, s. 329, 355-357).

Den tiltagende spastisiteten som sees hos barna med MLD, parallelt med redusert evne til egenbevegelse, fører til at tiltak for å forebygge feilstillinger, kontrakturer og hofteleksasjon raskt blir aktuelt. Her er det relevant å sammenligne med barn med CP, der det påpekes at begynnende kontrakturer kan føre til ytterligere feilstillinger i nærliggende ledd. I tillegg kan for eksempel hofteleksasjon føre til smerter og problemer med å innta sittende og stående stilling. Det anbefales derfor at non-operative metoder som bevegelighets- og tøyingsøvelser, posisjonering, ortoser og ståhjelpemidler bør iverksettes så tidlig som mulig for å forebygge og behandle kontrakturer. I tillegg har medisinske tiltak som botulinum toksin injeksjoner og baklofen, oralt eller intratekalt, blitt stadig mer aktuelt, og er vist å kunne dempe tonus og forebygge feilstillinger (Autti-Ramo, Suoranta, Anttila, Malmivaara, & Makela, 2006; Hägglund et al., 2005a; Hägglund et al., 2005b; Lukban, Rosales, & Dressler, 2009; Watanabe, 2004).

Tiltak med posisjonering gjennom hele døgnet har blitt aktualisert de senere år. Systematisk forskning på effekten av slike tiltak er foreløpig sparsom, men det foreligger resultater som tyder på at tidlig iverksetting av posisjonering kan forebygge fremtidige hofteleksasjoner (Pountney, Mandy, Green, & Gard, 2009). Det påpekes allikevel at det særlig for de dårligste barna kan være vanskelig å etterleve en døgnkontinuerlig posisjonering i praksis, slik at tiltakene må sees i sammenheng med barnets muligheter for deltagelse og faktorer i omgivelsene (Gough, 2009). Når det gjelder statisk ståtrening hevdes dette å ha positiv effekt på en rekke områder som økt muskelstyrke, redusert spastisitet, forebygging av hofteleksasjon, økt bentetthet, ernæring og mage/ tarm- funksjon. Av disse faktorene er det kun effekter relatert til bentetthet og spastisitetsdemping som er godt dokumentert gjennom forskning, men det fremheves at det i klinisk sammenheng anbefales å brukes ståtrening spesielt til barn som har lite mobilitet (Pin, 2007, s. 72). Fysioterapeutiske tiltak som massasje og vibrasjoner er også velkjente midler for å oppnå tonusdemping, virkningsmekanismene og effektene av slike tiltak er i liten grad forsket på, men det antas at en økt inhibitorisk aktivitet er et viktig moment (Brodal, 2007, s. 330; Jackson, 2004, s. 400).

2.3.5 Smertelindring.

Sykdomsutviklingen innebærer perioder med mye smerter for barn med MLD, slik at lindrende behandlingstiltak kan vise seg å bli en viktig del av oppfølgingen (Skredderberget & Stokke, 1996, s. 7). Her er det selvsagt flere medisinske tiltak som er aktuelle, men også fysioterapeuten kan bidra. Tonusdempende tiltak som beskrevet ovenfor kan i seg selv bidra til smertelindring, dersom det er den økte tonusen som forårsaker smerte. I tillegg kan tiltak som berøring og vibrasjon virke smertelindrende ved at de stimulerer perifere nerver, som via kollateraler kan hemme impulstrafikken i de tynne dorsalrotsfibrene som overfører smertesignaler (Brodal, 2007, s. 231). Massasje kan også ha en smertelindrende effekt ut fra den samme forklaringen (Lee & Young, 2009, s. 29). I tillegg kan massasjens effekt skyldes at det skjer endringer i det autonome nervesystemet, samt i mengden av neuropeptider og hormoner både i sentralnervesystemet og i blodet (Bunkan & Schultz, 2009, s. 72).

2.3.6 Lungefysioterapi.

Barns lungefunksjon skiller seg generelt fra voksne på flere måter. Sammenlignet med voksne har barn en økt elastisitet i thorax, diafragma er mer horisontalt innrettet, i tillegg er luftveiene både trangere og mindre utviklet. Disse er alle faktorer som gir en økt tendens til komplikasjoner (Gursli, 2005, s. 152). For barn med nevromuskulær sykdom forsterkes disse forholdene, og utvikling av lungeproblemer skyldes ofte en kombinasjon av muskelsvekkelse/paralyse og mekaniske forhold i lunger og brystvegg, blant annet som følge av feilstillinger (Bach & Zhitnikov, 1998). Ettersom lungeproblematikken tiltar hos barn med MLD vil dermed lungefysioterapi bli mer aktuelt. Forskning omkring effekten av lungefysioterapi er varierende, men det fremheves at det særlig for barn med liten egenaktivitet kan bidra til å mobilisere og fjerne slim (McCool & Rosen, 2006; Wallis & Prasad, 1999). Det er ikke dokumentert at enkelte teknikker er mer effektive enn andre, det viktigste er derfor å tilpasse behandlingen til den enkelte pasients preferanser og respons underveis (Schans, 2007). Studier som er ute etter å avdekke dokumenterbar effekt baserer seg ofte på parametre som mengde slim, antall liggedøgn på sykehus og lignende (McCool & Rosen, 2006; Wallis & Prasad, 1999). For barn med MLD kan andre faktorer være vel så viktige å vurdere, som for eksempel respirasjonens sammenheng med tonustilstanden generelt i kroppen, samt dens evne til omstilling etter fysiske og psykiske forhold. Uansett teknikker og fremgangsmåte i behandlingen bør en derfor ha fokus på å oppnå avspent respirasjon og muskulær avspenning (Thornquist, 2003a, s. 22-24, 305-306).

I tillegg til fysioterapeutens manuelle teknikker finnes ulike apparater og medikamenter som er aktuelle i behandlingen av respirasjonsvansker. Utstyr som PEP-maske, C-PAP og Bi-PAP bidrar til økt lungevolum og mobilisering av slim. Hostemaskin kan være aktuelt for de som ikke har tilstrekkelig egen hostekraft (Bach & Zhitnikov, 1998; Hough, 2001). I tillegg kan inhalasjoner via forstøverapparat med slimløsende og bronkodilaterende effekt være nyttig. Det er liten tradisjon for å integrere inhalasjoner i fysioterapibehandling i Norge, mens dette er mer vanlig i andre land. I forhold til de ulike apparatene er det først og fremst PEP-maske som beskrives i litteratur for fysioterapeuter i Norge (Gursli, 2005; Thornquist, 2003a).

3. Metode

Jeg vil i dette kapitlet redegjøre for vitenskapsteoretiske og metodologiske betraktninger knyttet til mitt prosjekt. Innledningsvis vil jeg klargjøre den vitenskapsteoretiske forankringen og mine metodologiske valg. Videre følger en beskrivelse av gjennomføringen av selve forskningsprosjektet. Avslutningsvis vil jeg presentere kritiske betraktninger og begrensninger som følger av disse.

3.1 Vitenskapsteoretisk Forankring

Jeg har valgt en kvalitativ tilnærming som metode i dette prosjektet. Kvalitativt orientert forskning har som mål å få frem en helhetlig forståelse omkring feltet som studeres, og er egnet til å avdekke kunnskap basert på meningsinnhold og opplevelser (Dalland, 2007, s. 84-86; Thornquist, 2003b, s. 202).

3.1.1 Ontologiske og epistemologiske betraktninger.

Ontologi betyr læren om det værende (Thornquist, 2003b, s. 8). Innen hermeneutisk tenkning om ontologiske spørsmål er man opptatt av tolkningens forutsetninger og muligheter. Opprinnelsen av ordet stammer fra det greske «hermeneuein», som kan bety å si, å forklare eller å oversette. Det handler altså ”om å kommunisere et budskap, eller enda mer generelt: om skaping og tilegnelse av mening” (Svenaesus, 2005, s. 85-86). Heideggers syn på forståelsens natur er at den er ”en uadskillelig del av tilværens væren, en grundlæggende måte at forholde sig til verden på” (Gulddal & Møller, 1999, s. 28-30). Det er altså som forstående og fortolkende vesener vi er tilstede og erfarer verden (Thornquist, 2003b, s. 15).

Innenfor fenomenologisk tenkning rettes oppmerksomheten ”mot verden slik den erfares for subjektet” (Thornquist, 2003b, s. 14). Fra et fenomenologisk ståsted finnes det ikke noe som viser seg, uten at det samtidig viser seg for noen (Bengtsson, 2006, s. 16). Begrepet livsverden står sentralt, og kan beskrives som den verden og meningssammenheng som vi lever i, sammen med andre mennesker, og som utgangspunkt for kommunikasjon og handling (Bengtsson, 2006, s. 22; Svenaesus, 2005, s. 50). Mitt utgangspunkt for dette prosjektet er at både hermeneutisk og fenomenologisk tenkning knyttet til læren om det værende er viktig å ha med seg. Dette stemmer godt overens med Ricoeurs betraktninger om det gjensidige forholdet mellom fenomenologi og hermeneutikk: ”Fenomenologien fremholder at

bevisstheten er rettet mot noe, og at dette noe har mening. Hermeneutikken betoner at dette ”noe” ikke er umiddelbart gitt, men må fortolkes” (Thornquist, 2003b, s. 175).

Epistemologien tar opp ”spørsmål som handler om kunnskap og hva vi kan vite eller erkjenne” (Thornquist, 2003b, s. 8). Slike spørsmål er selvsagt nært knyttet til de ontologiske betraktninger, siden det grunnleggende syn på vår væren i verden vil utgjøre utgangspunktet for synet på kunnskap. Den postmoderne tenkningens ståsted er at sannhet konstitueres gjennom dialog. Gyldig kunnskap fremkommer gjennom diskusjon og forhandlinger om mulige tolkninger og handlingsalternativer (Kvale & Brinkmann, 2009, s. 247). Gadamer beskriver at all menneskelig forståelse skjer i form av møter mellom ulike forståelseshorisonter. Forståelse finner dermed sted når det bygges bro mellom de ulike horisontene, ved at partene deltar aktivt i en dialog (Svenaesus, 2005, s. 95-96). Et vesentlig poeng ved dette synet på kunnskap, er at forståelse og kunnskapsproduksjon dermed blir en endeløs og uutømmelig prosess, der kunnskapen stadig kan endres gjennom nye dialoger og utprøving av handlingsalternativer (Gulddal & Møller, 1999, s. 36).

3.1.2 Kunnskapsproduksjon i mitt prosjekt.

Jeg går inn i mitt mastergradsprosjekt med en vitenskapsteoretisk posisjon som i stor grad er preget av fenomenologisk og hermeneutisk tenkning. I tråd med denne tenkningen bør man ha et reflektert forhold til egen forforståelse og rolle i forskningsprosjektet, siden dette er med å påvirke både selve prosessen og resultater som kommer ut av denne (Bengtsson, 2006, s. 35-36; Kvale & Brinkmann, 2009, s. 242; Thornquist, 2003b, s. 197).

Med min bakgrunn som fysioterapeut bringer jeg med meg en fysioterapifaglig forforståelse basert på både naturvitenskapelig kunnskap, egen erfaring og dialog med kolleger. Dette er kunnskap som gir nærhet til feltet og som vil være viktig å anvende aktivt for å kunne gå i dybden på relevante problemstillinger sammen med mine informanter. Men denne nærheten kan også medføre at jeg med min forforståelse i for stor grad kan prege prosessen med tilvirkningen og analyse av data. Som forsker er det derfor også nødvendig å sørge for en viss distanse (Paulgaard, 1997). Dette fordrer en bevisst naivitet i forhold til nye og uventede fenomener som kan dukke opp, sammen med en kritisk bevissthet omkring min egen forforståelse (Kvale & Brinkmann, 2009, s. 30-31). En slik bevisstgjøring kan oppnås gjennom kritisk refleksjon, diskusjoner med andre og utforskning av ulike teoretiske perspektiver (Kvale & Brinkmann, 2009, s. 170, 213; Lindseth & Norberg, 2004, s. 150).

Det er i min dialog med informantene og senere med datamaterialet, og gjennom min videre forståelse og fortolkning at kunnskapen dannes. Dette innebærer en anerkjennelse av at den kunnskap som fremkommer i mastergradsoppgaven, ikke vil ha noen absolutt karakter. Jeg må heller se dette som en mulighet til å kommunisere min kunnskap som et bidrag til videre diskusjon, tolkning og kunnskapsutvikling. Det vil samtidig være viktig at kunnskapen har en pragmatisk forankring, slik at både bekreftelse og videreutvikling av resultatene også kan skje gjennom faktisk anvendelse. I praktiske og kliniske fag som fysioterapi fremheves det som viktig å drive forskning som fremmer samsvaret mellom konkret fagutøvelse og den systematiserte og skriftlige fagutviklingen, ved at kunnskapsproduksjon og praksis gjensidig kan informere hverandre (Kvale & Brinkmann, 2009, s. 247-248; Thornquist, 2003b, s. 8).

3.2 Valg av Forskningsdesign

For å få svar på mitt forskningsspørsmål, har jeg valgt å avgrense meg til det kvalitative forskningsintervju som metode. Jeg har i stor grad basert meg på Kvale og Brinkmanns beskrivelser av det de kaller et "semi-structured life world interview". Dette er en intervjuform som delvis er inspirert av fenomenologisk tenkning. De vektlegger allikevel at det viktigste er å ha en pragmatisk tilnærming i sitt prosjekt, basert på hva man ønsker å vite noe om (2009, s. 14). Intervjuet er spesielt egnet til å få frem menneskers beskrivelse og forståelse av mening i deres egen livsverden, med mulighet til å klargjøre og reflektere over sitt eget perspektiv (Kvale & Brinkmann, 2009, s. 116). Jeg vil se nærmere på noen metodologiske betraktninger om intervjuet.

Metodologien er knyttet til epistemologien, og omhandler hvordan man ser på forholdet mellom teori og empiri, mulighetene for å oppnå gyldig viten, samt hva vitenskapelig viten faktisk er (Thornquist, 2003b, s. 10). For intervjuet legges det vekt på at kunnskapskonstruksjonen skjer på flere nivåer. For det første må den intervjuede formulere seg i ord, basert på erfaringer som ofte kan være ureflekterte. Disse utsagnene bearbeides og tolkes deretter av forskeren, som igjen må formulere sine resultater i skriftlig form (Bengtsson, 2006, s. 43-44). Med dialogen som utgangspunkt for dannelse av kunnskap, ser man dermed at forskeren i en intervjusituasjon også blir sitt eget metodeinstrument (Kvale & Brinkmann, 2009, s. 170; Thornquist, 2003b, s. 205).

Sett fra et fenomenologisk ståsted er det viktig at man som forsker har en åpenhet ovenfor livsverdenens kompleksitet og mangfold, både i forhold til det enkelte menneske og

de situasjoner de befinner seg i (Bengtsson, 2006, s. 38). Et hermeneutisk perspektiv vektlegger også at man må bestrebe seg på å lytte, samtidig har man med seg sin egen forforståelse i møtet med budskapet. (Bengtsson, 2006, s. 19-20). Men forforståelsen er ikke bare det man bringer med seg idet man går inn i et prosjekt. Intervjueren tilegner seg også ny kunnskap om det undersøkte fenomenet og kan dermed endre sin forforståelse underveis (Lindseth & Norberg, 2004, s. 150-152). Kaarhus er inne på noe av det samme når hun sier at ”et gjennomført intervju vil i det minste for intervjueren inngå som en del av konteksten for neste intervju; det vil inngå i en prosess som ikke bare er en serie gjentakelser” (1999, s. 49). I et prosjekt av eksplorerende karakter, vil dette kunne anvendes konstruktivt, ved at nye og uventede aspekter nettopp kan bidra til å oppdage nye dimensjoner omkring forskningstemaet (Kvale & Brinkmann, 2009, s. 112). På denne måten kan man si at man regner den som blir intervjuet som hovedforfatteren av materialet, mens intervjueren kan se på seg selv som en medforfatter, med en mer eller mindre dominerende rolle (Lindseth & Norberg, 2004, s. 148).

3.3 Gjennomføring av Prosjektet

Jeg vil her beskrive fremgangsmåten i mitt prosjekt, med vekt på rekruttering av informanter, gjennomføring av intervju og bearbeiding av datamateriale. Det er viktig for meg å beskrive prosessen og beslutninger underveis slik at det gir et pålitelig bilde av hvordan jeg har kommet frem til mine resultater.

