



UiT Norges arktiske universitet

Det helsevitenskapelige fakultet,  
Institutt for helse- og omsorgsfag,

Intensiv og individualisert fysioterapi for bedring av  
gange og balanse hos personer med Charcot-Marie-Tooth sykdom  
- en single subject experimental design studie

Linn Helene Brekke

Masteroppgave i nevrologisk fysioterapi, HEL-3966, mai 2022

Antall ord: 24 866

# Forord

En spennende og lærerik arbeidsprosess er over. Masteroppgaven er nå ferdigstilt.

Det markerer slutten på min mastergrad i nevrologisk fysioterapi ved UiT Noregs arktiske universitet. I løpet av disse tre årene har jeg fått mulighet til å fordype meg i det mest komplekse og avanserte systemet vi kjenner til. Det har utvidet både min kliniske og akademiske kompetanse, og jeg vet at det vil påvirke resten av mitt arbeid som fysioterapeut.

Det er mange jeg ønsker å takke i forbindelse med gjennomføring av masteroppgaven.

Jeg vil rette en spesiell takk til mine to deltakere. Uten dere hadde ikke dette prosjektet vært mulig å gjennomføre.

Jeg vil også takke min dyktige veileder Andreas Lahelle for nyttige innspill, gode refleksjoner og all hjelp gjennom prosessen. Det har vært inspirerende å samarbeide med deg.

Takk til fysioterapeutene ved Nevromuskulært kompetansesenter for gjennomføring av intervensjonen.

Takk til min arbeidsgiver ViGØR Rehabiliteringssykehus for tilrettelegging for å kunne fullføre utdanningen og masterprosjektet.

Takk til *NFFs Fond for etter- og videreutdanning av fysioterapeuter* for økonomisk støtte gjennom utdannelsen.

Til slutt vil jeg takke min samboer Jon, samt familie og venner, for ubegrenset tålmodighet, støtte og oppmuntring.

Tromsø, mai 2022

Linn Helene Brekke

# Sammendrag

**Bakgrunn:** Charcot-Marie-Tooth sykdom er en sjelden, arvelig nevromuskulær sykdom. Sykdommen rammer primært distale nerver i bein og armer, og fører til nedsatt muskelstyrke, redusert sensibilitet og feilstillinger i føtter. Dette resulterer ofte i gangvansker og balanseproblemer. Det finnes ingen behandling som kan stoppe utviklingen av sykdommen, men fysioterapi anbefales. Det foreligger imidlertid svært få studier som undersøker effekten av fysioterapibehandling for denne pasientgruppen.

**Hensikt:** Hensikten med denne studien var å undersøke om to uker med intensiv og individualisert fysioterapi påvirker gangfunksjon og balanse hos voksne personer med Charcot-Marie-Tooth (CMT) sykdom.

**Metode:** Single subject experimental design (SSED) med et ABA-design ble benyttet, hvor A representerer fasene uten intervensjon og B er fasen med intervensjon. To personer med CMT ble inkludert. Utfallsmålene var ulike funksjonsprøver på Zebris trykkplattform, Mini-BESTest, maksimal steglengdetest og to minutter gangtest. På trykkplattform ble parametere for gange målt, samt registreringer av center of pressure (CoP) for mål av postural svai. Det ble også brukt egenrapporteringsskjema med Numeric Rating Scale (NRS) for opplevelse av smerte og fatigue. Totalt ble det utført 12 målinger, fire i hver fase. I tillegg ble deltakernes helhetlige opplevelse av endring av gangfunksjon og balanse innhentet ved bruk av Global Impression of Change (PGIC). Intervensjonen bestod av intensiv og individualisert fysioterapibehandling inntil 90 minutter, hver dag i en periode på to uker (25.10-05.11.21).

**Resultater:** Deltaker A viste signifikant redusert stegbredde ved gange målt med trykkplattform, samt bedring ved Mini-BESTest, økt maksimal steglengde fremover, bakover og sideveis, og reduksjon av fatigue ved egenrapportering. Deltakeren angav selv en opplevelse av bedring av både balanse og gangfunksjon i etterkant av intervensjonen. Deltaker B viste signifikant bedring ved Mini-BESTest, samt økt maksimal steglengde bakover. Deltakeren angav selv en opplevelse av bedring av både balanse og gangfunksjon i etterkant av intervensjonen.

**Konklusjon:** Resultatene indikerer at intensiv og individualisert fysioterapibehandling kan påvirke balansen og gangfunksjonen for personer med CMT. Funnene fra denne studien kan imidlertid ikke generaliseres, og det er et betydelig behov for flere studier som vurderer fysioterapibehandling for personer med CMT.

**Nøkkelord:** Balanse, gange, individualisert fysioterapi, Charcot-Marie-Tooth (CMT) sykdom, arvelig perifer nevropati, nevromuskulær sykdom.

## Summary

**Background:** Charcot-Marie-Tooth disease is a rare, inherited neuromuscular disease. The disease primarily affects distal nerves in the legs and arms, and leading to decreased muscle strength, reduced sensitivity and deformity in the feet, often resulting in gait difficulties and balance problems. There is currently no treatment that can stop the development of the disease, although physiotherapy is generally recommended. Despite this, there are very few studies that have examined the effect of physiotherapy for this patient group.

**Purpose:** The purpose of this study was to investigate whether two weeks of intensive and individualized physiotherapy can affect gait function and balance in adults with CMT.

**Method:** Single subject experimental design (SSED) with an ABA-design was used; A represented phases without intervention and B was the intervention phase. Two people with CMT were included. The outcome measures were various function tests on Zebris pressure platform, Mini-BESTest, maximum step length test and two minutes walking test. The pressure platform measured various parameters for gait, as well as registrations of center of pressure (CoP) targeted at measuring postural sway. A self-report form with Numeric Rating Scale (NRS) was also used to record experienced pain and fatigue. Twelve measurements were performed, consisting of four measurements per phase. In addition, the participants' holistic experiences of change in gait function and balance were obtained using Global Impression of Change (PGIC). The intervention consisted of intensive and individualized physiotherapy treatment for up to 90 minutes, every day in two weeks (25.10-05.11.21).

**Results:** Participant A showed significantly reduced step width measured with the pressure platform, as well as improvement in Mini-BESTest, increased maximum step length forwards, backwards and sideways, and reduction of fatigue by self-reporting. He reported an experience of improvement in both balance and gait function after the intervention.

Participant B showed significant improvements in Mini-BESTest and increased maximum step length backwards. He noted an experienced improvement in both balance and gait function following the intervention.

**Conclusion:** The results of this study indicate that intensive and individualized physiotherapy treatment may affect the balance and gait function of CMT adults. However, the results of this study cannot be generalized, and there is a significant need for additional studies evaluating physiotherapy treatment for people with CMT.

**Keywords:** Balance, gait, individualized physiotherapy, Charcot-Marie-Tooth (CMT) disease, hereditary peripheral neuropathy, neuromuscular disease.