3.3.1 Rekruttering.

Rekruttering av informanter foregikk gjennom et nettforum som MLD Norge⁷ har etablert. Forumansvarlig la her ut en forespørsel på mine vegne, i tillegg sendte vedkommende ut en påminnelse pr e-post, kort tid før fristens utløp. Med forespørselen fulgte også samtykkeerklæring for foreldre, der de oppga kontaktopplysninger til aktuelle fysioterapeuter (se vedlegg 1). Jeg ville deretter selv kontakte disse fysioterapeutene og oversende dem forespørsel og samtykkeerklæring (se vedlegg 2). Bakgrunnen for denne fremgangsmåten var at jeg ikke ønsket å påvirke relasjonen mellom foreldre og fysioterapeut ved at noen av dem skulle føle seg forpliktet til å delta på direkte forespørsel fra foreldre. I praksis viste det seg ikke alltid naturlig for foreldre og fysioterapeuter å forholde seg slik. Noen fulgte dette oppsettet, men for enkelte foreldre var det naturlig å henvende seg direkte

⁷ Smågruppe tilknyttet CP-foreningen, med egen hjemmeside på internett.

til fysioterapeuten selv, og deretter bekrefte deltagelsen til meg. Det var også enkelte fysioterapeuter som kontaktet meg direkte fordi de hadde hørt om prosjektet via Frambu, disse sørget da selv for å innhente samtykke hos foreldre.

3.3.2 Utvalg.

Jeg fikk kontakt med seks fysioterapeuter som har erfaring fra å arbeide med barn med MLD. Pga prosjektets tids- og økonomiske begrensninger planla jeg opprinnelig å avgrense meg til tre steder i landet og fire informanter. Da det viste seg at alle seks aktuelle informanter befant seg innenfor et avgrenset geografisk område valgte jeg å inkludere alle. Da var jeg også sikret å få tilstrekkelig materiale dersom det ble frafall pga sykdom eller andre omstendigheter. Fysioterapeutene har erfaring fra ulike tjenestenivå, de fleste har sin viktigste erfaring i forhold til barn med MLD fra kommunehelsetjenesten. Noen har sin erfaring med enkeltbarn, mens andre har mer breddeerfaring ved at de har møtt flere barn med diagnosen. En terapeut har erfaring med et barn med den juvenile varianten av MLD, de øvrige har jobbet med barn med sen-infantil MLD. Antall år yrkeserfaring er også varierende, fra relativt nyutdannet til de som nærmer seg slutten av sin yrkeskarriere. Alle virket engasjerte og motiverte i forhold til mitt prosjekt og gav uttrykk for at de var spent på resultatet.

3.3.3 Forberedelse og gjennomføring av intervju.

Som en forberedelse gjennomførte jeg et prøveintervju med en fysioterapeut som også har erfaring med barn med MLD. Her fikk jeg øvd meg på spørsmålsformuleringer og prøvd ut intervjuguiden i praksis. Intervjuet forløp fint, jeg opplevde og fikk tilbakemelding om at det var åpne spørsmål som gjorde det lett å fortelle om egne erfaringer. Jeg gjorde noen justeringer på rekkefølgen i intervjuguiden etter prøveintervjuet (se vedlegg 3).

Gjennomføringen av intervjuene skjedde på steder som var valgt av informantene selv, siden jeg kom som tilreisende. Jeg ba mine informanter om å foreslå en arena der de selv var komfortable, der vi kunne sitte ovenfor hverandre og ha tilstrekkelig ro for gjennomføring av intervjuet. Fire av informantene valgte å gjennomføre intervjuet på arbeidsstedet, mens to valgte at jeg kom hjem til dem. Intervjuene var i hovedsak uten avbrytelser, det var kun noen korte avbrudd ved et par anledninger.

Jeg hadde fokus på å være godt forberedt til intervjuene og gikk inn for å være fullt tilstede i intervjusituasjonen. For å etablere god kontakt var det viktig for meg å fremstå som oppmerksom og lyttende. Jeg la vekt på å møte informantens beskrivelser og opplevelser med

interesse, forståelse og respekt (Kvale & Brinkmann, 2009, s. 128). I innledningen gav jeg en kort introduksjon om hensikten ved intervjuet og andre nødvendige opplysninger. Her oppfordret jeg også informantene til å komme med spørsmål. Informantene møtte situasjonen ulikt, enkelte virket svært avslappede og gikk rett på sak, men andre var mer usikre på situasjonen og etterspurte særlig hvor mye detaljer fra behandlingsforløpet det var nødvendig å huske. Jeg understreket da at mitt hovedanliggende var at de skulle få mulighet til å trekke frem det som var viktig for dem, og at det således ikke var nødvendig med inngående detaljer.

Under intervjuet brukte jeg intervjuguiden som en oversikt over de ulike temaene som var aktuelle å belyse, samt forslag til spørsmålsformuleringer (Kvale & Brinkmann, 2009, s. 130). Det var viktig for meg å følge informantenes initiativ og engasjement, slik at de fikk mulighet til å løfte frem og diskutere det de selv var mest opptatt av. Jeg ønsket å hente frem enkeltsituasjoner eller emner som var spesielt betydningsfulle for informanten, slik at vi i fellesskap kunne utdype disse. Samtidig kunne jeg falle tilbake på intervjuguiden ved behov for å bringe ulike tema på bane, og for å forsikre meg om at vi ikke hadde utelatt viktige ting. På denne måten bidro jeg med min forforståelse ved å fokusere på bestemte tema, uten at dette ble styrende i intervjusituasjonen (Kvale & Brinkmann, 2009, s. 31). Gjennom hele intervjuet var jeg opptatt av å sjekke ut om jeg har forstått informanten riktig. Dette gjorde jeg ved å parafasere informantens utsagn og stille kontrollspørsmål når jeg så behov for det (Kvale & Brinkmann, 2009, s. 111). I intervjuets avrundning gjorde jeg en oppsummering av det vi har snakket om. Oppsummeringen fungerte også som et ledd i verifiseringen av datatilvirkningen, ved at jeg da fikk bekreftet at jeg har forstått informanten riktig. I tillegg fikk informanten mulighet til å komme med kommentarer og tilføyelser i forhold til de tema vi hadde berørt, eller bringe frem nye tema og aspekter som ikke hadde vært berørt så langt i intervjuet. Intervjuene ble tatt opp på lydopptaker, hvert intervju varte i 55-75 minutter.

Etter at intervjuet var avsluttet snakket vi kort om hvordan de hadde erfart intervjuet. Tilbakemeldingene var at det var en fin opplevelse, de synes også at de hadde fått frem det som var viktig for dem. I etterkant av intervjuet satt jeg av noe tid for meg selv, for å skrive ned umiddelbare inntrykk og refleksjoner (Kvale & Brinkmann, 2009, s. 129). Dette innebar både stikkord om innhold i intervjuet og refleksjoner knyttet til dette, samt en evaluering av hvordan intervjuet forløp. Jeg kikket igjennom disse notatene i forkant av neste intervju. I tillegg har jeg brukt notatene underveis i den videre bearbeidningen av data, ved at jeg har lest

igjennom dem flere ganger for å sjekke hvordan min analyse samsvarer med det umiddelbare inntrykket jeg satt igjen med etter intervjuene.

3.3.4 Transkripsjon av data.

Jeg startet transkriberingen av intervjuene umiddelbart etter hjemkomst. I første omgang gjorde jeg en transkripsjon der hovedfokus var å få frem innholdet i grove trekk, for påfølgende gjennomlesning. Etter å ha gått igjennom alle intervjuene på denne måten, valgte jeg ut sentrale tema som jeg oppfattet at fremhevet seg i det samlede materialet. En slik temasentrert prosess ble hensiktsmessig siden jeg satt med et større materiale enn opprinnelig planlagt. I tillegg til hensynet til anonymisering at det ikke ville være aktuelt å presentere den enkelte informant eller det enkelte intervju for seg selv. Ved valg av tema var jeg opptatt av at det var informantenes sentrale budskap som skulle få tre frem. Allikevel har nok både egen forforståelse og de formulerte problemstillingene for prosjektet vært en del av bakgrunnen for mine valg. Temaene som utpekte seg i denne fasen var:

- Beskrivelse av sykdomsbildet og den medisinske oppfølgingen knyttet til dette.
- Beskrivelse av behandlingssituasjoner/ konkrete fysioterapitiltak til barna.
- Fysioterapeutens rolle, både i samarbeid med foreldre og i det tverrfaglige samarbeidet rundt barnet.

Eksempler på tema som med dette ble utelatt, var betraktninger omkring administrative forhold og ledelse knyttet til egen yrkesutøvelse, synspunkter om de ulike tjenestenivåenes roller, samt informasjon om tilbudet til barna som ikke var spesielt knyttet til fysioterapi.

I den videre prosessen har jeg vekslet mellom transkripsjon og analyse, ved at utvalgte sekvenser av intervjuene ble transkribert i detalj, basert på de temaene som ble utpekt. Transkripsjonen av de utvalgte sekvensene ble gjort ordrett, skrevet på bokmål. Bekreftende utsagn fra meg, som ”ja” og ”m-mm”, ble tatt med dersom de førte til opphold i dialogen, mens de ble utelatt dersom informanten ikke lot seg avbryte av disse. Elementer som pauser, lyder, latter, sukking og lignende ble inkludert der det hadde betydning i forhold til det som ble sagt (Kvale & Brinkmann, 2009, s. 181). For eksempel er pauser inkludert dersom informanten med dette uttrykte usikkerhet, latter er tatt med dersom det var ironiske utsagn som ble understøttet av dette, eller dersom det var en del av min bekreftelse underveis. Gestikulasjoner ble beskrevet slik jeg husket dem, der det var relevant som forklaring på innholdet i de muntlige utsagnene, for eksempel dersom terapeuten viste med hendene

hvordan ulike behandlingsteknikker ble utført. Av hensyn til anonymisering har jeg i transkripsjonen fjernet alle navn og geografiske opplysninger, i tillegg har jeg valgt å omtale alle pasienter som ”barnet” så langt det var mulig i forhold til setningsoppbygning, alternativt som hankjønn, eller tilfeldig valgt bokstav (A-B-C) som erstatning for navn. Jeg har også utelatt noen relasjonelle og private opplysninger som kunne bidra til identifisering. Dette ble markert som ”(utelatt)” i teksten slik at jeg eventuelt kunne finne frem til det på lydbåndene ved behov.

3.3.5 Analyse av data.

Jeg har lagt opp til en analyseprosess som gir rom for åpenhet, slik at det i stor grad er datamaterialet som avgjør det videre arbeidet. En grunnleggende forståelsesramme for meg er at jeg må ha en dialog med det transkriberte materialet på samme måte som jeg har hatt med mine informanter (Kvale & Brinkmann, 2009, s. 192). Jeg har basert analysen på en prosess der jeg har plukket ut meningsbærende enheter som deretter har blitt kondensert og kodet. Kondenseringen innebærer at jeg har skrevet om enhetene fra transkripsjonsmaterialet til kortere setninger, men med bevaring av meningsinnholdet. I kondenseringen gikk jeg ved behov tilbake i transkripsjonsteksten dersom jeg ble usikker på om den meningsbærende enheten jeg hadde plukket ut var dekkende for å få frem det opprinnelige budskapet. Deretter har jeg gitt hvert kondenserte utsagn en kode i form av et stikkord eller kort formulering som forteller hva utsagnet handler om. I kodingen har jeg tilstrebet at det er utsagnene i seg selv som skal bringe frem resultatet. Her er et par eksempler:

Meningsbærende enhet	Kondensering	Kode
Jeg tok jo mye skulderrulle på han, for han var jo veldig protrahert, masse skulderrulle sideliggende, og da kom han alltid med et sånt ”Heeh” (latter fra begge) – et sånt ordentlig godt sukk.	Skulderrulle utløste et godt sukk.	Avspenning
Mer av min intuisjon tror jeg, mer til stede i det som jeg tror. Jeg er ikke så opptatt av, eller, jeg blir jo opptatt av svaret hans, men jeg blir like så opptatt av det jeg fortolker, og at jeg gjør og sier det.	Er opptatt av barnets svar, men like opptatt av egen fortolkning og intuisjon.	Bruk av intuisjon

Gjennom en slik analyseprosess kom jeg videre frem til hvilke koder som hørte sammen og dannet kategorier basert på innholdet, og kunne dermed sette sammen informasjon fra de ulike intervjuene på tvers. På denne måten har jeg gått inn for å stille meg åpen i møtet med materialet og la det empiriske materialet ”komme til uttrykk på sine egne

vilkår innenfor rammene av den problemstilling som det skal være et svar på” (Bengtsson, 2006, s. 52). Dialogen foregår videre ikke bare med det empiriske materialet, men også gjennom å bringe inn ulike teori. Anvendelsen av generell teori kan bidra til den nødvendige distansen for meg som forsker, ved å perspektivere den forståelsen som jeg utvikler underveis i prosjektet (Kvale & Brinkmann, 2009, s. 192, 215). Det var derfor viktig for meg å tilegne meg et bredt teoretisk grunnlag, med ulike innfallsvinkler som kunne være aktuelle inn mot problemstillingen, både forut for og underveis i bearbeidningsprosessen. Det som etter hvert pekte seg ut som relevant teori ble deretter innlemmet i den teoretiske rammen som presentert tidligere i oppgaven, og danner grunnlag for min endelige analyse og forståelse av mening ved de tilvirkede data (Kvale & Brinkmann, 2009, s. 201-218).

3.4 Metodiske Betraktninger og Kritikk

Jeg har nå redegjort for fremgangsmåten i mitt prosjekt. Prosessen, med mine handlinger og valg underveis, har sine styrker og svakheter. Jeg vil i det følgende presentere kritiske betraktninger knyttet til forskningsprosessen.

3.4.1 Begrensninger som følge av metodiske valg i prosjektet.

Med utgangspunkt i at dette er et lite prosjekt med begrenset tid til rådighet valgte jeg å avgrense meg til å intervju fysioterapeuter. Dette innebærer at jeg kun har mulighet til å se fysioterapioppfølgingen til barn med MLD fra fysioterapeuters ståsted. Dette gir meg først og fremst tilgang på fysioterapeutenes opplevelser og vurderinger slik de selv erfarer dem. Informasjon fra samarbeidspartnere rundt barna om deres opplevelser kunne nok tilført forskningsprosessen flere nyanseringer og ulike synsvinkler.

Metodelitteratur sier at man skal intervju så mange som nødvendig for å finne ut det du trenger å vite, og antall informanter kan avgjøres underveis ved at man opplever et slags metningspunkt, og at det er lite nytt som fremkommer i intervjuene (Kvale & Brinkmann, 2009, s. 113; Repstad, 2007, s. 83). Når det gjelder antallet informanter oppfatter jeg at jeg har nok materiale til å belyse mine problemstillinger. Det er allikevel ikke slik at jeg har kommet til noe metningspunkt, idet jeg opplevde at det enkelte intervju brakte frem nye sider og synspunkter. Jeg gikk således fra hvert intervju med en følelse av at jeg hadde fått en ny overskrift for oppgaven. Selv om dette innebærer at jeg nok kunne fått et enda rikere datamateriale med flere informanter, kan det også være et uttrykk for at jeg har lyktes med å stille meg åpen i det enkelte møtet og la informantene fortelle sin historie.

3.4.2 Vurdering av egen rolle som forsker.

Når jeg lytter til intervjuene og leser gjennom transkripsjonene oppfatter jeg at jeg stort sett har stilt åpne spørsmål, som inviterer til fortellinger om betydningsfulle opplevelser og erfaringer. Jeg merker dog at jeg på grunn av egen dialekt ved noen anledninger har brukt ordet «hvorfor», et ord som kan gi en opplevelse av å måtte forklare seg eller forsvare seg mot kritikk. Men når jeg har brukt ordet har det vært som en invitasjon til å utdype eller komme med flere tanker omkring et tema. Jeg oppfatter heller ikke at informantene opplever disse spørsmålene som kritikk, men i noen tilfeller blir de utfordret til å reflektere nærmere omkring temaene vi er inne på, og virker da litt usikre.

Et annet eksempel på uheldige spørsmålsformulering er at jeg noen ganger formulerte meg i enten/ eller form, som gir lite åpenhet i forhold til svaralternativer. Her ser jeg allikevel at informanten svarer enten med å støtte et av mine alternativer med sin egen nyansering av dette, eller at de selv presenterer et tredje alternativ som stemmer for dem. Det ser dermed ut til at de ikke har blitt bundet i sine svar, til tross for min lukkede formulering.

I intervjuene er jeg opptatt av å følge informantens initiativ og historie, og innleder derfor av og til spørsmål ved å referere til utsagn som informanten har kommet med tidligere i intervjuet. Dette er stort sett forståelig for informantene, men ved noen tilfeller ble det forvirrende og de oppfattet ikke helt spørsmålene. Sett i ettertid tenker jeg derfor at jeg i disse situasjonene kunne vært mer direkte og kortfattet i spørsmålsformuleringene.

3.4.3 Relevans og pålitelighet i kunnskapsproduksjonen.

For å vurdere kunnskapens relevans og pålitelighet i kvalitativ forskning, legges det vekt på at man skal synliggjøre egen forforståelse, hendelsesforløp og beslutninger underveis i forskningsprosessen (Dalland, 2007, s. 95-97).

Relevans handler om gyldigheten av datamaterialet og kunnskapsproduksjonen. Et alternativt begrep som kan brukes er validitet (Thagaard, 2009, s. 201). Et viktig moment for å vurdere relevansen er å synliggjøre at datamaterialet har et innhold som bidrar til å svare på prosjektets problemstilling (Dalland, 2007, s. 95). Gjennom prøveintervjuet fikk jeg testet ut og bekreftet at intervjuguiden fungerte for å belyse problemstillingen. Videre vurderer jeg at de informantene som har stilt opp for meg i prosjektet har svært relevant erfaring og kunnskap inn mot problemstillingen. For å ivareta validiteten var det også viktig for meg å kontinuerlig sjekke min forståelse av informantenes utsagn, både i intervjusituasjonen og i dialogen med materialet i den videre analysen. Ved å anvende teori som grunnlag for en veksling mellom

ulike perspektiver og tolkninger, har jeg tilstrebet et kritisk blikk på egen forforståelse, som igjen bidrar til å styrke validiteten av resultatene. Her brukes metaforen om at man skal fungere som djevelens advokat i forhold til egne funn (Kvale & Brinkmann, 2009, s. 249).

Pålitelighet, eller alternativt reliabilitet, innebærer at man kan stole på de resultater og den kunnskap som fremkommer i forskningsprosessen. (Dalland, 2007, s. 96; Thagaard, 2009, s. 198). Mine beskrivelser av fremgangsmåten i prosjektet, slik jeg har presentert dem tidligere i dette kapittelet, er viktig for å synliggjøre hvordan jeg har kommet frem til mine resultater.

I presentasjonen av resultater og diskusjonen som følger, har jeg lagt vekt på å tydeliggjøre skillet mellom informantenes utsagn og mine egne tolkninger og vurderinger. Det har også vært viktig for meg å synliggjøre hvordan aktuell teori kommer til anvendelse inn mot datamaterialet, og dermed underbygger og begrunner mine tolkninger (Fangen, 2004, s. 207). Tydeliggjøringen av min forståelse og begrunnelser for denne, åpner for at leseren selv kan bedømme om de sammenhenger jeg presenterer oppfattes som relevante og pålitelige. Det gjør det også lettere for leseren å vurdere min forståelse av det empiriske materialet opp mot egne eventuelle alternative tolkninger. Bruken av generell teori i utviklingen av forståelse og kunnskapsutviklingen kan gi et visst grunnlag for overføring til andre sammenhenger. En slik overføringsverdi avhenger imidlertid av om, og i hvor stor grad, leseren kan kjenne seg igjen i beskrivelsene og tolkningene som presenteres her (Thagaard, 2009, s. 207-209). For å gi leseren mulighet til å oppleve en slik gjenkjennelse, har jeg fokusert på å få frem rike beskrivelser for de situasjonene som jeg har fått innblikk i gjennom mine intervju. Dermed kan kunnskapen vurderes opp mot ulike situasjoner og kontekster som den enkelte leser måtte befinne seg i. Sist, men ikke minst, vil det være i mitt og andre fysioterapeuters møte med den faktiske kliniske hverdagen at kunnskapen i dette prosjektet vil kunne få sin bekreftelse og videreutvikling (Kvale & Brinkmann, 2009, s. 247-248; Thornquist, 1998, s. 8).

3.4.4 Etske betraktninger.

Helsinki-deklarasjonen forplikter alle som utfører medisinsk forskning til å overholde visse etiske prinsipper (WMA, 2008). Den sier at medisinsk forskning er berettiget bare dersom det kan sannsynliggjøres at de befolkningsgrupper man forsker på, kan dra fordel av resultatene fra forskningen. Andre sentrale momenter er at forsøkpå personens liv, helse, privatliv og verdighet skal vernes, og at alle pasientopplysninger behandles konfidensielt.

Selv om mitt prosjekt ikke defineres som medisinsk forskning på forsøkspersoner, ser jeg dette som viktige prinsipper å etterleve.

Den overordnede hensikten i mitt prosjekt er at en systematisering av fysioterapeuters kunnskap kan bidra til bedre oppfølging av barn med MLD i fremtiden. Diagnosenes sjeldenhet medfører at det er få barn med denne diagnosen i Norge. I tillegg har mange av de berørte familiene tett kontakt med hverandre. Jeg har derfor lagt stor vekt på å presentere mitt datamateriale med tilstrekkelig anonymisering, for å unngå at lesere av oppgaven kan kjenne igjen hvilke barn det er snakk om. Fremgangsmåten for å oppnå dette er tidligere beskrevet i tilknytning til transkripsjons- og analyseprosessen. Som tidligere nevnt innebærer det blant annet at jeg har valgt å omtale alle barna som hankjønn. Tilsvarende har jeg også av hensyn til anonymiseringen valgt å omtale alle fysioterapeuter som hunkjønn i presentasjonen og diskusjonen av resultatene som følger i neste kapittel. Jeg vurderer derfor at jeg har tatt de nødvendige og mulige hensyn, slik at viktige etiske prinsipper er godt ivaretatt i mitt prosjekt,

Selv om mitt prosjekt ikke berører pasienter direkte, har det vært nødvendig å innhente foreldres samtykke. Dette skyldes at jeg går via foreldre for å rekruttere informanter, i tillegg er det viktig at informantene er trygge på at de har tillatelse til å snakke om barna i intervjuene. Prosjektet har derfor vært forelagt Regional Etisk Komité Nord (REK Nord) for godkjenning og er meldt til personvernombud. Begge instanser har gitt tilbakemelding om at prosjektet faller utenfor deres krav om godkjenning/ meldeplikt (se vedlegg 4 og 5). Lydopptakene oppbevares i låsbart skap og de slettes etter bestått eksamen. Ingen personopplysninger oppbevares elektronisk.

4. Resultater og diskusjon

Jeg vil i det følgende presentere og diskutere resultatene som jeg har kommet frem til i min forskningsprosess. Utsagn fra intervjuene som presenteres her er direkte sitater, men noen innskutte muntlige ord er erstattet med "(...)" for å tilpasse sitatene til en skriftlig form. Tekst i fet skrift er informantenes referering av egne utsagn eller tanker. Gestikulasjoner som er klargjørende for utsagnene er beskrevet i parentes. Jeg har lagt vekt på å få frem rike beskrivelser fra fysioterapeutene om hva arbeidet med barn med MLD innebærer for dem. Det er allikevel ikke mulig innenfor oppgavens rammer å løfte frem og diskutere alle aspekter ved slike beskrivelser, noen blir derfor stående som rent deskriptive utsagn for å gi leseren innblikk i situasjonene. Diskusjonene underveis og til slutt i kapittelet er i all hovedsak knyttet til fysioterapeutenes fagutøvelse og faglige vurderinger, siden det er dette som er mitt hovedanliggende i dette prosjektet.

Den første delen av kapittelet er en introduksjon, for å gi et overordnet blikk på fysioterapeutenes opplevelse av hvordan det er å arbeide med barn med MLD. Deretter vil jeg gå over til å presentere og diskutere fysioterapeutenes beskrivelse av sykdomsutviklingen. I den siste delen av kapittelet vil jeg ta opp og diskutere behandlingen og oppfølgingen som fysioterapeutene forteller at de har gitt barna.

4.1 En Introduksjon til Arbeidet med Barn med MLD

Mine informanter forteller at arbeidet med barn med MLD har gjort inntrykk på dem på mange måter, samtidig som det stiller krav til dem som fagpersoner. Jeg vil her gi et bilde av det overordnede inntrykket av situasjonen, slik fysioterapeutene beskriver det. De to første avsnittene er presentasjonen av det empiriske materialet. Dette oppsummeres og diskuteres videre under 4.1.3.

4.1.1 "Det er klart, det er av de barn man vil huske".

I alle intervjuene kommer vi inn på at fysioterapeutene opplever arbeidet med barna som utfordrende. Dette er et tema som jeg selv er opptatt av og dermed nok har bidratt til å bringe frem. Men jeg opplevde også at det var dimensjoner som engasjerte fysioterapeutene sterkt og som de hadde et reflektert forhold til. De setter ord på ansvarsfølelsen og den personlige berøringen i møtet med barnet og familien: *"Jeg tror det er det her med at det*

føles som et stort ansvar (...), samtidig som det er sårt og vanskelig å være i det.” Den sterke ansvarsfølelsen preger også terapeutenes arbeid, de føler seg forpliktet til å stå i oppgaven med barna og er svært påpasselige og pliktoppfyllende. *”Jeg er mer skjerpet”*, sier en av dem. På spørsmål fra meg om hva de tenker som årsaker til at man blir så berørt, kom det frem flere interessante aspekter. Fysioterapeutene synes den raske progresjonen er vanskelig å være vitne til. De opplever også en forventning om at de skal opptre som profesjonelle samtidig som de kommer svært nær familiene og deres sorgprosess. Her er noen sitater:

”Det rører deg kanskje ekstra sterkt å (...) se et friskt barn som så taper funksjoner.”

”Det med så rask progresjon, det også syntes jeg var vanskelig å håndtere i starten, (...) kjente at jeg ble utrolig trist. Syns det var, spesielt altså, og tungt og trist og se.”

”I en så massiv situasjon som det å ha ansvar for et sånt barn er, så er du både fysioterapeut og medmenneske. (...) Og du har mange ting som går sånn (viser fingrene flettet sammen), (...) det er klart at dette går hånd i hånd.”

Det kommer også frem at rollen som fysioterapeut er spesielt utfordrende, fordi vårt arbeid innebærer at vi skal være forutseende i forhold til fremtidige behov hos barnet:

”Det å være den som skal (...) presentere dette som (...) understreker, dokumenterer at deres barns liv blir slik at dette trengs. Den har jeg stått i mange ganger, veldig mange ganger har jeg stått i den, men det progressive i barnets situasjon var jo det som gjorde det ekstra vondt.”

4.1.2 ”Det er viktig at det er et teamarbeid”.

I denne situasjonen, som lett kan oppfattes som overveldende, får jeg likevel beskrivelser fra fysioterapeutene om at de synes arbeidet er givende. Etablering av et godt samarbeid rundt barnet sies å være en nøkkel til at de klarer å stå i dette over tid. Samarbeidet med foreldrene er et særlig aktuelt tema i alle intervjuene. De fleste beskriver en god relasjon til foreldrene, der opplevelsen av åpenhet og god dialog er viktige suksessfaktorer. En av fysioterapeutene beskriver hva som for henne var grunnlaget for det positive samarbeidet med foreldrene:

”Det var opptattheten av barnet. Det å gjøre gode ting for han, som fikk frem det smilet som vi alle visste var mulig når han hadde det godt, prøve å lindre, prøve å hjelpe. (...) Det ble et veldig felles anliggende, hvor vi kunne glede oss sammen over at i går hadde han hatt det bra og tilsynelatende smertefritt hele dagen.”

Mange av foreldrene til barn med MLD har tett kontakt med hverandre, noe som ser ut til å ha positive ringvirkninger også i forhold til den faglige oppfølgingen:

”Den er unik den foreldregruppa til barn med MLD, for de deler og veldig mye faglig kunnskap (...). Altså, det virker som foreldrene ofte er pådrivere i forhold til de faglige tingene som er viktige og da, fordi de har delt så mye kunnskap.”

Dette gjenspeiles også hos en annen terapeuts beskrivelse av et foreldre-par:

”Jeg føler at de hele tiden har vært i forkant jeg. (...) Vært veldig sånn aktive og i forkant, og tatt opp mye, vært veldig bevisste, fulgt veldig tett med på han og på kroppen hans, (...) spurt og tatt opp ting og vært raske til å gå videre med det og.”

Det er i materialet også eksempler på mer krevende relasjoner der samarbeidet ikke har fungert like godt. Jeg ikke vil gå nærmere inn på årsakene til dette, men vil trekke frem fysioterapeutenes måter å takle slike situasjoner på. De fremhever da viktigheten av å tåle frustrasjon fra foreldre, samtidig som det er viktig å stole på dem og respektere deres avgjørelser:

”Det er jo noe som er grunnleggende i den respekten vi skal ha for hva foreldre ønsker for sitt barn. (...) Hvis det var jeg som var mor til et barn med MLD så hadde jeg nok hatt veldig mange tanker, (...) hva jeg ville prioritert og ikke prioritert, og det ville nok kunne være en (...) stor etisk diskusjon egentlig.”

I tillegg til det direkte samarbeidet med foreldre, er fysioterapeutene også opptatt av det generelle samarbeidet rundt barna, både på tvers av faggrupper og instanser lokalt, og mellom de ulike tjenestenivåene. Dette fremheves som særlig viktig for disse barna og familiene, siden de er i en stor krise. Det påpekes at situasjonen krever både fagspesifikk og etisk kompetanse, og at det er viktig å ha noen å støtte seg til i arbeidet:

”Det er viktig at det er et teamarbeid. Ikke sant, at ikke du som fysioterapeut alene blir stående med alle de dilemmaene. (...) Altså enhver beslutning bør gjøres i et team, tenker jeg.”

Selv om fysioterapeutene ser behov for å ha noen å støtte seg til, ser de også at de med sin kompetanse har en viktig funksjon som veileder, både for foreldre og andre fagpersoner rundt barnet. Her forstår jeg at de ser på seg selv som ressurspersoner som kan bidra med

kunnskap og være en støtte for de som står nærmest barna: ”Jeg følte at (...) alle hadde et vanvittig behov for å stille spørsmål og få opplæring. Mye mer på han enn på andre barn.”

4.1.3 Oppsummering av fysioterapeutenes erfaringer i habiliteringsarbeidet.

Oppsummert oppfatter jeg at fysioterapeutene beskriver at de som fagpersoner har en viktig rolle i arbeidet med barna med MLD, der deres kompetanse er etterspurt gjennom det utstrakte veiledningsbehovet som foreldre og personale gir uttrykk for. Ansvarsfølelsen er derfor tydelig for dem, og er særlig krevende i faser der fysioterapeutene må forberede barnets omgivelser på de behov som vil oppstå ettersom sykdommen progredierer. Fysioterapeutenes sterke berøring av situasjonen, med en opplevelse av at de må være mer skjerpet, kan være et resultat av at de engasjerer seg i det palliative arbeidet med familien, der både praktisk og emosjonell støtte er viktige elementer (Browning & Solomon, 2005, s. 328).

Fysioterapeutenes beskrivelser av sine opplevelser i møtet med barna og familiene, er gode eksempler på en familiesentrert tilnærming (King et al., 2004; Kolobe & Taylor, 2006). Foreldrene med sine synspunkter og kunnskaper får mulighet til å være styrende for arbeidet, ikke bare i situasjoner der det råder enighet, men også der fysioterapeutene har opplevd å ha andre oppfatninger enn foreldrene. Beskrivelsene av det nære fellesskapet med foreldrene og verdsettingen av deres ressurser, kan tolkes som tegn på at fysioterapeutene ser at de har mye å lære av foreldrene. Samtidig bidrar de på denne måten til å støtte opp under familiens sterke sider. I Norge er begrepet familiesentrert tilnærming lite brukt, her ser vi først og fremst at det er begrepet brukermedvirkning som tillegges vekt. Dette er et begrep som er mer knyttet til rettigheter og brukerens mulighet til å medvirke i sin egen habiliteringsprosess (*Veileder i habilitering av barn og unge*, 1998, s. 13). De dimensjonene som den familiesentrerte tilnærmingen innebærer, der familiens sentrale rolle i barnets liv anerkjennes og bygges opp under, blir derfor mindre tydelige. Jeg synes det er betryggende at fysioterapeutene jeg har snakket med ser ut til å ha etablert en familiesentrert tilnærming i sitt arbeid, selv om dette ikke er et begrep som er innarbeidet i habiliteringsarbeid i Norge. I tillegg er det interessant å merke seg at litteraturen fremhever en familiesentrert tilnærming først og fremst fordi den best ivaretar både barnet og de pårørende (King et al., 2004). Mine informanter vektlegger at en slik innfallsvinkel også har vært en viktig faktor for at de selv skal mestre å stå i arbeidet med barna over tid. Dette understreker at arbeidet med å tilrettelegge for likeverd, fellesskap og kommunikasjon ikke bare er til hjelp for familien, men også gir fysioterapeutene positive opplevelser og motivasjon til å bidra i arbeidet med barna.