# Innholdsfortegnelse

Forord.....	I
Sammendrag.....	II
Summary .....	III
1 Innledning.....	1
1.1 Presentasjon av problemområde og bakgrunn for tema.....	1
1.2 Studiens hensikt og forskningsspørsmål .....	3
1.3 Oppgavens struktur og oppbygning .....	4
2 Teoretiske perspektiver .....	5
2.1 Charcot-Marie-Tooth (CMT) sykdom .....	5
2.2 Balanse .....	6
2.3 Gange .....	9
2.4 Plastisitet og motorisk (re)læring .....	11
2.5 Tidligere relevant forskning .....	14
2.6 Fysioterapi ved CMT .....	15
3 Metode.....	18
3.1 Design.....	18
3.2 Vitenskapsteoretisk forankring .....	18
3.3 Studiens kontekst.....	19
3.4 Utvalg og rekruttering .....	19
3.4.1 Deltaker A .....	20
3.4.2 Deltaker B .....	20
3.5 Intervensjon.....	21
3.5.1 Beskrivelse av fysioterapibehandlingen.....	22
3.6 Utfallsmål.....	24
3.6.1 Funksjonsprøver på Zebris trykkplattform.....	25
3.6.2 Mini-BESTest.....	27

3.6.3	To minutter gangtest.....	28
3.6.4	Maksimal steglengdetest .....	28
3.6.5	Egenrapportering om smerte og fatigue .....	29
3.6.6	Egenrapportering om deltakernes helhetlige inntrykk av endring .....	29
3.7	Dataanalyse .....	30
3.8	Etiske betraktninger.....	30
4	Resultater.....	32
4.1	Zebris trykkplattform .....	32
4.1.1	Gange i normal fart i 60 sekunder .....	32
4.1.2	Stående med åpne øyne i 30 sekunder .....	35
4.1.3	Stående med lukkede øyne i 30 sekunder .....	37
4.1.4	Ettbeinsstående med øynene åpne i 30 sekunder .....	39
4.2	Mini-BESTest.....	41
4.3	Maksimal steglengdetest .....	42
4.3.1	Fremover, høyre + venstre .....	42
4.3.2	Bakover, høyre + venstre .....	43
4.3.3	Sideveis, høyre + venstre .....	44
4.4	To minutter gangtest.....	46
4.5	Egenrapportering om smerte .....	47
4.6	Egenrapportering om fatigue.....	48
4.7	Patients' global impression of change (PGIC) scale .....	49
5	Diskusjon.....	51
5.1	Oppsummering av resultater .....	51
5.2	Sammenligning med funn fra tidligere studier.....	52
5.3	Drøfting av resultater .....	56
5.3.1	Balanse .....	57
5.3.2	Gange .....	63

5.3.3	Smerte og fatigue .....	68
5.3.4	Mulige forklaringsmekanismer for endringer i gange og balanse.....	70
5.3.5	Drøfting av intervensjon og nevroplasticitet .....	74
5.4	Styrker og begrensninger ved studien .....	75
5.4.1	Designet.....	75
5.4.2	Utvalget .....	76
5.4.3	Intervensjonen .....	77
5.4.4	Målingene.....	77
5.4.5	Studiens validitet og reliabilitet.....	79
5.5	Betydninger for klinisk praksis og anbefalinger for videre forskning .....	81
6	Konklusjon .....	84
	Referanseliste .....	85
	Vedlegg 1: Godkjenning for gjennomførelse av prosjektet fra REK.....	100
	Vedlegg 2: Personvernombudet UNN.....	105
	Vedlegg 3: Informasjonsskriv og samtykkeerklæring .....	107
	Vedlegg 4: Testprotokoll.....	111
	Vedlegg 5: Egenrapporterings skjema NRS.....	116
	Vedlegg 6: Global Impression of Change (PGIC) .....	117

# 1 Innledning

## 1.1 Presentasjon av problemområde og bakgrunn for tema

Bevegelse er grunnleggende for mennesket, og evnen til å utføre viljestyrte bevegelser er nært knyttet til selvstendighet i dagliglivet og deltakelse i samfunnet (Shumway-Cook & Woollacott, 2017). Bevegelse kan også forstås som noe eksistensielt, hvor kroppen er sentrum for erfaring, uttrykk og handling (Merleau-Ponty, 1994). Mennesker er i et kontinuerlig samspill med omgivelsene rundt seg, og hjernen skaper virkeligheten gjennom å velge, sortere og tolke enorme mengder informasjon fra kroppen og omgivelsene (Brodal, 2013). Den individuelle tolkningen av virkeligheten danner grunnlag for adferd og bevegelser. Kroppslige bevegelser er komplekse handlinger, og de stiller krav til et avansert samarbeid mellom motoriske, sensoriske og kognitive systemer (Shumway-Cook & Woollacott, 2017). Disse systemene består av milliarder av nerveceller som til sammen utgjør velordnede nettverk for informasjonsbehandling (Brodal, 2013). Hjernen og nervesystemet er den mest komplekse strukturen vi kjenner til, og i disse nettverkene oppstår alt som menneskelivet rommer (Helseth, Rootwelt & Harbo, 2019). Dette gjør at disse strukturene er sårbare for skade og sykdom, og en nevrologisk dysfunksjon vil påvirke forutsetningene for bevegelse.

Perifere nevropatier er en samlebetegnelse på sykdom som rammer de perifere nervene i kroppen (Castelli, Desai & Cantone, 2020). Hereditet er en av flere etiologiske faktorer, og Charcot-Marie-Tooth (CMT) sykdom er den vanligste formen for arvelig nevropati. Prevalensen på verdensbasis er estimert til 1 per 2 500 (Skre, 1974; Vedeler, Rasmussen & Mygland, 2019). Det er usikkert hvor mange som har sykdommen i Norge, men det er anslått å være mellom 2000-4000 personer (Müller, Ghelue, Lund, Jonsrud & Arntzen, 2021). CMT kan i varierende grad forårsake pareser og atrofi distalt i bein og armer, samt redusert sensorisk funksjon (Kang, 2020). Dette kan blant annet føre til redusert gangfunksjon og nedsatt balanse. CMT er en progredierende sykdom, og både genetisk og klinisk er denne pasientgruppen svært heterogen (Vedeler et al., 2019). Ifølge Nasjonal kompetansetjeneste for sjeldne diagnoser (2018) finnes det ingen behandling som kan stoppe utviklingen av sykdommen, men fysioterapi anbefales og anses som viktig.

Fysioterapi er et fagfelt hvor kropp, bevegelse og funksjon er sentrale elementer. Et overordnet mål er at pasientene skal utvikle, gjenvinne eller vedlikeholde funksjonsevnen ved bruk av egne ressurser (Norsk Fysioterapeutforbund, u.å.). Ved valg av behandlingstiltak for



den enkelte pasient er det primært to elementer som er sentrale. Det ene er en grundig, individuell funksjonsundersøkelse og et veloverveid klinisk resonnement. Det andre er en kritisk vurdering av både forskningskunnskap, systematisert erfaringskunnskap og brukerkunnskap på det aktuelle området (Norsk Fysioterapeutforbund, 2012). Dette utgjør fundamentet i kunnskapsbasert praksis generelt, og i kunnskapsbasert fysioterapi spesifikt (Jamtvedt, Hagen & Bjørndal, 2015). I kliniske møter mellom fysioterapeuter og personer med CMT skal terapeuten fortrinnsvis innhente informasjon om pasientens sykehistorie og kartlegge hvordan hverdagslige gjøremål mestres, samt gjøre en detaljert bevegelsesanalyse, gjennomføre ulike undersøkelser og spesifikke tester. I tillegg til den individuelle vurderingen og det tilhørende kliniske resonnementet, vil den kritiske vurderingen av kunnskapsgrunnlaget ligge til grunn for valg av tiltak. Til tross for at fysioterapi anbefales for personer med CMT, foreligger det svært få studier med tilfredsstillende kvalitet som undersøker fysioterapitiltak for denne pasientgruppen. Det er fremhevet et behov for flere studier med et større antall deltakere for å kunne etablere en gullstandard for behandling (Corrado, Ciardi & Bargigli, 2016; Sman et al., 2015; Young, De Jonghe, Stögbauer & Butterfass-Bahloul, 2008).