Det viser seg at helsearbeidere ofte kan bli stående alene, uten tilstrekkelig emosjonell støtte, i det palliative arbeidet med barn og deres familier (Browning & Solomon, 2005, s. 327). Derfor er det positivt at fysioterapeutene her har gode erfaringer å vise til, der de vektlegger at det må være et godt teamarbeid rundt barnet, slik at man ikke står alene i vanskelige dilemmaer. Her vil jeg løfte frem at det i utlandet finnes eksempler på egne utdanningsprogram, for å ivareta behovet for kunnskap og støtte hos helsearbeidere som har palliativ omsorg til barn som sitt arbeidsområde (Browning & Solomon, 2005). Dette understreker at det er viktig med kompetanse, og tilstrekkelig psykososial støtte, i det viktige palliative arbeidet med barn med MLD og deres familier.

4.2 Sykdomsutviklingen hos Barn med MLD

I intervjuene er vi også inne på sykdomsforløpet til barna. Med bakgrunn i de beskrivelser av sykdommen som finnes i litteraturen, kjenner også fysioterapeutene igjen ulike faser med sine hovedtrekk. To av fysioterapeutene, som har hatt jobbet med mer enn et barn, fremhever likevel at det kan være store variasjoner og at hvert sykdomsforløp må sees individuelt: *"Forløpet kan være så raskt. Men samtidig så (...) er man ikke sikker på at et forløp på et barn er likt for et neste barn, så man (...) må være forsiktig med (...) å si det."*

I de tre neste avsnittene presenteres den fysiske sykdomsutviklingen slik fysioterapeutene har erfart den, med en påfølgende oppsummering og diskusjon under 4.2.4. Deretter retter jeg oppmerksomheten mot barnets kognitive funksjon underveis i sykdomsforløpet, som presenteres og diskuteres i avsnitt 4.2.5.

4.2.1 "Han var tydelig ustødig, og blitt litt ataktisk, og utrygg".

To av fysioterapeutene har fulgt et barn helt fra de første symptomene viste seg, barna ble da henvist til fysioterapeuten allerede før diagnosen var stilt. En av dem husker at hun møtte barnet omkring 1 års alder, og at han ikke hadde reist seg enda. I det første møtet oppfattet hun at barnet var *"veldig ustabil i bunn"*, og tenkte at *"hm, her må vi støtte ankene"*. Ellers reagerte hun ikke på noe utover det. Når det da gikk noen uker og barnet ikke utviklet nye motoriske ferdigheter reagerte hun og fikk barnet henvist videre. Den andre terapeuten møtte barnet noe senere:

"Han var 2 år da han kom til meg første gangen. (...) Han begynte å gå når han var 16 mnd, men han hadde hele tiden en litt sånn ustødig gange da. (...) Han var tydelig ustødig, og blitt litt ataktisk, og utrygg. (...) Han var liksom litt redd å være for nært

andre barn fordi at han var vel redd for å bli skubbet og falle over ende, (...) på grunn av den dårlige balansen.”

Videre beskriver de hvordan symptomene gradvis blir mer tydelige, både når det gjelder barnets generelle funksjon og mer spesifikke kroppslige funn:

”Han begynte jo gradvis å bli dårligere da. (...) Han var så utrygg på å gå sjøl, at han helst ville krabbe og. Skulle han gå så måtte vi liksom holde han, (...) han skjønte sjøl at han ikke mestret da.”

”Han (...) begynte å bli litt stiv i skuldrene, holde igjen litt for bevegelser der. Men ellers så var det jo beina som det begynte med, det var jo (...) der problemene var størst da.”

4.2.2 ”Plutselig så skjer det veldig mye”.

Videre i sykdomsforløpet sees ytterligere tap av ferdigheter og tiltagende spastisitet. Dette ser ut til å være en fase der det skjer mye i løpet av kort tid:

”Mange av de barna som er i den (...) fasen hvor de (...) taper mye funksjoner, jeg synes ofte det er sånn, at plutselig så skjer det veldig mye, og det er ofte smertefulle prosesser for barnet.”

En fysioterapeut fremhever hvor hurtig progresjonen har vært siden barnets sykdomsdebut:

”På de to årene så har det faktisk vært fra at han var et friskt barn” til å ha ”fått veldig kraftige epilepsianfall, han har jo ingen selvstendig funksjon lenger, er altså dårlig fungerende. Skal ha tilrettelegging av alt, og da hele tiden noen som er hos seg (...) og gjør alle ting for og med han.”

Det er i denne fasen at spastisitetsutvikling og smerter er mest uttalt. Fysioterapeutene er naturlig nok opptatt av dette, siden det er her mange av våre tiltak settes inn. De beskriver at spastisiteten økte raskt, en forteller om spastisitet som var så kraftig at den førte til en leggfraktur: *”Den dro så hardt i knokler som ikke hadde hatt mer vektbering enn at den dro den tvers av.”* Det ser også ut til at det er ulike perioder med økt spastisitet og smerter i forskjellige deler av kroppen. En fysioterapeut forteller at barnet fikk *”en periode med veldig mye spasmer i trunkus og buk”*. Her er et annet eksempel:

”Smertene i beina de forsvant på et eller annet tidspunkt for ganske lenge siden, (...) for han hadde mye smerter i beina (...) i starten når (...) spasmene begynte å komme

og. Men så, gradvis så avtok det da, så nå har han ikke noe tydelige smerter i beina, men mye smerter i armene, så han har blitt tiltagende spastisk i armene og hendene og.”

Noen av fysioterapeutene forteller også at barna kunne få voldsomme anfallslignende episoder med mye spastisitet, der de oppfatter at det også er mye smerte involvert: *”Vi vet jo lite om, (...) er den spastisiteten vond? (...) Jeg syns jo det virker som (...) de massive anfallene (...) de får, er veldig smertefulle altså.”* I tillegg til at smertene settes i sammenheng med spastisiteten, pekes det også på andre årsaker. Nevrogene smerter nevnes av en fysioterapeut. Også fordøyelsesproblemer fremheves: *”Jeg syns utrolig mange har hatt mye mage/ tarm- problematikk som har gjort vondt (...), altså magesmerter.”*

4.2.3 ”Da roet også spasmene seg”.

I den avsluttende fasen av sykdommen har flere av fysioterapeutene erfart at barnet får tiltagende lammelser: *”Da roet også spasmene seg, da var det ikke så ille det. Da var det mer slapt.”* Her er en fysioterapeuts beskrivelse av et barn mot slutten av sykdomsforløpet:

”Han hadde ikke noe mulighet til noe som helst, (...) han måtte ha oss til alt. Vi måtte gjøre absolutt alt for han. Han klarte ikke å bevege foten, han klarte ikke å snu seg, han klarte ikke å hoste, han klarte ingenting.”

Andre igjen har sett mer varierende forløp med vedvarende spastisitet gjennom hele sykdomsforløpet:

”Han var kjempespastisk, han var helt stiv. Kjempe addusert i lårene, veldig lite blikkontakt. (...) Han var bare rett og slett spastisk og hadde mye vondt. (...) Masse gråt og mye oppkast. Var veldig redd for stillingsendring.”

4.2.4 Oppsummering av det kliniske sykdomsbildet.

Som beskrevet i teorikapittelet påvirkes store deler av nervesystemet hos barn som rammes av MLD. Distale deler av perifere nerver påvirkes tidlig i forløpet, noe som kommer til syne ved at sykdommen debuterer med affeksjon av underekstremiteter, med begynnende gangvansker og nedsatt balanse. Dette bildet bekreftes også av fysioterapeutene jeg har snakket med. Det videre sykdomsbildet som fysioterapeutene har observert, stemmer også i hovedsak godt overens med det som beskrives i litteraturen. De ser at barna generelt får tiltagende spastisitet som etter hvert går over til lammelser. Flere av barna har også en omfattende smerteproblematikk. Men fysioterapeutene beskriver også mer detaljert at de har

sett avgrensede og dels forbigående perioder med økt spastisitet og smerter i trunkus og armer. Dette er interessante observasjoner som kan være av betydning for fysioterapeutens behandling. Beskrivelsene av slike perioder er ny informasjon i forhold til det sykdomsbildet som er beskrevet i litteratur (Aicardi, 1998, s. 250; Bredesen, 2006; Ferriero et al., 2006, s. 681; Goetz, 2003, s. 622; Koul et al., 1994, s. 696). En mulig forklaring på slike hendelser med økt spastisitet og smerter er at det er en form for muskelkramper som oppstår, det vil si ”plutselige, ufrivillige og smertefulle muskelkontraksjoner” (Brodal, 2007, s. 330). Dette er et kjent symptom ved blant annet perifere nevropatier, og kan således tenkes å oppstå i ulike deler av kroppen hos barn med MLD, ettersom sykdommen progredierer og stadig nye deler av nervesystemet påvirkes.

4.2.5 ”Han er den mest tilstedeværende ungen jeg noensinne har møtt tror jeg”.

Parallelt med skildringene av hvordan barna påvirkes kroppslig av sykdommen, er fysioterapeutene også opptatt av barnas kognitive og følelsesmessige påvirkning. Tidlig i sykdommen er det flere som har lagt merke til at barna preges også mentalt av det som skjer. De kan være alvorlige og trekke seg tilbake, enkelte synes at barna har blitt apatiske og vist tydelige tegn til depresjon. Det kan også sees frustrasjon hos enkelte:

”Barn som er i den fasen, hvor de for eksempel har kunnet sitte, også klarer de ikke det lenger. Og de for eksempel, har kunnet bruke armen, bruke hendene, og så plutselig så klarer de ikke det lenger. (...) Altså de har vært veldig frustrerte.”

Irritabilitet er i litteraturen nevnt som et tidlig tegn (Aicardi, 1998, s. 250), her viser det seg at en av fysioterapeutene setter dette i sammenheng med barnets opplevelse av funksjonstap. Dette er relevant å knytte opp til fenomenologiske betraktninger om barnets kroppslige væren i verden. I et kroppsfenomenologisk perspektiv kan det tenkes at barnet med MLD avbrytes i sine erfarings- og læringsprosesser, idet sykdommen trer inn og forstyrrer barnets muligheter for å bevege seg. Mulighetene for læring gjennom oppdagelser og eksperimentering med egen kropp forringes, dermed endres også barnets forutsetninger for videre utvikling. I tråd med Leders begrep ”dys-appearance” (1990, s. 83-92), kan den hurtige sykdomsprogresjonen med stadig nye endringer for barnet tenkes å føre til en kontinuerlig, forstyrrende oppmerksomhet og fremmedgjøring i forhold til egen kropp. Dette er opplevelser som barn med MLD ikke selv har mulighet til å formidle særlig mye om, siden de parallelt med dette også mister språket. Allikevel kommuniserer de med tilbaketreking, apati og frustrasjon, reaksjoner som kan tolkes som en respons på deres endrede forutsetninger for å

delta som kroppslig tilstedeværende i sine omgivelser. Det er dermed sannsynlig at barna med MLD langt på vei kjenner seg igjen i beskrivelsene av ”den opprørske kroppen” og ”den upålitelige kroppen”, som barn med CP har kommet med, ettersom stadig flere muligheter forsvinner for dem. En negativ oppmerksomhet på ”den følsomme kroppen” kan også tenkes å bli tiltagende, ettersom ubehagelige symptomer øker i omfang (Mulderij, 1996).

For det videre forløpet er det flere av fysioterapeutene som uttrykker stor usikkerhet omkring barnets kognitive funksjon. Det kan være vanskelig å tolke barnet siden det har svært begrensede muligheter til å formidle seg. I tillegg påpekes det at vi ikke har nok kunnskap om hvordan hjernen faktisk påvirkes av sykdommen:

”De taper jo mentale funksjoner akkurat som de taper motoriske funksjoner. Men samtidig er det noe vi ikke vet, i forhold til når det har vært en frisk hjerne, som har fått utvikle seg, som da plutselig stopper opp og går tilbake.”

De fleste av fysioterapeutene er likevel i stand til å finne eksempler på situasjoner der de oppfatter at barna viser at de er tilstede og deltagende i det som skjer, også sent i sykdomsforløpet. De forteller at det hjalp å snakke med dem hvis de var urolige, og de opplevde at barna kommuniserte med både blick og smil helt til det siste. En av fysioterapeutene oppsummerer det slik: *”Selv om han var veldig syk, så var han ikke syk i det hele tatt, sånn i blikket sitt. (...) Han er den mest tilstedeværende ungen jeg noensinne har møtt tror jeg.”* En annen av terapeutene har også god erfaring med å bringe leken inn i behandlingen, og opplevde at barnet da ble mer deltagende: *”Etter at lekedyret kom inn da, så har det vært veldig tydelig, da har han (...) kommunisert veldig, altså det er lett å skjønne at han er med.”*

Hvordan barn med MLD påvirkes kognitivt av sykdommen er omdiskutert. Medisinske kilder snakker om at barna ender i en vegetativ eller decerebrert tilstand (Davis & Robertson, 1997, s. 454; Gieselmann, 2003, s. 591; MacFaul et al., 1982, s. 172-173; Nalini & Christopher, 2004, s. 448), og fysioterapeutene ser ut til å forutsette at mental tilbakegang er en del av sykdomsbildet. Spesialpedagoger i Norge har sett at barna viser tegn på at de er til stede og har evne til kommunikasjon helt til det siste (Garvik, 2006). Fysioterapeutene jeg har snakket med bekrefter langt på vei spesialpedagogenes observasjoner med sine beretninger om hvordan de har kommunisert med barna, også helt mot slutten av sykdomsforløpet. Selv

om usikkerheten er stor blant fysioterapeutene, er det tydelig at de er opptatt av barnas kommunikative signaler og har en klar opplevelse av at de har kontakt med barnet i behandlingssituasjonene.

4.3 Fysioterapeutenes Oppfølging av Barn med MLD

Jeg har nå gitt et bilde av hvordan situasjonen for barna med MLD og deres omgivelser har fremstått for de fysioterapeutene jeg har snakket med. Det store spørsmålet som da melder seg for fysioterapeutene er, som sitert her fra en av dem: *”Hva skal jeg som fysioterapeut faktisk gjøre med det barnet?”* Innholdet i fysioterapioppfølgingen av barna presenteres i avsnittene 4.3.1 til 4.3.6, med en fortløpende diskusjon underveis.

4.3.1 ”Det var en helt annen type fysioterapi synes jeg”.

Alle fysioterapeutene som jeg har snakket med er opptatt av at fysioterapi til disse barna er annerledes enn hva de har lært på skolen og hva de ellers har møtt i praksis. Flere av dem forteller om at deres tidligere fysioterapifaglige vurderinger og prioriteringer har blitt utfordret. For eksempel har kontrakturprofylakse blitt vanskelig å gjennomføre på grunn av tiltagende smerter hos barnet. En av fysioterapeutene sier det slik:

”Jeg tror (...) utfordringen for oss er å (...) ikke trene funksjon. Vi har fokus på funksjon, så jeg tror nok fysioterapeuter veldig fort har satt i gang med kontrakturprofylakse, tenker ståstativ, alt det vi kan gjøre. Og vi er jo ofte veldig handlingsrettet.”

I tillegg beskriver de at de har lært å bruke seg selv på nye måter i behandlingssituasjonene med disse barna. De forteller om store krav til konsentrasjon, der det å stole på egen intuisjon og tolkning av barnas kroppslige signaler er sentralt for å oppnå en forståelse i situasjonen: *”Så tror jeg du gjør en bedre jobb, når du tar inn alle signalene, og du lager en mening ut av det.”* En av terapeutene gir en levende beskrivelse av sin første behandling med barnet:

”Første timen jeg hadde med han, (...) så husker jeg, jeg var helt gjennomsvett. (...) Han var liksom i hele rommet, (...) en veldig rar måte å forklare det på. Det er ingen andre som er sånn. Også var det sikkert at jeg konsentrerte meg veldig også.”