En av de grunnleggende betingelsene for at fysioterapi kan bidra til å utvikle eller gjenvinne funksjon er hjernens plastisitet (Brodal, 2013). Plastisitet handler om evnen til å omforme, og viser til sentralnervesystemets evne til bruksavhengig endring av struktur og funksjon (Cramer et al., 2011; Kolb & Whishaw, 1998). Dette danner grunnlag for all læring og utvikling (Brodal, 2013). Ved skade eller sykdom i nervesystemet kan imidlertid disse betingelsene påvirkes, likevel er det evidens for at plastisiteten varer livet ut (Nudo, 2006). Innenfor nevrologisk fysioterapi er det sentralt å gi pasienten bevegelseserfaringer for å kunne relære og optimalisere bevegelsesmønstre med bakgrunn i de motoriske, sensoriske og kognitive ressursene som er tilgjengelig (Bassoe Gjelsvik & Syre, 2016). Ofte er tiltakene rettet mot grunnleggende fysiske funksjoner knyttet til forflytning, gange, deltakelse i hverdagslige aktiviteter, motorisk kontroll, balanse og koordinasjon (Lennon, Ramdharry & Verheyden, 2019). Gange betraktes som en grunnleggende funksjon og er sentral for selvstendighet i hverdagen. Samtidig er den svært kompleks og stiller krav til hele kroppen (Mirelman, Shema, Maidan & Hausdorff, 2018). Det er også vist at det er sammenheng mellom gangfunksjon, balanse og livskvalitet (Park & Kim, 2019). Med bakgrunn i at det ikke eksisterer kurativ behandling for CMT (Pisciotta, Saveri & Pareyson, 2021), vil derfor naturlige tiltak innenfor nevrologisk fysioterapi være rettet mot å forebygge funksjonsfall,

eventuelt øke funksjon, og legge til rette for god livskvalitet. Med utgangspunkt i kunnskapen som foreligger om nevroplastisitet, utarbeidet Kleim og Jones (2008) prinsipper for nevrologisk rehabilitering. Prinsippene fremhever at hjernens funksjoner er avhengig av bruk for å kunne opprettholde eller eventuelt forbedre funksjon. I tillegg fremheves viktigheten av intensitet, spesifisitet, fokusert oppmerksomhet og et høyt antall repetisjoner. Definisjonen av intensitet er ikke entydig, men i flere av studiene de refererer til omfatter det faktorer som treningsvolum (Kleim et al., 2002; Luke, Allred & Jones, 2004) og hyppighet på økter (Raymer et al., 2007).

Ved en systematisk gjennomgang av tilbudet til personer med CMT i Norge ble det avdekket behov for kompetanseheving i primærhelsetjenesten, særlig blant fysioterapeuter og fastleger. De ble også lagt frem at det er Nevromuskulært kompetansesenter (NMK), Enhet for medfødte og arvelige nevrologiske tilstander (EMAN) og Frambu – kompetansesenter for sjeldne diagnoser, samt Muskelklinikken ved Haukeland universitetssjukehus som primært har kompetanse på diagnosen og tilbyr tjenester til pasientgruppen (Nevromuskulært kompetansesenter, 2020). De tre førstnevnte enhetene er en del av Nasjonal kompetansetjeneste for sjeldne diagnoser (NKSD), som totalt består av ni kompetansesentre. En av oppgavene til NKSD er å bygge opp og formidle kompetanse, delta i forskning, samt å sørge for kunnskaps- og kompetansespredning til helsetjenesten, andre tjenesteytere og brukere (Forskrift om krav til spesialisthelsetjenester, 2010).

Nevromuskulært kompetansesenter (NMK) bygger kompetanse om CMT og andre nevrologiske sykdommer. Det foregår gjennom klinisk virksomhet, tverrfaglig samarbeid, forskningsprosjekter, samt kurs og konferanser (Nevromuskulært kompetansesenter, 2021). NMK er lokalisert ved Universitetssykehuset Nord-Norge, og et av tilbudene de har for personer med CMT er et 2-ukers opphold med intensiv og individualisert fysioterapi som en del av en tverrprofesjonell oppfølging.

## **1.2 Studiens hensikt og forskningsspørsmål**

Hensikten med denne studien er å undersøke om to uker med intensiv og individualisert fysioterapi påvirker gangfunksjon og balanse hos voksne personer med Charcot-Marie-Tooth (CMT) sykdom. Intervensjonen består av to uker med intensiv og individualisert fysioterapi utført av fysioterapeuter ved Nevromuskulært kompetansesenter ved Universitetssykehuset

Nord-Norge. Intensiv viser i denne sammenhengen til varigheten og hyppigheten på øktene, et høyt antall repetisjoner, samt det store kravet til fokusert oppmerksomhet hos deltakerne (Brodal, 2013; Kleim & Jones, 2008). Hensikten er å kunne bidra med ny kunnskap om behandling av personer med CMT.

Studiens forskningsspørsmål:

*Påvirker to uker med intensiv og individualisert fysioterapi gangfunksjon og balanse hos voksne personer med Charcot-Marie-Tooth (CMT) sykdom?*

### **1.3 Oppgavens struktur og oppbygning**

Oppgaven er delt inn i seks kapitler. Etter innledningen følger et kapittel med teori om CMT, balanse, gange, plastisitet, tidligere relevant forskning og anbefalinger for fysioterapi for personer med CMT. I det neste kapitlet er det redegjort for studiens metode<sup>1</sup>. Deltakerne og deres hovedutfordringer knyttet til gange og balanse er presentert, i tillegg til en beskrivelse av den individuelt tilpassede behandlingen. Intervensjonen og de ulike måleverktøyene er også gjort rede for. I det fjerde kapitlet er resultatene lagt frem. De fremstilles ved bruk av grafer, tabeller og tekst. Deretter følger et kapittel hvor resultatene drøftes opp mot relevant teori. Styrker og svakheter ved studien blir presentert, samt tanker om hvordan disse resultatene kan brukes videre i klinisk praksis og kan danne grunnlag for fremtidig forskning. Avslutningsvis er studiens funn oppsummert i en konklusjon.

---

<sup>1</sup> Kapitlet bygger på studiens prosjektskisse, levert av u.t. i Wiseflow 25.02.21.