For barnet med MLD, som er fratatt mange av sine tidligere muligheter for kommunikasjon, er den kroppslige dialogen en viktig arena der barnet fortsatt kan formidle og

få bekreftelse på seg selv. Fysioterapeutenes beskrivelser tyder på at de har erfart viktigheten av kroppslig kommunikasjon i møtet med barna med MLD. De forteller om en behandlingssituasjon der de som terapeuter har vært sterkt deltagende og der den kroppslige samhandlingen er en viktig informasjonskilde. Beskrivelsen av barnet som *"var i hele rommet"* gir en opplevelse av at terapeuten her bruker all sin oppmerksomhet på å ta inn barnets signaler. En av terapeutene bruker begrepet intuisjon, jeg tenker at dette kan forstås som at hun i situasjonen har utviklet, og opplever, et nærvær både til egen kropp og barnets formidling. I tråd med Engelsrud og Thornquist (1990; 1998) sine betraktninger om kroppslig samhandling, ser vi her at fysioterapeutene gjennom sin kroppslige tilnærming bidrar til at barnet får formidle seg og opplever anerkjennelse i behandlingssituasjonene.

4.3.2 "Hva er det barnet kan nå, som det har glede av å gjøre?"

Fysioterapeutene ser at det er viktig å starte oppfølging av barnet så tidlig som mulig, selv om de egentlig ikke trenger fysioterapi i starten, rett og slett for å bli kjent med hverandre: *"Så man ser, hvem er dette barnet da? Altså, bli kjent med personligheten dets."* Videre, i den tidlige delen av sykdomsforløpet, handler fysioterapeutens oppfølging om å ivareta og legge til rette for barnets motoriske aktivitet, ut fra de ferdigheter som barnet til enhver tid har. En av fysioterapeutene sier: *"Når barnet (...) tydelig taper funksjoner, så tenker jeg (...), hva er det barnet kan nå, som det har glede av å gjøre?"*

Et viktig element som fysioterapeutene er opptatt av for å ivareta barnas ferdigheter, er å tenke fremover når det gjelder hjelpemidler, slik at de kan sørge for å ha nødvendig utstyr tilgjengelig til riktig tid: *"Alle støttetiltak må være ute i tide, for det er ikke sikkert vi trenger dem så lenge."* Det er også viktig å overveie hvor lenge barnet faktisk kan ha nytte av de ulike hjelpemidlene. En av terapeutene har noen ganger stilt spørsmålsteget ved enkelte vurderinger: *"Så tenker jeg (...) inni meg at, ja når det hjelpemiddelet har kommet, så (...) kan ikke barnet bruke det."* På grunn av sykdommens hurtige progresjon fremhever en terapeut at det er viktig at barna har høy prioritet hos hjelpemiddelsentralene. I tillegg til å få utstyret på plass til rett tid, understreker fysioterapeutene at den raske sykdomsutviklingen også krever hyppige justeringer av hjelpemidler i det daglige. Barnets behov for raske tiltak kan dog komme til å stå i kontrast til foreldrenes opplevelse og sorgbearbeiding: *"det som var vanskelig, var (...) første gang, når de hadde fått diagnosen, og erkjent den, men fortsatt var veldig i akutt sorg, og da skulle komme med alle brosjyrene og si: **Skal vi kjøpe sånn, bestille sånn stol eller sånn stol?**"* Fysioterapeutene forteller om ulike fremgangsmåter, noen foreldre trengte rett og

slett å ta tid for seg selv før de kunne snakke videre om saken. I andre tilfeller fungerte det godt når fysioterapeuten tok en mer styrende rolle og mer eller mindre gav beskjed om hva hun ville prøve ut, der foreldrenes aksept for utstyret hang sammen med at de så hvor godt det fungerte i praksis.

Tilretteleggingen for barna i den tidlige fasen handler altså om at de skal få utnytte sine ferdigheter så lenge som mulig. Dette kan sees som et bidrag til å bevare en mer stabil opplevelse av hva som er mulig og oppnåelig for barnet, for derigjennom å ivareta barnets oppfattelse av verden som kjent og forutsigbar (Thornquist, 1998, s. 154). Samtidig som det er viktig å være forutseende, må man også ta hensyn til foreldrenes opplevelser og sorgreaksjoner. Som eksemplene her viser, kan det være ulike måter å imøtekomme dette på, der det viktigste kjennetegnet er den familiesentrerte tilnærmingen, med fokus på og opptre støttende og ivareta den enkelte families behov (Browning & Solomon, 2005; King et al., 2004).

4.3.3 "Det var det å la han få fine dager".

I den senere fasen av sykdommen er fysioterapeutene opptatt av å bidra til en positiv og meningsfylt hverdag for barna. De beskriver fortsatt viktigheten av å se barnets personlighet og tilrettelegge for aktivitet og glede i behandlingssituasjonene:

"Gjøre det (...) som en følte at en måtte prøve å gjøre av bevegelser og kontrakturprofylakse, for å unngå at han fikk feilstillinger da, men samtidig prøve å gjøre det litt morsomt da, (...) så musikk og, danse litt, han likte veldig godt å liksom bli husket og danset med og, sitte i huske og. (...) Brukte mye sånt som ga glede da."

Ettersom barna blir dårligere, er fysioterapeutene opptatt av at de allikevel skal bli tatt på, lekt og herjet med: *"Så barnet suste ned akebakken. (...) Altså det var nådeløst, det var: **Det gjør vi!** og: **Det vet vi at han liker!**, og det likte han altså."* En av terapeutene gir et eksempel på hvordan de med et enkelt grep klarte å bringe leken inn i behandlingen:

*"Når hun assistenten hadde med det lekedyret, så var det et fantastisk deilig hjelpemiddel, og jeg bare tenkte: **Hvorfor har vi ikke gjort det før?** Det kom i helt perfekt tid, og barnet synes det var bare så gøy. (...) Ja, det var med på å flytte fokus, nettopp som det skal gjøre, til en mer sånn lek (...), enn behandling, sånn som vi kjenner fra voksenverden."*

Med fokus på å gi gode opplevelser og velvære har de også har tatt i bruk velkjente fysioterapeutiske virkemidler med godt resultat. Berøring, massasje og avspenning er en viktig del av behandlingen, her er noen sitater:

”Jeg tenkte som så i hvert fall, at hvis du er oversensibel, (...) da er det bedre å stimulere for å prøve å dempe det. Så (...) de ble tatt på.”

”Han elsket å ligge på ball, og få ren knadningsmassasje på ryggen, rett og slett, gikk opp og ned ryggen, jeg løsnet opp i mye, og han elsket det.”

”Stor terapiball har vi brukt mye da. (...) Og han har liksom slappet godt av og, bare (...) gyngingen og bevegelsene i ballen.”

”Jeg fokuserte mest på å få han til å roe ned, å få han til å puste ordentlig, og bli avspenning og ha det fint der og da.”

”Den der skulderrullen, vi holdt på med den skulderrullen i evigheter, og han koste seg så fælt.”

I en tilværelse der funksjonsproblemer og smerter preger barnas hverdag, vektlegger altså fysioterapeutene gode kroppslige aktiviteter og opplevelser som en viktig del av behandlingen. Igjen vil jeg trekke frem begrepet ”dys-apperance” (Leder, 1990, s. 83-92), som kan anvendes for å forstå at barna med MLD opplever mange situasjoner der kroppen får en fremmedgjørende og forstyrrende oppmerksomhet. Opplevelsene og oppfattelsen av egen kropp, som har fremkommet gjennom samtaler med barn med CP (Mulderij, 1996), aktualiseres også her. For barna med MLD kan vi forstå at negative sider ved ”den følsomme kroppen” og ”kroppen i terapi” tar en stadig større del av oppmerksomheten ettersom sykdomsbildet forverres. Tiltakene som fysioterapeutene har beskrevet kan dermed sees som en mulighet til å skape situasjoner med en mer positiv oppmerksomhet og opplevelse knyttet til egen kropp i barnets hverdag. På den måten bidrar fysioterapeutene, gjennom sin behandling og oppfølging, til at barna til tross for sin alvorlige sykdom fortsatt kan ha en opplevelse av ”den vitale kroppen” (Mulderij, 1996, s. 314-317).

Eksemplene over viser også at bevegelse og berøring står sentralt for fysioterapeutene i møte med barna med MLD. Dette kan sees som ledd i den kroppslige kommunikasjonen dem imellom, der begge parter må åpne for å la seg bli berørt og utvikle et nærvær i

situasjonen (Engelsrud, 1990, s. 169-179; Thornquist, 1998, s. 144, 158). Gjennom å ta i bruk konkrete kroppslige handlinger i behandlingssituasjonen, legger fysioterapeuten til rette for at barnet kan rette oppmerksomheten mot situasjonen her og nå, for derigjennom å skape ro og avspenning. Dette kan sees som en måte å skape orden i en ellers kaotisk situasjon for barnet (Thornquist, 1998, s. 189). Med en etablert forståelse om at barnets kroppslige erfaringer er grunnleggende for forståelse og meningsdannelse (Rasmussen, 1996, s. 69-74), kan disse positive opplevelsene tolkes til å ha betydning for barnets mulighet til å gjenopprette og beholde en viss fortrolighet med seg selv og sine omgivelser, ettersom sykdommen skrider frem.

4.3.4 "Jeg tenkte fort spasmedempende tiltak".

Spastisitet- og smertedemping er viktige målsetninger i forhold til arbeidet med alle barna. For å oppnå dette er den medisinske oppfølgingen med både smertestillende, botox og baklofen viktig. Dette er noe alle fysioterapeutene er inne på i intervjuene, men som jeg ikke ser aktuelt å gå nærmere inn på her. Det jeg vil trekke frem, er fysioterapeutenes erfaringer med tiltak som de har opplevd som effektive i sine behandlinger. For å dempe spastisitet og smerter nevner fysioterapeutene en rekke velkjente teknikker, her er to sitater:

"Sånn i store trekk da, så var det jo å gå gjennom bevegelse i alle ledd. Så var det jo å prøve å løsne, innta stillinger, bevege, rugge, riste, for å løsne spasmene da."

"Det å tenke sånn motsatt bevegelse, bryte spasmen, trykke hardt på muskelen, de vanlige tingene."

En av terapeutene fremhever rotasjoner spesielt:

"Det som jeg synes vel så ut som hadde best effekt, (...) når han hadde spasmer i magen, at det med rotasjoner, (...) da falt liksom noe på plass. Så jeg (...) har tenkt, dette er liksom det viktigste. (...) Bøye opp en 90 grader eller eventuelt litt mer da, i hofter og knær også rotasjoner i bol, eller hele trunkus, (...) har hatt (...) følelsen av at (...) dette hjelper (...). Det liksom lindrer."

Bruk av vibrasjoner trekkes også frem: *"Vibrasjoner var godt for barnet, og det var jo en periode det var slimmobiliserende, (...) roet ned spasmene."* I tillegg til manuelle vibrasjoner kan det også brukes lydvibrasjon: *"Dette med basslydvibrasjoner som lå i underlaget hans, som helt tydelig også var godt, eller lystbetont."*

En av terapeutene har erfart at massasje hadde en tydelig smertelindrende effekt:

”Massasje brukte vi massevis, med mye olje, bare sånne effleurage-strykninger. (...) Ikke minst fordi at barnet hadde så mye smerter, at han gråt veldig (...) mye, sånn at (...) ofte var det nok med den massasjeøkten da, for å dempe den smerten.”

Som nevnt foreligger det lite forskning som kan bidra til å forklare virkningsmekanismene bak den typen tiltak som er beskrevet her. Overordnet kan hyperrefleksi og tonusendringer forstås å oppstå som følge av at ulike inhibitoriske mekanismer i ryggmargen forstyrres. Det er mange ulike forhold både sentralt og perifert i nervesystemet som kan forårsake dette (Brodal, 2007, s. 356). Fysioterapeutiske tiltak antas å ha sammenheng nettopp ved å regulere disse inhibitoriske mekanismene (Jackson, 2004, s. 400). Siden sykdommen MLD affiserer mer eller mindre hele nervesystemet, anser jeg at forklaringsmekanismene bak den økte tonusen er svært sammensatt og lite relevant å gå nærmere inn på. Det er allikevel aktuelt å trekke frem at det ved MLD sees en uttalt affeksjon av perifere, sensoriske nerver, samtidig som thalamus også er særlig rammet. Sannsynligheten for at det er betydelige forstyrrelser i den sensoriske signalføringen er derfor stor, og terapeutisk påvirkning av disse systemene kan dermed være hensiktsmessig. Dette stemmer godt overens med fysioterapeutenes erfaringer, som vitner om at både bevegelse, vibrasjon og perifer stimulering med berøring og massasje har en positiv tonusregulerende effekt for barna med MLD. Med tonusdempingen følger også en smertelindring. Dette kan sees i sammenheng med teorien om at tiltak som massasje, berøring og vibrasjon har en smertedempende effekt. Forklaringen er da at denne typen stimulering aktiverer hemmende kollateraler fra de tykke dorsalsrotsfibrene, som i sin tur demper signalføringen i de tynne fibrene som overfører smerte (Brodal, 2007, s. 231; Lee & Young, 2009, s. 29). I tillegg kan den mulige forklaringen om smertefulle muskelkramper som en del av sykdomsbildet, gi en forståelse for at tonusdemping i seg selv vil være smertelindrende, idet man da samtidig kan redusere krampelignende tonusforstyrrelser. Her har det vist seg at nettopp strekk av muskelen, samt massasje, er særlig effektivt. Forklaringen kan da være at man ved disse teknikkene aktiviserer afferente fibre som via internevroner hemmer motonevronene (Brodal, 2007, s. 330). I tillegg kan en effekt av mer generell massasje over store deler av kroppen, som beskrevet ovenfor med effleurage-strykninger, skyldes at det skjer endringer i det autonome nervesystemet, samt i mengden av neuropeptider og hormoner både i sentralnervesystemet og i blodet (Bunkan & Schultz, 2009, s. 72).

4.3.5 "Du skal ikke påføre dem mer smerte enn det de allerede har".

Forebygging av feilstillinger er også sentralt i fysioterapeutenes oppfølging. Her aktualiseres en rekke forskjellige tiltak, som tøyninger, ståtrening, ortopediske hjelpemidler og medikamentell behandling med botox og baklofen.

Flere av fysioterapeutene har jobbet med tøyninger. Noen av dem sluttet med det etter noe tid, blant annet fordi de ikke så hensikten siden barnet uansett ikke skulle opp og stå. I tillegg tar de også smerteproblematikken med i vurderingen: *"For disse barna så må du glemme det du har lært om fysioterapi og tøyning. Du kan bare legge det vekk, du skal ikke påføre dem mer smerte enn det de allerede har."* En annen terapeut har mer positive erfaringer og fortsatte med tøyninger i lengre tid, fordi de erfarte at det hadde en positiv virkning på mage/ tarm- funksjon og dermed bidro til smertelindring. Det er viktig å påpeke at alle terapeutene var opptatt av at man fikk tatt ut bevegelse: *"Å ta ut bevegeligheten har vært veldig viktig hele tiden, men å begynne å legge på og provosere frem smerter gjorde vi ikke."*

Når det gjelder bruk av ståstativ forteller fysioterapeutene om utfordringer. Noen barn har tolerert dette godt, mens for andre har det vært vanskelig å få til. Fysioterapeutene sier at de er kjent med de positive effektene ved bruk av ståstativ, men synes det er viktig å se tiltaket i en større sammenheng:

"Man må liksom gjøre en helhetlig vurdering, hva som fungerer for familien, hvordan det ser ut som barnet takler (...) bruk av ståstativ da. Altså, får det masse merker, sår, ubehag, gråter hele tiden, det blir umulig å håndtere det, (...) er det vanskelig å forsvare."

For å forebygge skjevstillinger i rygg og thorax nevnes både korsett og stol med støpt sitteenheter aktuelt. Enkelte har svært god erfaring med støpte sitteenheter, særlig for barn som tidlig utvikler skoliose. Andre synes prosessen med støp av sitteenheter har vært krevende:

"Det her med sittestilling, (...) å få han til å sitte godt uten å få noen sånne trykkpunkter og. Akkurat den prosessen der med å støpe skall å få det vellykket, (...) det er en vanskelig prosess."

De sier videre at problemet med de støpte stolene er at det skal så lite til før barnet ikke sitter optimalt, og at det er vanskelig å vurdere hvor mye man kan korrigere sittestillingen før det blir ubehagelig. En vanlig sitteenheter med rikelige justeringsmuligheter har derfor vært et

bedre alternativ for enkelte barn. En av fysioterapeutene forteller også at de var svært fornøyd med en spesialtilpasning: *”Han fikk en stol som var polstret fra topp til tå med (...) tempurmateriale.”* Disse eksemplene viser at barna har hatt ulike behov som krever individuell tilpasning hele veien. At disse tilpasningene kan ha stor betydning for barnets hverdag fremkommer i dette eksempelet:

”Det barnet gråt så mye, og spesielt når det satt. (...) Ingen hadde oppdaget at det barnet hadde en ganske stor, langstrakt skoliose. (...) Når det barnet faktisk fikk et korsett og fikk sitte rett, så ble jo plutselig det barnet et sittende barn igjen.”

Fysioterapeutene viser gjennom disse utsagnene at de er opptatt av forebygging av feilstillinger og tar i bruk ulike tiltak for å lykkes med dette. Gjennomgående i eksemplene er at hensynet til barnets smerteproblematikk er en avgjørende faktor i valgene og evalueringen av tiltakene. Dette bekrefter delvis påstanden om at det særlig for de dårligste barna kan være vanskelig å gjennomføre posisjoneringstiltak (Gough, 2009). Samtidig er det viktig å legge merke til at det også er eksempler i materialet som viser at tiltakene har vært enkelt å gjennomføre, har bidratt til mindre smerter og dermed gitt barnet en bedre hverdag.

I arbeidet med forebygging av feilstillinger forteller fysioterapeutene også om erfaringer som viser viktigheten av å gjøre vurderinger i felleskap med andre faggrupper. Dette gjelder særlig i situasjoner der det er vanskelig å komme i mål med fysioterapeutiske tiltak. Her er et eksempel der terapeuten ser at det ikke lar seg gjøre å fortsette med tøyninger:

”Er det for smertefullt for barnet, og det blir (...) for traumatisk for barnet, så ville nok jeg vært avventende og. Men jeg ville i hvert fall diskutert med lege, (...) burde man hatt botox, burde man hatt skinner i den fasen?”

Når det gjelder bruk av skinne har en fysioterapeut erfart at dette ble frarådet: *”Det var en ortopediingeniør som mente at de kreftene i spasmene hans vil gjøre at han kommer til å få veldig vondt da.”*

Et annet eksempel er vurderingen som gjøres når det skal settes botox. Der er de fleste fysioterapeutene lite delaktige, med begrunnelse i at det er legens oppgave. En fysioterapeut forteller om at barnet fikk en økt dreining av føttene innover etter botox-injeksjoner. Hun forklarer dette med at det kun ble satt botox i m. triceps surae og ikke i m. tibialis posterior. I

ettertid har de derfor diskutert at det nok vil være en ide å inkludere m. tibialis posterior dersom barnet skal ha botox- injeksjon igjen ved en senere anledning.

En av fysioterapeutene som har sett flere barn med MLD, forteller at Baklofen er utbredt brukt, og mange barn starter relativt tidlig med baklofen i tabletter. Når det gjelder baklofenpumpe er det mer varierende praksis, noen får det tidlig mens andre venter lenge med dette. Her har jeg merket meg ved en fysioterapeuts erfaring i forhold til legens vurdering av behovet for baklofenpumpe:

”Jeg syns at i hvert fall på noen barn jeg kjenner, (...) den vurderingen har vært gjort alt for sent, så noen har fått store kontrakturer, så når du da og får spastisitet i de kontrakturene, virker veldig voldsomt altså. Og er smertefullt.”

Eksemplene demonstrerer at fysioterapeutene ser at barna er tjent med å følges opp av et interdisiplinært team (King et al., 2004), og derfor rådfører seg med for eksempel lege og ortopedi-ingeniør ved behov. Slik bidrar de til at beslutninger fattes i fellesskap. Når det gjelder ortopedi- ingeniørens vurdering om at en skinne ville gi mer smerter, er dette en påstand som kan diskuteres. Som tidligere vist, er det sjans for at en del av smertene hos barna kan være relatert til muskelkramper, der strekk av muskulaturen er det mest effektive tiltaket. Dermed kan det tenkes at en skinne i tilfellet over nettopp kunne bidratt til å hindre muskelkrampene og smertene som følger med dette. Dette er kunnskap som først og fremst innehas av fysioterapeuter, og understreker viktigheten av å være flere om å vurdere problemstillingene. Dessverre har fysioterapeutene erfart noen episoder der de ikke har vært delaktige i beslutningene, der de ser at dette har resultert i en uheldig utvikling for barnet. Dette gjelder spesielt i forhold til oppfølgingen med botox og baklofen, der det kan virke som fysioterapeutene trekker seg unna, siden de fremstiller dette som legens ansvar. Her ser vi at fysioterapeutene har gjort viktige observasjoner og refleksjoner, som med fordel kunne inngått som en del av grunnlaget for å ta avgjørelser. Med en mer team-orientert arbeidsform i disse sammenhengene, kan fysioterapeutenes kunnskap og innspill dermed gi et bedre grunnlag for å ta den beste beslutningen på barnets vegne.

4.3.6 ”Etter hvert så ble det nesten bare lunger”.

Fysioterapeutene forteller at lungefysioterapi blir en stadig viktigere del av behandlingen ettersom sykdommen progredierer. Stillingsforandringer og leiedrenasje er innarbeidet i det daglige hos alle barna, for de barna som fremdeles har tilstrekkelig hostekraft vurderer fysioterapeutene at det ikke er nødvendig med andre tiltak. Når det gjelder manuelle

teknikker som banking og vibrasjoner forteller flere av fysioterapeutene at de er klar over at dette er omdiskutert, og at effekten er lite dokumentert gjennom forskning. Likevel ser de at teknikkene har fungert godt til barna med MLD, og velger derfor å bruke dem i sitt arbeid når barna ikke lenger har tilstrekkelig hostekraft. Flere av terapeutene har god erfaring med vibrasjoner, her er et eksempel: *”Selv om man sier at vibrasjoner ikke funker på lunger, synes jeg at vibrasjoner funker på lunger.”* Fysioterapeuten utdyper videre: *”Når han surklet, og jeg vibrerte hans rygg skikkelig, så følte jeg at han fikk det opp.”* En av terapeutene synes banking har fungert: *”Ser i hvert fall at han slapper veldig godt av når han blir banket, har en følelse av at det kan ha en slags effekt på avspenning i hvert fall, og kanskje en, en mer effektiv pust da.”* Avspenning som en del av lungefysioterapien nevnes av flere, både massasje og spasmedemping oppleves i den forbindelse som å ha en positiv effekt i forhold til barnets respirasjon.

I tillegg til lungefysioterapi med manuelle teknikker har de fleste barna tatt i bruk ulike medisinske apparater og medikamenter for å avhjelpe lungeproblemene. Når vi snakker om denne typen utstyr er det gjennomgående i samtalene at fysioterapeutene synes de har for lite kunnskap til å ta i bruk dette utstyret i sin behandling. Unntaket er PEP-masken:

”Jeg bruker den maska som en del av (...) lungebehandlingen da, for han (...) puster så godt og effektivt i den maska da, sånn at da (...) er det liksom en del av (...) lungefysioterapien.”

Fysioterapeutenes erfaringer når det gjelder lungefysioterapi stemmer godt overens med litteratur, som særlig fremhever de manuelle teknikkenes relevans til barn med liten egenaktivitet (Wallis & Prasad, 1999). Videre er det tydelig at fysioterapeutenes vurdering av effekten av sine tiltak ikke bare handler om slimmobilisering, men at de som en del av behandlingen også er opptatt av å fremme barnets muligheter for avspenning og tonusdemping. Dermed er forskning som søker å dokumentere effekt med bruk av andre måleparametre lite relevant som begrunnelse for valg av tiltak. Fysioterapeutene bekrefter dette ved at de er mer opptatt av den effekten de selv ser i egen praksis, enn hva forskningen kan fortelle dem.

Når det gjelder medisinsk teknisk utstyr og medikamenter som de fleste barna bruker, innrømmer fysioterapeutene at de er lite oppdaterte. De gjenspeiler dermed det bildet som gis i norske fagbøker, der mulighetene som finnes i den medisinske behandlingen i liten grad er omtalt (Gursli, 2005; Thornquist, 2003a). En videre konsekvens er at det sannsynligvis finnes

et potensial for en mer effektiv fysioterapibehandling, ved at medisinsk utstyr og medikamenter inkluderes av fysioterapeuter i større grad enn det som har vært tilfelle til nå. Ved å tilegne seg nødvendig kompetanse på området, kan fysioterapeuter som møter barn med MLD forhåpentligvis lykkes med å integrere flere av behandlingsmulighetene innen lungefysioterapi i sin kliniske praksis.

4.4 Hva Skal vi Faktisk Gjøre med Disse Barna?

Gjennom intervjuene med mine informanter har det fremkommet mange spennende beskrivelser og refleksjoner om fysioterapeutenes tilbud til barna med MLD. I begynnelsen av dette kapittelet har jeg belyst det overordnede habiliteringsarbeidet, og fysioterapeutens opplevelser av det sterke inntrykket som møtet med barn med MLD og deres familier har gjort på dem som fagpersoner. Videre har jeg i neste del tatt opp sykdomsutviklingen sett fra fysioterapeutenes ståsted, mens den siste delen har omtalt og diskutert en rekke ulike tiltak innenfor fysioterapifaget som er aktuelle for disse barna. Jeg vil nå løfte frem sentrale elementer fra de forutgående delene og reflektere over og diskutere sammenhengene mellom disse.

Fysioterapeutene beskriver møtet med barnet med MLD og deres familie som en på mange måter annerledes opplevelse enn hva de ellers har erfart i utdanning og yrkeslivet. Møtet med foreldre som er i dyp sorg og krise kan være overveldende og krever varsomhet fra fysioterapeutenes side. Det kan være vanskelig å finne balansegangen mellom å være en profesjonell fagperson, samtidig som man også blir berørt som medmenneske. Her har etablering av fellesskap og god kommunikasjon med foreldrene hatt stor betydning, og gitt fysioterapeutene trygghet og motivasjon til å stå i oppgaven med å ivareta oppfølgingen av barna over tid. Slik sett viser det seg at fysioterapeutene har erfart at de lykkes best når de tillater seg å bli engasjert også på et personlig plan, men dette krever at de selv har noen å støtte seg til.

Habiliteringsarbeid med barn, og fysioterapeuters arbeid spesielt, har vanligvis som mål å oppnå fremgang og funksjonsbedring. Møtet med barn med MLD er en ny og ukjent utfordring, som gjør sterkt inntrykk på fysioterapeutene. De må omstille seg fra sin kjente tankegang om hva som er faglig hensiktsmessig, de skal ikke lenger jobbe med målrettet funksjonstrening, men heller ha fokus på å være tilstede og gi barnet en best mulig tilværelse

her og nå. Men selv om målsetningene endrer seg er de fleste tiltakene fortsatt velkjente. Behandlingssituasjoner med fokus på bevegelse og berøring kan gi en opplevelse av forankring og tilhørighet, både for barnet og terapeuten. Samhandlingen med barnet er krevende, her forteller fysioterapeutene at de har lært å bruke seg selv og sin egen intuisjon på måter som de ikke tidligere har erfart. Fysioterapeutens kroppskunnskap og kroppslige tilnærming gir barnet mulighet til å oppleve trygghet og skaper et grunnlag for kommunikasjon. Gjennom kroppslig samhandling bidrar fysioterapeuten til at barnet får anerkjennelse for sine kroppslige uttrykk og hva som formidles gjennom disse.

Oppsummert tenker jeg at fysioterapeutene i sine møter med denne annerledesheten som preger deres beskrivelser, har søkt etter trygghet og forankring. Vellykket bruk av velkjente fysioterapeutiske virkemidler har derfor hatt stor betydning for og gitt mulighet til å etablere en nær relasjon med barnet. I denne prosessen har de også brukt tid for å bli bedre kjent med og stole på seg selv i behandlingssituasjonen. Sett i et slikt lys er det forståelig at fremmedgjørende elementer, som apparater og medikamenter i forbindelse med lungefysioterapi, har vært vanskelig for fysioterapeutene å innlemme i sitt arbeid med barna. Dette understreker behovet for å tilegne seg nødvendig kunnskap og kompetanse for å kunne gi barna med MLD best mulig oppfølging, samtidig som det krever en aktiv bevissthet for å få integrert nye og mer fremmede elementer inn i den daglige kliniske praksisen.

Barnets sykdomsutvikling byr på kontraster i fysioterapeutenes arbeid. I den tidlige fasen av sykdomsutviklingen kan fysioterapeuten bidra til å gi barnet mestringsopplevelse og bevegelsesglede, gjennom tilrettelegging av motoriske aktiviteter i hverdagen. Ettersom sykdommen utvikler seg, preges barnets tilværelse i økende grad av forstyrrelser og frustrasjon, som følge av at kjennskapen og forventningene til egen kropp ikke lenger samsvarer med virkeligheten. Tiltak som gir barnet gode opplevelser står derfor sentralt. Fysioterapeutene ser at barna setter stor pris på kroppslige opplevelser og gir uttrykk for velbehag og avspenning i behandlingssituasjonene. Bevegelse og berøring får en sentral plass i samspillet mellom barnet og fysioterapeuten, som bidrag til barnets opplevelse av vitalitet og fortrolighet med seg selv og omgivelsene. I et kroppsfenomenologisk perspektiv kan dermed fysioterapeutene gjennom sine tiltak bringe positive lærings- og mestringsopplevelser inn i barnets hverdag.

Parallelt med fokuset på barnets situasjon her og nå, må fysioterapeuten hele tiden tenke fremover og forberede seg på de endringene som vil komme. I takt med sykdomsutviklingen blir tonusregulering, smertedemping og forebygging av feilstillinger stadig viktigere. Et overordnet mål for disse tiltakene er at barnet skal ha minst mulig smerter og ubehag som følge av sykdommen. Her beskriver fysioterapeutene ulike utfordringer underveis, der det enkelte barn med sitt sykdomsforløp må sees individuelt. Jeg har allikevel merket meg spesielt ved at det ser ut til å være et mønster i at barna går gjennom faser, med mer spastisitet og smerter i avgrensede deler av kroppen. Dette synes jeg er interessant å se opp mot utfordringene knyttet til forebygging av feilstillinger. Her forteller fysioterapeutene om ulike synspunkter. På den ene siden bør ikke barnet påføres belastninger i form av tøyninger, ståstativ eller annet som fører til økte smerter. Samtidig ser det ut til at store kontrakturer og feilstillinger kombinert med tiltagende spastisitet kan gi barnet store smerter som er vanskelig å lindre, eller kan i ytterste konsekvens føre til frakturer. Dersom man lykkes med å forebygge feilstillinger, kan det dermed tenkes at barnet kan skjermes fra en del smerter senere i forløpet. Dette er et perspektiv som er viktig å ha med seg når man skal vurdere viktigheten av de ulike forebyggende tiltakene, selv om disse i øyeblikket oppfattes som belastende for barnet. I tillegg viser materialet her også eksempler på at korrigerende tiltak, eksempelvis korsett, ikke nødvendigvis medfører ubehag, men også kan vise seg å gi barnet en bedre hverdag. Ut fra de historiene som jeg har fått høre gjennom dette prosjektet, synes det klart for meg at barna med MLD er tjent med at alle som er rundt dem har et høyt fokus på forebygging av feilstillinger gjennom døgnet. Selv om tiltakene kan være vanskelige å gjennomføre her og nå, kan de være svært betydningsfulle for barna i et mer langsiktig perspektiv. Med en prioritering av denne tenkningen kan teamet rundt barnet jobbe kreativt sammen, for å finne løsninger slik at de nødvendige tiltakene lar seg gjennomføre i praksis. Eller slik at man i det minste er sikre på at alle muligheter er prøvd ut, før man eventuelt ser seg nødt til å velge vekk noen av disse tiltakene.