## 2 Teoretiske perspektiver

### 2.1 Charcot-Marie-Tooth (CMT) sykdom

Charcot-Marie-Tooth (CMT) sykdom er en sjelden, arvelig nevromuskulær sykdom. Nevromuskulær sykdom er en samlebetegnelse for en rekke tilstander hvor perifere nerver eller muskler er affisert. Affeksjonen kan være lokalisert i cellelegemer, aksoner, Schwann-celler, synapser, muskulatur, eller i en kombinasjon av disse strukturene. Noen nevromuskulære sykdommer er også assosiert med sykdommer i sentralnervesystemet, men de fleste er begrenset til det perifere nervesystemet (Morrison, 2016). Sykdom som rammer perifere nerver lokalt eller generelt kan også omtales som perifere nevropatier, og kan være genetisk, metabolsk, immunologisk eller toksisk betinget (Vedeler et al., 2019).

CMT er den vanligste formen for genetisk nevropati. Sykdommen skyldes arvelige mutasjoner i forskjellige myelin- eller aksonproteiner som er sentrale for å opprettholde funksjon i de perifere nervene (Vedeler et al., 2019). Tilstanden deles inn i flere undergrupper basert på arvegang, samt om det primært er myelinet eller selve aksonet som er affisert (Murakami & Sunada, 2019). Undergruppene er CMT type 1-7, samt CMTX. Innenfor disse gruppene er det videre delt opp i kategorier på bakgrunn av hvilket gen som er affisert. Disse kategoriene benevnes med en bokstav, som for eksempel CMT1A og CMT1B (Klein, Duan & Shy, 2013). De fleste har CMT1 hvor det foregår demyelinisering og arvegangen er dominant, eller CMT2 som også har dominant arvegang, men aksonal affeksjon. CMT1 og CMT2 utgjør til sammen over 80%, og CMT1A er den vanligste kategorien og utgjør om lag 40% (Murphy et al., 2012). Mutasjoner i over 85 gener kan forårsaker de ulike formene av CMT (Rossor, Evans & Reilly, 2015), men de aller fleste av tilfelle tilskrives mutasjoner i disse fire genene: PMP22, MPZ, GJB1 og MFN2 (Saporta et al., 2011; Yoshimura et al., 2019). Hereditet i familien er den eneste kjente risikofaktoren for sykdommen.

Avhengig av den genetiske defekten varierer både debutalder, funksjonsnedsettelse og alvorlighetsgrad (Kamholz et al., 2000; Lupski, 1999). Det er stor variasjon, men det typiske kliniske bildet er langsom progresjon av symptomer tilsvarende polynevropati med debut i første til tredje tiår av livet (Bird, 1993). Personer med CMT har ofte hatt utfordringer knyttet til balanse og ustabilitet i ankler i barndommen eller ungdomsårene. Sykdommen kan i varierende grad forårsake pareser og atrofi distalt i bein, og føre til deformiteter som pes cavus. Atrofi og fotdeformiteter kan gi redusert evne til fraspark, droppfot, økt supinasjon i

fot, hyperekstensjon i knær i standfase, overdreven utadrotasjon i hofter, og redusert hofteadduksjon i standfase (Don et al., 2007; Newman et al., 2007). Redusert sensorisk funksjon er også vanlig, og det er rapportert at 70% har nedsatt overflatesensibilitet, leddsans, eller endret opplevelse av temperatur og smerte (Szigeti & Lupski, 2009). Senere i forløpet oppstår fotdeformiteter som hammertær, samt pareser og atrofi av hender (Kang, 2020).

Smerter er også en del av det kliniske bildet ved CMT. Der er begrenset konsensus om smertene er forårsaket av biomekaniske eller nevropatiske mekanismer, samt om smertene varierer mellom de ulike typene av CMT (Azevedo, Pupe, Pereira & Nascimento, 2018). Et annet vanlig symptom for denne pasientgruppen er fatigue (Boentert et al., 2010). Fatigue ved CMT kan skyldes en rekke ulike årsaker. Det er rapportert om søvnevansker, deriblant tilstander som søvnapné eller restless legs-syndrom, som kan føre til redusert søvnmengde eller søvnkvalitet (Boentert et al., 2014). I tillegg kan bruk av kompensierende strategier ved fysisk aktivitet føre til økt energiforbruk og økt tretthetsfølelse (Menotti et al., 2011).

## 2.2 Balanse

Begrepet *balanse* har ingen entydig og allmenn definisjon (Shumway-Cook & Woollacott, 2017). Det kan beskrives som et sensorisk, motorisk og perseptuelt samspill mellom individet og omgivelsene, med krav om tilpasset og koordinert nevro-muskulær aktivitet fra hele kroppen på samme tid (Bassoe Gjelsvik & Syre, 2016, s. 91), og det omhandler evnen til å opprettholde stillinger, tilrettelegge for bevegelser og ivareta likevekt (Mancini & Horak, 2010). I denne oppgaven anvendes *balanse* som et funksjonelt og overordnet begrep synonymt med *postural kontroll*. Postural kontroll kan defineres som evnen til å kontrollere kroppens posisjon, og inkluderer både postural *stabilitet* og postural *orientering*. Postural stabilitet er evnen til å kontrollere kroppens tyngdepunkt i forhold til understøttelsesflaten. Postural orientering er evnen til å posisjonere ulike deler av kroppen i forhold til hverandre, samt kroppen i forhold til omgivelsene (Shumway-Cook & Woollacott, 2017, s. 310). For å opprettholde postural kontroll benytter kroppen sensorisk informasjon om tyngdekraften fra vestibularsystemet, somatosensorisk informasjon fra berøring og taktil kontakt med omgivelsene, informasjon om kroppsstilling via proprioepsjon, samt visuell informasjon om kroppen og objekter i omgivelsene via synet (Bassoe Gjelsvik & Syre, 2016). Den sensoriske informasjonen blir omdannet til passende motoriske responser for å sikre både proaktiv og reaktiv balanse.

Postural kontroll er en forutsetning for tilnærmet alle målrettede bevegelser, uavhengig om det foregår automatisk eller viljestyrt (Brodal, 2013). Dette foregår gjennom både proaktive og reaktive strategier. Proaktive strategier eller antisipatoriske posturale justeringer, er kroppens forberedelser på bevegelsesutfordringer. I forkant av en forventet bevegelse stilles det krav til endringer av muskeltonus som kompensasjon for at tyngdepunktet flyttes. De indirekte kortikospinale banene påvirker hovedsakelig bevegelser av proksimale deler av ekstremitetene og kroppen, og er sentrale ved forberedelser av bevegelse (Shumway-Cook & Woollacott, 2017).

Reaktive strategier er kroppens system for å opprettholde stiling, gjenvinne likevekt ved balanseforstyrrelser, og sikre optimale utgangsstillinger for spesielle bevegelser. Reaktive strategier for å gjenvinne balanse kan deles inn i to kategorier, hvor den ene representerer ankel- og hoftestrategier som foregår uten endring av understøttelsesflate, og den andre kategorien representerer stegstrategi samt en strategi med å strekke seg og gripe etter et støttepunkt (Shumway-Cook & Woollacott, 2017). I etterkant av en bevegelse kreves justeringer som kommer i form av en respons. Signalene fra ulike sensoriske reseptorer integreres sentralt i hjernestammen og på kortikalt nivå, og blir trolig sammenholdt med en indre modell av kroppen og dens orientering i rommet. Postural kontroll reguleres kontinuerlig av både individuelle forutsetninger hos hvert enkelt menneske, omgivelsene og oppgaven som skal løses (Shumway-Cook & Woollacott, 2017). I stående stilling foregår det hele tiden en justering av kroppens tyngdepunkt i forhold til understøttelsesflaten. Dette skjer i form av bevegelser frem og tilbake og sideveis, og disse små tilpasningene utgjør kroppens posturale svai (Bassoe Gjelsvik & Syre, 2016).

Personer med CMT opplever ofte redusert postural kontroll (Bergin, Bronstein, Murray, Sancovic & Zeppenfeld, 1995; Geurts et al., 1992; van der Linden, van der Linden, Hendricks, van Engelen & Geurts, 2010). Det kan være flere årsaker til dette. En forklaring er at det ofte forekommer en generell redusert muskelstyrke og ankelinstabilitet (de França Costa et al., 2018; T. Lencioni et al., 2014), og en spesifikk svakhet i ankelens dorsalfleksorer (Nardone, Corna, Turcato & Schieppati, 2013; Tozza et al., 2016). Fra et biomekanisk perspektiv kan stående stilling beskrives som bevegelsene ved en omvendt pendel, hvor ankelleddene representerer omdreiningspunktet (Winter, 1995). På den måten vil muskulaturen som er ansvarlig for dorsal- og plantarfleksjon av anklene ha en sentral rolle for å opprettholde stående stilling. Det er også indikasjoner for at nedsatt postural kontroll hos

personer med CMT1A delvis kan tilskrives muskelatrofi i underekstremitetene (Geurts et al., 1992).

Muskulær ubalanse kan videre forårsake deformiteter som pes cavus (Crosbie, Burns & Ouvrier, 2008). Pes cavus omtales også som hulfot, og er en ortopedisk tilstand hvor foten typisk er preget av forhøyet fotbue. Tilstanden er ofte en manifestasjon av en underliggende neurologisk prosess, og den mest vanlige årsaken til pes cavus er arvelige sensoriske og motoriske nevropatier som CMT (Seaman & Ball, 2022). Fotdeformiteter vil gjennom begrensede motoriske forutsetninger kunne påvirke evnen til postural kontroll. Ved neurologiskbetingede pes cavus er det ofte svakhet i m. tibialis anterior, intrinsisk fotmuskulatur og m. peroneus brevis, kombinert med en sterkere m. peroneus longus og m. tibialis posterior. Etter hvert kan dette utvikle seg til kontrakturer. I tillegg vil kreftene rundt festet til m. peroneus longus på metatarsene og mediale cuneiforme kunne resultere i plantarfleksjon av første metatars og pronasjon av forfot. Når en fot med fiksert forfotspronasjon får vektbering, vil bakre del av foten bli tvunget i supinasjon for å gjenopprette stabiliteten (Seaman & Ball, 2022). Ved slike endringer av biomekaniske forhold distalt i føtter og ankler, vil akseforholdene og rekrutteringen av nevro-muskulær aktivitet proksimalt rundt hoftene også påvirkes (Bassoe Gjelsvik & Syre, 2016).

En annen forklaring på redusert postural kontroll er at sykdommen kan medføre en progressiv affeksjon av proprioepsjon (de França Costa et al., 2018; van der Linden et al., 2010; Vinci, Perelli & Esposito, 2001). Nedsatt sensorisk funksjon kan gi forstyrret postural kontroll, og ha negativ påvirkning av en persons evne til å tilpasse seg eventuelle endringer av oppgave eller i miljøet. Det skjer gjennom en svekket mulighet til å utvikle detaljerte interne modeller av kroppen, som er sentralt for justeringer knyttet til balanse (Shumway-Cook & Woollacott, 2017). Det er også vist at personer med CMT med redusert balanse har økt visuell kontroll av holdning i stående, og dette ses i sammenheng med nedsatt somatosensorisk funksjon (van der Linden et al., 2010).

I en oversiktsartikkel påpeker imidlertid Bienias (2020) at det foreligger svært få studier om postural kontroll hos personer med CMT. Ulike metoder for å vurdere postural kontroll gjør det utfordrende å trekke klare konklusjoner om årsaken til nedsatt balanse. Hun trekker frem at det er behov for studier av god kvalitet med et større antall deltakere, hvor det deles inn grupper basert på hvilken type arvelig nevropati de har.

## 2.3 Gange

Gange er en svært kompleks funksjon som involverer hele kroppen, og stiller særlig krav til tre elementer: fremdrift, postural kontroll og tilpasning (Das & McCollum, 1988; Patla, 1991). *Fremdrift* handler både om å initiere, sikre og vedlikeholde fremdrift, samt å kunne stoppe fremdriften. Dette skapes gjennom rytmiske og koordinerte bevegelser i bein, overkropp og armer, og gjør at kroppen beveger seg i ønsket retning. *Postural kontroll* omfatter både evnen til orientering og stabilitet som omtalt i forrige delkapittel. *Tilpasning* handler om evnen til å justere gangmønsteret hensiktsmessig til ulike oppgaver og endringer i omgivelsene (Patla, 1997).

Gange deles inn i standfase og svingfase. I standfase genereres horisontale krefter for å skape fremdrift i ønsket retning, mens vertikale krefter støtter kroppsmassen opp mot tyngdekraften. I svingfasen skjer en fremoverføring av underekstremiteten, samt reposisjonering og forberedelse for vektoverføring (Shumway-Cook & Woollacott, 2017). Ved gange skjer en kontinuerlig forskyvning av kroppens tyngdepunkt, hovedsakelig fremover i bevegelsesretning, men også vertikalt og sideveis medialt-lateralt (Neumann & Kelly, 2017). Kontroll av gange påvirkes av mange nevralt og ikke-nevralt elementer (Shumway-Cook & Woollacott, 2017). En finjustert koordinasjon av bevegelser i alle ledd bidrar til en jevn fremdrift av tyngdepunktet i kroppen. Rytme-generatorene i ryggmargen kan skape visse typer bevegelser, men nedadgående baner fra sentrale deler av hjernen og sensorisk informasjon fra det perifere nervesystemet åpner muligheten for et variert bevegelsesmønster med tilpasninger til oppgaven og omgivelsene. Ulike underlag og omgivelser krever tilpasning av gangmønster. Denne tilpasningen gjøres på bakgrunn av sensorisk informasjon fra flere sanser, både proaktivt og reaktivt (Shumway-Cook & Woollacott, 2017).