5. Avslutning

Kunnskapen som jeg har utviklet i dette prosjektet viser at fysioterapeuters oppfølging av barn med MLD er et arbeid med mange skjæringspunkter, der utfordringene viser seg på ulike plan ettersom barnets sykdom utvikler seg. Møtet med barn med MLD oppleves som et møte med annerledeshet. For å lykkes med å gjøre en god jobb har derfor fysioterapeutene brukt tid på å sette seg inn i og forstå den situasjonen som både barna og deres familier står ovenfor. Arbeidet krever innlevelse og engasjement fra fysioterapeutene, der de opplever at de blir bedre kjent med både seg selv, barnet og deres omgivelser. Jeg vil her understreke at man som fysioterapeut til barn med MLD må være klar over at man møter en situasjon som kan berøre en sterkt på et medmenneskelig plan, slik at det er viktig å vite at man har trygghet nok og det nødvendige støtteapparatet rundt seg til å takle dette. Underveis i prosessen har fysioterapeutene erfart hvordan deres velkjente faglige prinsipper og tiltak kan komme til anvendelse i en mer fremmed situasjon. Samtidig ser de at det er nødvendig å gjøre sine vurderinger i samråd med foreldre og andre fagpersoner, for å finne frem til de beste løsningene for det enkelte barn. Ikke minst har fysioterapeutene funnet en trygghet i sin oppdagelse av at de kan bidra til at disse barna, til tross for sin annerledeshet, fortsatt får erfare den positive, kroppslige opplevelsen som står sentralt i enhver barndom – opplevelsen av å bli berørt og beveget.

I forlengelsen av mitt prosjekt ville det selvsagt vært spennende å undersøke hvordan både foreldre og andre involverte har erfart samarbeidet med fysioterapeuter, for å få et inntrykk av deres opplevelser når det gjelder oppfølgingen. Samtidig tenker jeg at det er informasjon som kan komme frem gjennom den videre forankringen og utprøvingen av dette prosjektets kunnskapsutvikling, inn i klinisk praksis. Jeg håper at denne oppgaven kan bli lest av mange, både fysioterapeuter, foreldre og andre samarbeidspartnere. Slik kan kunnskapen fra dette prosjektet danne grunnlag for synspunkter og diskusjoner om hvordan man kan forstå fysioterapeutens rolle, og hva som bør inngå i oppfølgingen til barna med MLD. Det vil bli spennende å følge med på hvordan fysioterapeuter som møter barn med MLD i fremtiden, kan dra nytte av kunnskapen i denne oppgaven. Det er en prosess som jeg håper å få mulighet til å følge, gjennom det nettverksarbeidet og muligheter for erfaringsutveksling som blant annet Frambu og MLD Norge bidrar til.

Litteraturliste

- Aicardi, J. (1993). The inherited leukodystrophies: A clinical overview. *Journal of inherited metabolism disorders* (16), 733-743.
- Aicardi, J. (1998). *Diseases of the nervous system in childhood* (2. utg.). London: Mac Keith Press.
- Andrews, K. (1999). The vegetative state - clinical diagnosis. *Postgraduate Medical Journal*, 75, 321-324.
- Autti-Ramo, I., Suoranta, J., Anttila, H., Malmivaara, A., & Makela, M. (2006). Effectiveness of upper and lower limb casting and orthoses in children with cerebral palsy: an overview of review articles. *American journal of physical medicine & rehabilitation*, 85(1), 89-103.
- Bach, J. R., & Zhitnikov, S. (1998). The management of neuromuscular ventilatory failure. *Seminars in pediatric neurology*, 5(2), 92-105.
- Bengtsson, J. (2006). En livsverdenstilnærming for helsevitenskapelig forskning. I J. Bengtsson (red.), *Å forske i sykdoms og pleieerfaringer - Livsverdensfenomenologiske bidrag* (s. 13-59): Høyskoleforlaget.
- Bindu, P. S., Mahadevan, A., Taly, A. B., Christopher, R., Gayathri, N., & Shankar, S. K. (2005). Peripheral neuropathy in metachromatic leucodystrophy. A study of 40 cases from south India. *Journal of neurology and neurosurgical psychiatry* 76, 1698-1701.
- Bredesen, A. (2006, 12.01.06). Sykdommen Metakromatisk leukodystrofi – MLD. Hentet 04.06 2009, fra <http://www.cp.no/index.asp?id=26172&itemtype=20&fylkesid=26139>.
- Brodal, P. (2007). *Sentralnervesystemet* (4. utg.). Oslo: Universitetsforlaget.
- Browning, D. M., & Solomon, M. Z. (2005). The initiative for pediatric palliative care: an interdisciplinary educational approach for healthcare professionals. *Journal of Pediatric Nursing*, 20(5), 326-334.
- Bunkan, B. H., & Schultz, C. M. (2009). *Medisinsk massasje* (3. utg.). Oslo: Gyldendal Akademisk.
- Dalland, O. (2007). *Metode og oppgaveskriving for studenter* (4. utg.). Oslo: Gyldendal akademisk.
- Davis, R. L., & Robertson, D. M. (red.). (1997). *Textbook of neuropathology* (3. utg.). Baltimore: Williams & Wilkins.
- Eichler, F., & Van Haren, K. (2007). Immune response in leukodystrophies. *Pediatric Neurology*, 37, 235-244.
- Engelsrud, G. (1990). *Kjærlighet og bevegelse: fragmenter til en forståelse av fysioterapeutisk yrkesutøvelse* (Rapport Statens institutt for folkehelse. Avdeling for helsetjenesteforskning). Oslo: SIFF, seksjon for helsetjenesteforskning.
- Engelsrud, G. (1992). Kroppen - glemt eller anerkjent? I K. Jensen (red.), *Moderne omsorgsbilder* (s. 159-181). Oslo Ad Notam Gyldendal.
- Fangen, K. (2004). *Deltagende observasjon*. Bergen: Fagbokforlaget.
- Ferriero, D. M., Swaiman, K. F., & Ashwal, S. (2006). *Pediatric neurology: principles & practice* (4. utg.). Philadelphia: Mosby Elsevier.
- Garvik, N. (2006). Den kommunikative prosessen i livet - en intervjustudie om barn med diagnosen MLD. Stavanger: Universitetet i Stavanger - det humanistiske fakultet.
- Gieselmann, V. (2003). Metachromatic leukodystrophy: Recent research developments. *Journal of child neurology* 18, 591-594.
- Goetz, C. G. (2003). *Textbook of clinical neurology* (2. utg.). Philadelphia: Saunders.
- GOSH. (2005, 12.08.08). Metachromatic leucodystrophy (late infantile form) 2. Hentet 27.06 2009, fra http://www.ich.ucl.ac.uk/gosh_families/information_sheets/metachromatic_leucodystrophy_late_infantile/metachromatic_leucodystrophy_late_infantile_families.html.

- Gough, M. (2009). Continuous postural management and the prevention of deformity in children with cerebral palsy: an appraisal. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 51, 105-110.
- Gulddal, J., & Møller, M. (red.). (1999). *Hermeneutik - en antologi om forståelse*. København: Gyldendal.
- Gursli, S. (2005). *Lungefysioterapi - en dynamisk prosess*. Oslo: Unipub forlag.
- Hough, A. (2001). *Physiotherapy in respiratory care: An evidence-based approach to respiratory and cardiac management* (3. utg.). Cheltenham: Nelson Thornes Ltd.
- Hägglund, G., Andersson, S., Düppe, H., Lauge-Pedersen, H., Nordmark, E., & Westbom, L. (2005a). Prevention of dislocation of the hip in children with cerebral palsy. *J Bone Joint Surg*, 87-B(1), 95-101.
- Hägglund, G., Andersson, S., Düppe, H., Lauge-Pedersen, H., Nordmark, E., & Westbom, L. (2005b). Prevention of severe contractures might replace multilevel surgery in cerebral palsy: results of a population-based health care programme and new techniques to reduce spasticity. *Journal of Pediatric Orthopaedics*, 14, 269-273.
- Jackson, J. (2004). Specific treatment techniques. I M. Stokes (red.), *Physical Management in Neurological Rehabilitation* (2. utg., s. 393-407). Edinburgh: Elsevier Mosby.
- Jørum, E., & Eide, P. K. (2007). Nevropatiske smerter. I L. Gjerstad, O. H. Skjeldal & E. Helseth (red.), *Nevrologi og nevrokirurgi. Fra barn til voksen* (4. utg., s. 595-605). Nesbru: Vett & viten.
- Kaarhus, R. (1999). Intervjuer i samfunnsvitenskapene. Bidrag til en videre metodologisk diskurs. *tidsskrift for samfunnsforskning*, 40(1), 33-61.
- King, S., Teplicky, R., King, G., & Rosenbaum, P. (2004). Family-Centered Service for Children With Cerebral Palsy and Their Families: A Review of the Literature. *Seminars in pediatric neurology*, 11(1), 78-86.
- Kolobe, T. H. A., & Taylor, A. (2006). The environment of intervention. I S. K. Campbell, D. W. V. Linden & R. J. Palisano (red.), *Physical therapy for children*. (3. utg., s. 909-932). St. Louis: Saunders Elsevier.
- Koul, R. L., Gururaj, A., Chacko, A. P., Elbualy, M. S., Bhusnurmath, S. R., & Chand, P. (1994). Late infantile metachromatic leucodystrophy in two siblings. *Indian pediatrics* 31, 694-698.
- Kvale, S., & Brinkmann, S. (2009). *Interviews. Learning the craft of qualitative research interviewing*. London: Sage Publications.
- Kvan, T. Ø. (2001). *De sjeldne barna: arbeid og veiledning i forhold til barn med metakromatisk leukodystrofi (MLD)*. Universitetet i Oslo, Oslo.
- Lauvås, K., & Lauvås, P. (1994). *Tverrfaglig samarbeid : perspektiv og strategi*. Oslo: Universitetsforlaget.
- Leder, D. (1990). *The absent body*. Chicago: Chicago University Press.
- Lee, D., & Young, C. (2009). Evidence-based effects, risk awareness and contraindications for massage. I E. Jones (red.), *Massage for therapists* (3. utg., s. 23-41). Chichester: Wiley-Blackwell.
- Lindseth, A., & Norberg, A. (2004). A phenomenological hermeneutical method for researching lived experiences. *Scandinavian journal of caring sciences*, 18, 145-153.
- Lukban, M. B., Rosales, R. L., & Dressler, D. (2009). Effectiveness of botulinum toxin A for upper and lower limb spasticity in children with cerebral palsy: a summary of evidence. *J Neural Transm* 116, 319-331.
- MacFaul, R., Cavanagh, N., Lake, B. D., Stephens, R., & Whitfield, A. E. (1982). Metachromatic leucodystrophy: review of 38 cases. *Archives of Disease in Childhood* 57, 168-175.
- Martin, J., Ceuterick, C., Mercelis, R., & Joris, C. (1981). Pathology of peripheral nerves in metachromatic leucodystrophy. *Journal of the neurological sciences*, 53, 95-112.
- McCool, D. F., & Rosen, M. J. (2006). Nonpharmacologic airway clearance therapies: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest*, 129, 250-259.

- Mulderij, K. J. (1996). Research into the lifeworld of physically disabled children. *Child: care, health and development*, 22(5), 311-322.
- Mulderij, K. J. (2000). Dualistic notions about children with motor disabilities: hands to lean on or to reach out? *Qualitative health research*, 10(1), 39-50.
- Nalini, A., & Christopher, R. (2004). Cerebral glycolipidoses: Clinical characteristics of 41 pediatric patients. *Journal of child neurology* 19, 447-452.
- O'Shea, R. K., Carlson, S. J., & Ramsey, C. (2006). Assistive Technology IS. K. Campbell, D. W. V. Linden & R. J. Palisano (red.), *Physical Therapy for Children* (3. utg., s. 983-1024). St.Louis: Saunders Elsevier.
- Paulgaard, G. (1997). Feltarbeid i egen kultur - innenfra, utenfra eller begge deler? I E. Fossaskåret, O. L. Fuglestad & T. H. Aase (red.), *Metodisk feltarbeid. Produksjon og tolkning av kvalitative data*. (s. 70-93). Oslo: Universitetsforlaget.
- Pin, T. (2007). Effectiveness of Static Weight-Bearing Exercises in Children with Cerebral Palsy. *Pediatric Physical Therapy*, 19, 62-73.
- Pountney, T. E., Mandy, A., Green, E., & Gard, P. R. (2009). Hip subluxation and dislocation in cerebral palsy – a prospective study on the effectiveness of postural management programmes. *Physiotherapy Research International*, 14(2), 116-127.
- Powers, J. (1995). Selected leukodystrophies. *Seminars in pediatric neurology*, 2(3), 200-210.
- Rasmussen, T. H. (1996). *Orden og kaos : elementære grunnkrefter i lek* Stokke: Forsythia.
- Repstad, P. (2007). *Mellom nærhet og distanse: Kvalitative metoder i samfunnsfag* (4. utg.). Oslo: Universitetsforlaget.
- Schans, C. P. (2007). Conventional Chest Physical Therapy for Obstructive Lung Disease. *Respiratory care*, 52(9), 1198-1206.
- Sheets-Johnstone, M. (1999). *The primacy of movement*. Philadelphia: John Benjamins Publishing Company.
- Skredderberget, B., & Stokke, B. (1996). *Metakromatisk leukodystrofi (MLD)*. Oslo: Smågruppesenteret, Rikshospitalet.
- Svenaesus, F. (2005). *Sykdommens mening - og møtet med det syke mennesket*. Oslo: Gyldendal akademisk.
- Thagaard, T. (2009). *Systematikk og innlevelse. En innføring i kvalitativ metode* (3. utg.). Bergen: Fagbokforlaget.
- Thornquist, E. (1998). *Klinikk, kommunikasjon, informasjon*. Oslo: Ad Notam Gyldendal.
- Thornquist, E. (2003a). *Lungefysioterapi - funksjonsvurderinger og klinisk arbeid* (2. utg.). Oslo: Gyldendal akademisk.
- Thornquist, E. (2003b). *Vitenskapsfilosofi og vitenskapsteori for helsefag*. Bergen: Fagbokforlaget Vigmostad & Bjørke AS.
- Veileder i habilitering av barn og unge*. (1998). Lesedato 20.04.2010. Hentet fra http://www.helsedirektoratet.no/vp/multimedia/archive/00000/IS-2614_172a.pdf.
- Velema, E. (2008). *Leve med en kropp i stadig forandring : leve med den progredierende sykdom ataxia telangiectasia :hva betyr det for barnet og for fysioterapeuten?* , Høgskolen i Lillehammer, Lillehammer.
- Wallis, C., & Prasad, A. (1999). Who needs chest physiotherapy? Moving from anecdote to evidence. *Archives of Disease in Childhood*, 80, 393-397.
- Watanabe, T. (2004). The role of Therapy in Spasticity Management. *American journal of physical medicine & rehabilitation*, 83(suppl), 45-49.
- Weidner, N. J. (2005). Developing an interdisciplinary palliative care plan for the patient with muscular dystrophy. *Pediatric annals*, 34(7), 546-555.
- Wikipedia. (2009, 09.06.09). Metachromatic leukodystrophy. Hentet 27.06 2009, fra http://en.wikipedia.org/wiki/Metachromatic_leukodystrophy.

WMA. (2008). World Medical Association Declaration Of Helsinki: Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects. Hentet 24.06 2009, fra <http://www.wma.net/e/policy/pdf/17c.pdf>.

Zafeiriou, D. I., Kontopoulos, E. E., Michelakakis, H. M., Anastasiou, A. L., & Gombakis, N. P. (1999). Neurophysiology and MRI in late-infantile metachromatic leukodystrophy. *Pediatric Neurology*, 21(5), 843-846.

Vedlegg 1

Forespørsel om samtykke til å etablere kontakt med fysioterapeut til deres barn i forbindelse med mastergradsoppgave.

Jeg er mastergradsstudent ved Universitetet i Tromsø, studieretning klinisk nevrologisk fysioterapi, fordypning barn. I min masteroppgave ønsker jeg å skrive om fysioterapi til barn med metakromatisk leukodystrofi (MLD), der hensikten er å kartlegge og utdype fysioterapeuters erfaringer fra sitt arbeid med barna. Gjennom mitt prosjekt håper jeg å kunne bidra med kunnskap som øker fysioterapeuters muligheter for å være i forkant, og lykkes med å iverksette relevante tiltak til riktig tid.