Gangmønsteret til personer med CMT er påvirket av både de nevrologiske og biomekaniske forholdene som beskrevet i det forrige delkapitlet om balanse. Gangen kan kjennetegnes ved ulike grader av droppfot, stram akillessene, redusert plantarfleksjon og økt supinasjon av fot, men også overdreven innadrotasjon av knær og/eller tibia, hyperekstensjon av knær i standfase, overdreven utadrotasjon i hofter og redusert hofteadduksjon i standfase (Newman et al., 2007). Fra et biomekanisk perspektiv vil droppfot kunne føre til økt kontakt med underlaget i tidlig standfase, redusert plantarfleksjon ved fraspark og økt supinasjon av fot (Vinci & Perelli, 2002). Hos personer med CMT er det observert et kompenserende



mønster for å unngå snubletendens ved droppfot, bestående av bekkentilt, samt lateralfleksjon av trunkus til motsatt side for å opprettholde balansen (Sabir & Lyttle, 1984). Den proksimale hoftemuskulaturen kompenserer ofte for distal svakhet (Anziska & Sternberg, 2013), og dette kan føre til at disse musklene blir overbelastet, og videre resultere i nedsatt ganghastighet (Ramdharry, Day, Reilly & Marsden, 2009). Hofteekstensorene kan være påvirket på grunn av manglende bruk, kombinert med potensiell motstand forårsaket av kontraktur i hoftefleksjon, som bidrar til ytterligere unormal gange (Vinci et al., 2001). De proksimale forholdene kan også være en tilpasning, eller en konsekvens, av endrede biomekaniske forhold lenger distalt i ankel og fot (Bassoe Gjelsvik & Syre, 2016). Samtidig kan det også være et direkte resultat av nevropatien, da proksimale nerver også kan rammes (Lewis, Li, Fuerst, Shy & Krajewski, 2003).

Gangmønsteret til personer med CMT kan også være preget av økt vektbering på laterale del av fot. Dette skjer på bakgrunn av at ubalanse i muskelaktivitet rundt ankelen kan gi økt inversjon av fot, som videre potensielt kan gi en mer fremtredende processus styliodeus på femte metatars, som vil gjøre at vektberingen overføres til laterale fotrand (Joo et al., 2011). Ved pes cavus er det evidens for at det er redusert kontaktflate med underlaget og mindre vektbering på storetå (Fernández-Seguín et al., 2014). Dette vil kunne påvirke evnen til fraspark og grad av fremdrift ved gange.

Det er angitt at det mest funksjonelle målet for en persons gangfunksjon er ganghastigheten (Salbach et al., 2015). Hastigheten er blant annet avhengig av steglengde og stegfrekvens. Personer med CMT har vist å ha lavere ganghastighet, samt at de går med økt energiforbruk (Menotti et al., 2011). Redusert ganghastighet kan være en kompensatorisk strategi, som vil gi lenger tid i dobbel-standfase og dermed økt stabilitet (Neumann & Kelly, 2017). Samlet sett viser spatiotemporale parametere at personer med CMT går langsommere, med kortere steg og med en lengre tid i dobbel-standfase. Sistnevnte er sannsynligvis en respons for å øke stabiliteten og redusere fallrisikoen (Coghe et al., 2020).

Ved gange foregår kroppens møte med underlaget gjennom fotsålen. Dette stiller krav til at foten er tilstrekkelig mobil til å absorbere gjentatt belastning og imøtekomme variasjoner i underlaget, samtidig som den er tilstrekkelig rigid til å bære kroppsvekten og kontrollere kreftene som er tilstede ved gange (Neumann & Kelly, 2017). Gangmønsteret ved hulfot preges av en kompenserende varusstilling i hæl, lite mobilitet i midtre del av fot og økt spenning i plantarfascien (Seaman & Ball, 2022). Vanligvis vil fotbuen endre form i løpet av

gangsyklusen, men økt spenning i plantarfascien vil redusere fleksibiliteten i fotavviklingen og gi mindre støtdemping i standfasen (Krähenbühl & Weinberg, 2019). Det er indikasjoner for at gangmønsteret ved pes cavus, i motsetning til ved pes planus og normal fot, benytter andre mekanismer for å generere kraft i forbindelse med å skape fremdrift ved gange (Buldt, Allan, Landorf & Menz, 2018). Med bakgrunn i at personer med CMT ofte har endret gangmønster, er det foreslått at målinger av vinkler i hofter, knær og ankler, samt stegbredde og lengde på gangsyklus bør anvendes i analyse av sykdomsfenotypen og progresjon ved CMT (Hwang et al., 2021).

## 2.4 Plastisitet og motorisk (re)læring

Plastisitet handler om evnen til å omforme og skape endring (Brodal, 2013). En betydelig utvikling i forskning innenfor nevrovitenskap i løpet av de siste tiårene har ført til et fornyet perspektiv på rehabilitering av nevrologiske tilstander (Winstein & Kay, 2015). Det har bidratt til en utvidet forståelse av patofysiologiske mekanismer som danner grunnlag for behandling (de Oliveira, 2020). Plastisitet er definert som sentralnervesystemets evne til bruksavhengig endring av struktur og funksjon (Cramer et al., 2011; Kolb & Whishaw, 1998). Denne muligheten til endring er til stede gjennom hele livet, og danner grunnlag for læring (Nudo, 2006). Læring antas å foregå ved at bestemte synapser blir mer effektive (Brodal, 2013; Fu & Zuo, 2011). Dette kan foregå ved regenerativ eller reaktiv nydannelse av synapser. Regenerativ nydannelse skjer ved at et affisert akson begynner knopp-skyting, og reaktiv nydannelse ved at omkringliggende aksoner overtar innervasjonen til det affiserte aksonet (Shumway-Cook & Woollacott, 2017).

Ved CMT er det derimot primært det perifere nervesystemet som rammes, men studier har vist at det kan forekomme endringer i sentralnervesystemet (Echaniz-Laguna et al., 2007; Koros, Evangelopoulos, Kilidireas & Andreadou, 2013; Reyes-Marin et al., 2011; Takashima et al., 2003). Til tross for at det perifere nervesystemet er avgjørende for flere av kroppens funksjoner foreligger det lite forskning på plastisitet i denne delen av nervesystemet (Goldsteen, Dolga & Gosens, 2020). En skade i sentralnervesystemet ser ut til å være en spesielt potent trigger for å fremkalle plastiske mekanismer (Nudo, 2006). Utgangspunktet er likevel at både hos individer med et intakt og et affisert sentralnervesystem, danner plastisiteten grunnlag for læring og utvikling (Johansson, 2011). Det kan imidlertid være store

forskjeller i potensiale for læring for de med skade i sentralnervesystemet (Kleim & Jones, 2008). Dette fordi plastisitet etter skade kan bidra til en hensiktsmessig og tilpasset endring, men det kan også føre til en forstyrret og uhensiktsmessig tilpasning (Nudo, 2006).

Med utgangspunkt i at CMT er en kronisk og progredierende tilstand hvor det ikke eksisterer behandling som kan regenerere det affiserte nervevevet (Pisciotta et al., 2021), og i kunnskapen som foreligger om plastisitet, vil målet med fysioterapitiltakene være rettet mot de aktuelle funksjonsutfordringene og kompensatoriske strategier. Ved bevegelse foregår en reorganisering av sansemotoriske områder i sentralnervesystemet (Brodal, 2013). Kroppsdelene som i stor grad er involvert i bevegelsesmønsteret vil få økt representasjon i korteks, og i motsatt fall vil redusert bruk av kroppsdelene få svekket representasjon (Elbert & Rockstroh, 2004). Ved affeksjon av perifere sansereseptorer, som er et vanlig utfall hos personer med CMT (Szigeti & Lupski, 2009), kan det forventes lenger responstid ved reflekskontraksjoner ved endret belastning. I ryggmargen, hjernestammen og det perifere nervesystemet behandles sanseinformasjon i serier, hvor leddene i impuls kjeden er koblet etter hverandre. Dersom et ledd affiseres, brytes hele kjeden. Systemet er på den måten sårbart. Sentralnervesystemets eneste måte å kompensere for manglende informasjon, er ved å forsøke å utnytte gjenværende eller alternativ informasjon bedre. En slik bedret utnyttelse kan oppnås med iherdig treningsinnsats, gjennom å skape bruksavhengige plastiske endringer i hjernens nettverk (Brodal, 2013).

Kunnskapen om plastisitet danner dermed grunnlaget for rehabilitering. Kleim og Jones (2008) presenterer ti prinsipper knyttet til erfaringsavhengig plastisitet. Det første prinsippet, «use it or lose it», er basert på at det vil skje en degradering av nettverk som ikke er aktivt involvert i utførelse av oppgaver over en lengre periode. Et viktig aspekt for rehabilitering er at sensorisk redusert funksjon ikke fører til tap av kortikal funksjon, men at det foregår en omfordeling av kortikal representasjon i den indre modellen av kroppen. Det viser at manglende bruk av en funksjon eller ferdighet kan føre til ytterligere forverring. På den andre siden kan økt bruk og forbedring av funksjon føre til større kortikal representasjon. Dette danner grunnlag for prinsipp nummer to som er «use it and improve it».

De tre neste prinsippene tar for seg forhold knyttet til selve behandlingstilnærmingen. De viser til at *spesifisitet*, *repetisjon* og *intensitet* er sentralt. *Spesifisitet* representerer viktigheten av å skreddersy en aktivitet eller øvelse for å kunne gi et resultat i spesifikke nettverk i hjernen. Det er evidens for at læring eller trening på spesifikke ferdigheter er

nødvendig for å skape endringer i mønstre for nevralt tilkoblinger, sammenlignet med ordinær bruk av ferdighetene. Gjentatte *repetisjoner* er også en forutsetning for å skape varige nevralt endringer. I tillegg til et høyt antall repetisjoner, vil også *intensiteten* på stimuleringen eller treningen være avgjørende. Det er imidlertid ingen tydelig definisjon av intensitet, men det vises til studier hvor det omfatter treningsvolum (Kleim et al., 2002; Luke et al., 2004), hyppighet på økter (Raymer et al., 2007), styrken på impulser ved transkraniell magnetisk stimulering (Peinemann et al., 2004), og hvilke funksjonskrav som stilles i tidlig rehabiliteringsfase (Cohen, Tillerson, Smith, Schallert & Zigmond, 2003; Griesbach, Gomez-Pinilla & Hovda, 2004; Griesbach, Hovda, Molteni, Wu & Gomez-Pinilla, 2004; Humm, Kozlowski, James, Gotts & Schallert, 1998; Kozlowski, James & Schallert, 1996; Tillerson et al., 2001).

Deretter følger tre prinsipper som er knyttet til individet og omfatter aspekter som *tid*, *personlig meningsdannelse*, og *alder*. *Tid* viser blant annet til at ulike former for plastisitet oppstår til forskjellige tider under trening, og at tidspunktet for rehabilitering kan være betydningsfullt. Ved sen oppstart av tiltak kan det være en tydeligere etablering av selvlært kompensierende bevegelsesmønstre, som kan begrense muligheten for rehabilitering. *Personlig meningsdannelse* omfatter den individuelle vektingen av hvor viktig behandlingen er, og i hvilken grad tiltakene er betydningsfulle for den enkelte. Tilstrekkelig motivasjon og oppmerksomhet er også avgjørende for å skape engasjement i treningen. *Alder* er også relevant, da plastisiteten reduseres med økende alder. De to resterende prinsippene tar for seg *overføring* og *begrensninger* knyttet til plastisitet. *Overføring* refererer til at plastisitet i noen nevralt nettverk kan fasilitere til samtidig eller påfølgende plastisitet, for videre funksjonsforbedring. *Begrensninger* ved plastisitet er en betegnelse på forstyrrende forhold som kan svekke læringen.

## 2.5 Tidligere relevant forskning

Systematiske litteratursøk<sup>2</sup> viste at det er gjort relativt lite forskning på effekt av fysioterapibehandling for voksne personer med CMT. Det er totalt tre systematiske oversiktsartikler som omfatter dette temaet, og ble publisert i tidsrommet 2008-2021 (Corrado et al., 2016; Sman et al., 2015; Young et al., 2008). Corrado et al. (2016) påpeker at til tross for at fysioterapi er et av få behandlingsalternativer for denne pasientgruppen, er det er minimal vitenskapelig dokumentasjon av rehabilitering. Basert på deres systematiske oversiktsartikkel er det evidens for at det er trygt for personer med CMT å gjennomføre mild til moderat utholdenhetstrening, tøying og styrketrening, og at det kan øke deres funksjon i arm, styrke muskulaturen i hofter- og lår, samt bedre ADL-funksjonen. De hevder at rehabilitering er viktig for personer med CMT, men påpeker imidlertid at det er begrensede data fra studier med høy kvalitet som støtter nytteverdien av rehabilitering for denne pasientgruppen. Totalt ble 11 studier inkludert i denne oversiktsstudien, hvor fem av dem vurderte fysioterapi og seks så på bruk av ortoser. Av disse fem studiene av fysioterapiintervensjoner var det fire små randomiserte kontrollerte studier og en liten kohortstudie. De poengterer at det trengs flere studier med et større antall deltakere for å etablere en gullstandard for behandling.

Sman et al. (2015) konkluderer med at det er indikasjoner for at trening kan være fordelaktig for personer CMT, men at det er et betydelig behov for mer forskning. Ni studier med totalt 134 deltakere ble inkludert i oversiktsstudien. Målet var å vurdere evidens for effekt, samt sikkerhet ved trening, for personer med CMT. Young et al. (2008) vurderte all type behandling av CMT, og inkluderte dermed både fysikalsk og medikamentell behandling. De fant ingen signifikant fordel av intervensjonene knyttet til trening, men påpeker at resultatene er basert på små utvalg.

Enkeltstudier viser at både tøying, proprioceptive øvelser og trening på tredemølle har en målbar, positiv effekt for personer med CMT (Mori et al., 2020), at det er en tydelig sammenheng mellom balanse og svakhet i plantarfleksorene i leggen (Guillebastre, Calmels & Rougier, 2013) og at redusert balanse hos de med mild alvorlighetsgrad av CMT er

---

<sup>2</sup> Søk i PubMed, PEDro, Medline og Cochrane sist 17.03.22 med følgende søkeord: «CMT», «Charcot-Marie-Tooth», «Charcot Marie Tooth», «physiotherapy», «physical therapy».

forårsaket av svakhet i plantar- og dorsalfleksorer i ankelleddene, mens hos de med moderat til alvorlig grad, vil redusert proprioepsjon bidra til ytterligere redusert balanse (de França Costa et al., 2018). Det er også studier hvor resultatene viser at spesifikk sensorisk og motorisk dysfunksjon påvirker balansen til personer med CMT på ulike måter, og at det kreves en nøyaktig vurdering av gjenværende sensorisk og motorisk funksjon for å velge individuelt tilpassede tiltak (Lencioni et al., 2015). Mindre studier med single subject experimental design viser forbedring av balanse etter 3-ukers intensiv rehabiliteringsintervensjon (Kobesova et al., 2012), samt at rehabilitering kan gi økt bevegelighet og mer stabil gange (Dimitrova et al., 2016).