For å komme i kontakt med fysioterapeuter som har erfaring fra å arbeide med barn med MLD, trenger jeg hjelp fra dere som foreldre til barn med MLD. I intervjuene med fysioterapeutene vil fokus være deres erfaringer i forhold til oppgavene og de spesielle utfordringene som er knyttet til arbeidet med barna. Det enkelte barns identitet er irrelevant for prosjektet mitt, men jeg ser det som en fordel at fysioterapeutene kan ha mulighet til å fortelle enkelthistorier om spesielle barn. Forskningsetiske retningslinjer er ikke helt klare når det gjelder å rekruttere behandlere via foreldre, og snakke med dem om deres erfaringer. Men jeg synes det er best og riktigst for alle parter at dere som foreldre gir et skriftlig samtykke til å "delta" i prosjektet indirekte når dere evt. bidrar til å formidle kontakt med fysioterapeuten til deres barn.

Jeg er som forsker underlagt taushetsplikt, og alle data vil bli behandlet konfidensielt. Lydopptak vil bli oppbevart i låsbart skap, og slettes når prosjektet er avsluttet, etter planen våren 2010. Personopplysninger og geografiske opplysninger om fysioterapeuten og det enkelte barn vil bli utelatt i alt skriftlig materiale, for å ivareta anonymiteten til de som deltar. Prosjektet er godkjent hos Regional Etisk Komité Nord og meldt til personvernombud. Samtykket er frivillig og kan trekkes tilbake på et hvilket som helst tidspunkt, uten å oppgi noen grunn for dette.

Dersom du/ dere synes dette er interessant, ber jeg om at dere fyller ut vedlagte samtykkeskjema, med kontaktopplysninger til aktuelle fysioterapeuter og samtykkeerklæring. Send skjemaet til adressen nederst på arket så snart som mulig, senest innen 20.11.09. Jeg vil

selv ta kontakt med den enkelte fysioterapeut og informere dem om prosjektet og innhente deres samtykke. Dersom det er mange fysioterapeuter som melder seg, vil jeg prioritere deltagere ut fra geografi og hvem som har mest erfaring. Alle fysioterapeuter som stiller seg til rådighet vil få tilbakemelding fra meg. Ta kontakt med meg dersom dere ønsker brevet tilsendt i vanlig post, med ferdig frankert svarkonvolutt. Dette gjelder også dersom dere ønsker mer informasjon eller har spørsmål, nå eller underveis i prosjektperioden. Dersom du/ dere senere ønsker å trekke deres samtykke, kan du kontakte veileder Marianne Aars ved universitetet i Tromsø, tlf: 77660701, e-post: marianne.aars@uit.no.

Med vennlig hilsen

Ragnhild B. Håkstad

Tlf: 90640515. E-post: rst005@post.uit.no

Adr: Tusenfrydveien 37, 9100 KVALØYSLETTA.

Samtykkeskjema

Foreldre/ foresattes navn: _____

Aktuelle fysioterapeuter:

Navn: _____

Adresse: _____

Tlf: _____ **E-post:** _____

Navn: _____

Adresse: _____

Tlf: _____ **E-post:** _____

Navn: _____

Adresse: _____

Tlf: _____ **E-post:** _____

”jeg har mottatt skriftlig informasjon om prosjektet og sier meg villig til at barnets fysioterapeut(er) deltar. ”

Sted/ dato

Underskrift

Vedlegg 2

Forespørsel om deltagelse i forskningsprosjekt tilknyttet mastergradsoppgave.

Jeg er mastergradsstudent ved Universitetet i Tromsø, studieretning klinisk nevrologisk fysioterapi, fordypning barn. I min masteroppgave ønsker jeg å skrive om fysioterapi til barn med metakromatisk leukodystrofi (MLD), der hensikten er å kartlegge og utdype fysioterapeuters erfaringer fra sitt arbeid med barna. Gjennom mitt prosjekt håper jeg å kunne bidra med kunnskap som øker fysioterapeuters muligheter for å være i forkant, og lykkes med å iverksette relevante tiltak til riktig tid.

Jeg ønsker å intervju fysioterapeuter som har erfaring fra å arbeide med barn med MLD. Intervjuene vil ha en åpen struktur der temaer underveis er opp til den enkelte fysioterapeut. Jeg har innhentet ditt navn fra foreldre til et barn du behandler/ tidligere har behandlet. Foreldrene har fått informasjon om prosjektet. Identiteten til barnet er irrelevant for prosjektet, men det kan være hensiktsmessig at du kan fortelle om konkrete erfaringer knyttet til enkelte barn. Jeg har derfor innhentet samtykke fra foreldrene til dette.

Jeg er som forsker underlagt taushetsplikt, og alle data vil bli behandlet konfidensielt. Lydopptak vil bli oppbevart i låsbart skap, og slettes når prosjektet er avsluttet, etter planen våren 2010. Personopplysninger og geografiske opplysninger om fysioterapeuten og det enkelte barn vil bli utelatt i alt skriftlig materiale, for å ivareta anonymiteten til de som deltar. Prosjektet er godkjent hos Regional Etisk Komite Nord og meldt til personvernombud. Deltagelsen er frivillig og samtykke kan trekkes tilbake på et hvilket som helst tidspunkt, uten å oppgi noen grunn for dette.

Planen er å gjennomføre intervjuene i perioden 11.-22. Januar 2010. Jeg vil komme til ditt hjemsted, eventuelt det sted som er hensiktsmessig for deg. Der vil vi trenge et egnet rom for å gjennomføre intervjuet uforstyrret, noe jeg håper du kan være behjelpelig med. Jeg har mulighet til å reise til maksimalt 3 steder i landet. Dersom det er mange fysioterapeuter som melder seg, vil jeg derfor prioritere deltagere ut fra geografi, samt hvem som har mest erfaring. Alle fysioterapeuter som stiller seg til rådighet vil få tilbakemelding fra meg.

Dersom du synes dette er interessant og ønsker å delta i prosjektet, ber jeg om at du fyller ut vedlagte samtykkeskjema. Send skjemaet til adressen nederst på arket så snart som mulig, og senest innen 11.12.09.

Ta kontakt med meg dersom du ønsker brevet tilsendt i vanlig post, med ferdig frankert svarkonvolutt. Dette gjelder også dersom du ønsker mer informasjon eller har spørsmål, nå eller underveis i prosjektperioden. Dersom du senere ønsker å trekke ditt samtykke, kan du kontakte veileder Marianne Aars ved Universitetet i Tromsø, tlf: 77 66 07 01, e-post: marianne.aars@uit.no.

Med vennlig hilsen
Ragnhild B. Håkstad

Tlf: 90 64 05 15. E-post: rst005@post.uit.no
Adr: Tusenfrydveien 37, 9100 KVALØYSLETTA.

Samtykkeskjema

Navn: _____

Adresse: _____

Tlf: _____ E-post: _____

Ønsket sted for gjennomføring av intervjuet: _____

Aktuelle datoer for gjennomføring av intervjuet (sett gjerne flere kryss):

11.01	12.01	13.01	14.01	15.01	18.01	19.01	20.01	21.01	22.01

”Jeg har mottatt skriftlig informasjon om prosjektet og sier meg villig til å delta.”

Sted/ dato

Underskrift

Vedlegg 3

INTERVJUGUIDE

INNLEDNING

- Informasjon om meg og min bakgrunn.
- Informasjon om prosjektet.
- Informasjon om gjennomføring av intervju, lydopptak.
- Spørsmål?
- Skru av mobiltelefoner!

TEMA I INTERVJUET

Til intervjueren
Husk å stille kontrollspørsmål/ verifisere underveis!
Følg opp informantens initiativ med relevante oppfølgingsspørsmål!

- Fysioterapeutens bakgrunn;
 - Utdannelse.
 - Erfaring som fysioterapeut.
 - Erfaring med barn med MLD; tidsrom, hvilke faser av sykdomsutvikling? Hvordan har oppfølgingen vært, grove trekk (antall fysioterapeuter, hyppighet/ varighet, ansvarsgruppe, hvor behandling mv).
- Innledningsspørsmål;
 - Noe som opptar deg når det gjelder oppfølging av barn MLD, som du vil begynne med å fortelle om?
- Beskrivelse av enkeltepisoder/ hendelser:
 - Noe du har lyktes spesielt godt med? Hva gjorde at det fungerte godt?
 - Noe som har vært spesielt utfordrende? Hvordan opplevdes det i situasjonen?
 - Noe som ikke har fungert bra? Hva var det som ble vanskelig?
 - Noe som kunne/ burde vært gjort annerledes?

- Aktuelle tema i fortsettelsen;
 - Beskrive hva oppfølgingen har bestått av. Hva har vært spesielt viktig?
 - Hva er det viktig å ha spesielt fokus på i de ulike fasene av sykdommen?
 - Noe som har preget hver av periodene spesielt?
 - Funksjonstrening?
 - Har det vært aktuelt i noen faser?
 - Kontrakturprofylakse? Ståtrening, korsett, skinner mv.
 - Hvordan arter det seg ift ulike feilstillinger?
 - Hvilke tiltak har vært prøvd?
 - Samarbeid med andre instanser/ fagpersoner?
 - Lungefysioterapi? Manuelle teknikker, div apparater.
 - Hvordan har de ulike tiltakene fungert?
 - Hvordan har barna mestret de ulike tiltakene?
 - Opplæring/ kunnskap omkring de ulike tiltakene?
 - Veiledning? Foreldre, barnehagepersonell, avlastere.
 - Hvem har hatt ansvar for hva?
 - Hvordan oppleves samarbeidet?
 - Viktige faktorer for å lykkes med å integrere fysioterapitiltak i hverdagen?
 - Hjelpemidler?
 - Hvordan har arbeidet med hjelpemidler fungert?
 - Hva slags hjelpemidler/ utstyr har vært spesielt bra/ viktig?
 - Hvordan har samarbeidet med NAV/ andre fagpersoner fungert?
 - Kommunikasjon?
 - Hva har du erfart ift kommunikasjon med barnet?
 - Hva vi kan bidra med?

AVRUNDING

- Oppsummering av de mest sentrale momenter som har fremkommet; viktige trekk ved sykdomsutviklingen, vesentlige fysioterapitiltak, suksessfaktorer, feiltrinn.
- Kommentarer eller spørsmål?
- Andre aspekter som ønskes tatt opp?
- Evaluering av intervju situasjonen etter at lydopptaket er stanset.

Vedlegg 4



UNIVERSITETET I BERGEN

Regional komité for medisinsk og helsefaglig forskningsetikk, Vest-Norge (REK Vest)

Marianne Aars
marianne.aars@uit.no
Helsevitenskapelig fakultet
Universitetet i Tromsø

Vår ref	Dato
2009/1328	05.10.09

Ad. prosjekt: Fysioterapi til barn med metakromatisk leukodystrofi (MLD)

Det vises til din søknad om godkjenning av forskningsprosjekt, datert 05.09.09.

REK Vest behandlet søknaden i møtet den 24.09.09.

Hensikten med undersøkelsen er å kartlegge og utdype erfaringene til fysioterapeuter i forhold til deres arbeid med barn med metakromatisk leukodystrofi. Ettersom det kun deltar fysioterapeuter og ingen identifiserbare pasientopplysninger skal inkluderes i studien, anser man ikke prosjektet som fremleggingspliktig for REK.

Vedtak:

Søknaden avvises da prosjektet ligger utenfor komiteens mandat. Prosjektet kan således i prinsippet gjennomføres uten godkjenning fra REK, som ikke har innvendinger mot at resultatene eventuelt blir publisert.

Vennlig hilsen

Jon Lekven
leder

Camilla Gjerstad
førstekonsulent

Ny ordning fra 01.07.09:

En gjør oppmerksom på at denne søknaden er vurdert i henhold til helseforskningsloven, som ble satt i kraft 01.07.09. Dette innebærer at REK fra og med denne dato har kompetanse til å godkjenne opprettelse og endring av forskningsbiobank, å innvilge dispensasjon fra taushetsplikt og å gi tillatelse til bruk av personopplysninger til forskning. Saker som er søkt Helsedirektoratet, NSD

Postadresse: REK Vest Postboks 7804 5020 Bergen	E-post: rek-vest@uib.no Hjemmeside: http://helseforskning.etikkom.no/xnet/public	Regional komité for medisinsk og helsefaglig forskningsetikk, Vest-Norge Telefon 55 97 84 97 / 98 / 99	Besøksadresse: 2. etasje, sentralblokken, Haukeland universitetssykehus
--	--	---	---

Org no. 874 789 542

eller Datatilsynet vedrørende ovennevnte, vil utelukkende bli behandlet av REK. Dette for å unngå parallellbehandling av saker nå i overgangsfasen.

De regionale komiteene for medisinsk og helsefaglig forskningsetikk foretar sin forskningsetiske vurdering med hjemmel i helseforskningsloven § 10, jfr. forskningsetikkloven § 4. Saksbehandlingen følger forvaltningsloven. Komiteenes vedtak etter forskningsetikklovens § 4 kan påklages (jfr. forvaltningsloven § 28) til Den nasjonale forskningsetiske komité for medisin og helsefag. Klagen skal sendes REK Vest (jfr. forvaltningsloven § 32). Klagefristen er tre uker fra den dagen du mottar dette brevet (jfr. forvaltningsloven § 29).

Vedlegg 5

Norsk samfunnsvitenskapelig datatjeneste AS
NORWEGIAN SOCIAL SCIENCE DATA SERVICES



Harald Hårfagres gate 29
N-5007 Bergen
Norway
Tel: +47-55 58 21 17
Fax: +47-55 58 96 50
nsd@nsd.uib.no
www.nsd.uib.no
Org.nr. 985 321 884

Marianne Aars
Institutt for helse- og omsorgsfag
Universitetet i Tromsø
MH-bygget
9037 TROMSØ

Vår dato: 19.03.2010

Vår ref:23722 / 2 / LMR

Deres dato:

Deres ref:

TILBAKEMELDING PÅ MELDING OM BEHANDLING AV PERSONOPPLYSNINGER

Vi viser til melding om behandling av personopplysninger, mottatt 09.02.2010. Meldingen gjelder prosjektet:


23722	<i>Fysioterapi til barn med Metakromatisk Leukodystrofi (MLD)</i>
Behandlingsansvarlig	<i>Universitetet i Tromsø, ved institusjonens øverste leder</i>
Daglig ansvarlig	<i>Marianne Aars</i>
Student	<i>Ragnhild Håkstad</i>

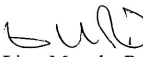
Etter gjennomgang av opplysninger gitt i meldeskjemaet og øvrig dokumentasjon, finner vi at prosjektet ikke medfører meldeplikt eller konsesjonsplikt etter personopplysningslovens §§ 31 og 33.

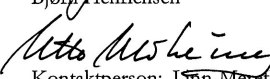
Dersom prosjektopplegget endres i forhold til de opplysninger som ligger til grunn for vår vurdering, skal prosjektet meldes på nytt. Endringsmeldinger gis via et eget skjema, http://www.nsd.uib.no/personvern/forsk_stud/skjema.html.

Vedlagt følger vår begrunnelse for hvorfor prosjektet ikke er meldepliktig.

Vennlig hilsen


Bjørn Henriksen


Linn-Merethe Rød


Kontaktperson: Linn-Merethe Rød tlf: 55 58 89 11

Vedlegg: Prosjektvurdering

Kopi: Ragnhild Håkstad, Tusenfrydvn. 37, 9100 KVALØYSLETTA

Avdelingskontorer / District Offices:

OSLO: NSD, Universitetet i Oslo, Postboks 1055 Blindern, 0316 Oslo. Tel: +47-22 85 52 11. nsd@uio.no
TRONDHEIM: NSD, Norges teknisk-naturvitenskapelige universitet, 7491 Trondheim. Tel: +47-73 59 19 07. kyrr.svarva@svt.ntnu.no
TROMSØ: NSD, SVF, Universitetet i Tromsø, 9037 Tromsø. Tel: +47-77 64 43 36. nsdmaa@sv.uit.no



Vår vurdering er basert på følgende:

Det foreligger ingen link mellom navn eller andre direkte personidentifiserbare data og lydbånd/intervjutranskripsjon. Lydbåndene legges ikke inn som lydfiler og slettes etter transkripsjon. Eventuelle indirekte personidentifiserbare opplysninger anonymiseres ved transkripsjon.

Vi minner om at anonyme opplysninger er opplysninger som det ikke er mulig å direkte (via navn eller fødselsnummer eller referanse til slike opplysninger) eller indirekte (via sammenstilling av bakgrunnsopplysninger som f.eks. bosted og utdanningsbakgrunn eller referanse til slike opplysninger) føre tilbake til enkeltpersoner.

Utvalget informeres skriftlig om prosjektet og samtykker skriftlig til deltakelse.