Ved gjennomgang av tidligere relevant forskning kommer det frem at det er utfordringer knyttet til å rekruttere store utvalg med en sjelden sykdom som CMT. Imidlertid kan velbeskrevne intervensjoner samt bruk av de samme utfallsmålene på tvers av ulike studier bedre sammenligningsgrunnlaget og øke kvaliteten for evidensen.

## **2.6 Fysioterapi ved CMT**

På bakgrunn av det begrensede evidensgrunnlaget eksisterer det ikke spesifikke anbefalinger for fysioterapibehandling eller trening for personer med CMT eller andre nevro-muskulære sykdommer (Anziska & Inan, 2014; Corrado et al., 2016; Sman et al., 2015; Young et al., 2008). Fysisk aktivitet er assosiert med positive helseeffekter, men personer med CMT kan oppleve begrensninger i forbindelse med å være fysisk aktive. Generelle anbefalinger om fysisk aktivitet (Bahr, 2009) er ikke nødvendigvis tilpasset personer med CMT, men i likhet med resten av befolkningen vil de oppleve negative helseeffekter ved manglende trening og en stillesittende livsstil. En norsk tverrsnittstudie rapporterer at personer med CMT har en stor andel stillesittende tid, og at 38% ikke oppnår WHO's anbefalte nivå for regelmessig aktivitet (Andries, van Walsem & Frich, 2020). For personer med nevro-muskulær sykdom vurderes trening å være fordelaktig (Anziska & Inan, 2014). Mangel på fysisk aktivitet vil kunne medføre ytterligere tap av muskelmasse, redusert gangdistanse og økt risiko for overvekt, fatigue og smerter (Abresch, Carter, Han & McDonald, 2012). For personer med CMT kan det være hensiktsmessig å opprettholde muskelstyrke og bevegelsesutslag, gjennom styrketrening, tøyninger og funksjonelle øvelser (Pareyson & Marchesi, 2009). Imidlertid kan det være ekstra krevende for denne pasientgruppen å være fysisk aktiv på grunn av deres økte energiforbruk, som kan ses i

sammenheng med endrede biomekaniske forutsetninger ved gange (Menotti et al., 2011). Kompetansen fysioterapeuter har knyttet til individuell tilpasning av trening og aktivitet vil dermed være sentral (Lahelle et al., 2022). En evaluering av gjenværende sensoriske og motoriske funksjoner er nødvendig for å kunne gi den mest hensiktsmessige behandlingen til hver enkelt pasient (Lencioni et al., 2015). Dette stiller krav til en grundig funksjonsundersøkelse og klinisk resonnement, som vil bidra til økt kvalitet i den individuelle oppfølgingen av hver enkelt pasient (Atkinson & Nixon-Cave, 2011). I denne vurderingen bør også faktorer som smerte og fatigue inkluderes.

I en nylig publisert fagartikkel belyser Lahelle et al. (2022) at kunnskapsgrunnlaget for hva som påvirker personer med CMT sin mulighet til å være fysisk aktiv er mangelfullt. Forfatterens egne erfaringer fra fagfeltet, samt resultater fra en kvalitativ studie av Anens, Emtner og Hellström (2015) indikerer at muskelsvekkelse, feilstillinger, smerter og fatigue er sentrale barrierer (Lahelle et al., 2022). Fysioterapeuter kan bidra med grundige undersøkelser av disse forholdene, samt vurderinger av bevegelsesstrategier, ressurser og utfordringer for hver enkelt person (Suzuki, 2017). Slike individuelle vurderinger og bevegelsesoptimaliserende tiltak vil være vesentlig for å fremme deltakelse i aktivitet og trening. Erfaringen er at personer med CMT har et endringspotensiale til å aktivere svak muskulatur, øke perseptuell informasjon fra underlaget, samt oppnå noe økt bevegelighet i føtter og hender gjennom spesifikke fysioterapitiltak (Lahelle et al., 2022). Dette kan bidra til at den enkelte mestrer flere treningsformer og får mulighet til å være mer fysisk aktiv.

To kilder til anbefalinger om fysioterapi er databasene *UpToDate* og *BJM Best Practice*. *UpToDate* er en anerkjent, evidensbasert database som kan benyttes som en ressurs ved kliniske beslutninger (Kluwer, 2022). I deres anbefalinger for fysioterapi for personer med CMT trekker de frem funnene fra oversiktsstudien til Corrado et al. (2016) om at det er trygt for personer med CMT å gjennomføre mild til moderat utholdenhetstrening, tøyning og styrketrening, og at det kan øke deres funksjon i arm, styrke muskulaturen i hofter- og lår, samt bedre ADL-funksjonen. I tillegg presenterer de en liten studie om bruk av ortoser (Guillebastre, Calmels & Rougier, 2011). *BJM Best Practice* er en annen evidensbasert database som kan brukes av helsepersonell (BMJ Best Practice, 2022), og de anbefaler fysioterapi og viser til en studie av El Mhandi et al. (2008) som indikerer at sykling og svømming og fysioterapi gir økt energinivå, og redusert smerte og fatigue. I tillegg legger de frem at kan tøyninger og yoga gi større bevegelsesutslag over tid. Dette viser at den

forskningsbaserte evidensen fysioterapeutene skal basere sine valg av tiltak på, er svært begrenset for denne pasientgruppen.

Med utgangspunkt i at personer med CMT utgjør en heterogen pasientgruppe, kombinert med at sentrale elementer i fysioterapibehandling er knyttet til individuelle forhold som pasientens sykehistorie, hvordan dagliglivets aktiviteter mestres, detaljert bevegelsesanalyse, spesifikke undersøkelser, samt vurdering av ressurser og begrensninger hos den enkelte (Norsk Fysioterapeutforbund, 2012) er det et paradoks at forskningen på individualisert behandling er svært begrenset.



## 3 Metode

### 3.1 Design

Designet i denne studien er *single subject experimental design* (SSED). SSED er et eksperimentelt design hvor et lite antall deltakere følges over tid, gjennom faser uten intervensjon (A) og faser med intervensjon (B) (Carter & Lubinsky, 2015). Designet blir blant annet brukt til å undersøke effekt av en behandling ved at deltakerne gjennomfører gjentatte målinger før, under og etter behandlingsintervensjonen (Domholdt, 2005). Ved sjeldne tilstander og heterogene pasientgrupper som CMT, kan SSED være et egnet design for å undersøke effekten av en individuelt tilpasset behandling (Krasny-Pacini & Evans, 2018). Siden designet åpner for at behandlingen kan skreddersys til den enkelte deltaker, er det særlig egnet for å undersøke klinisk praksis.

Ved SSED gjennomføres gjentatte målinger i alle faser, og deltakeren fungerer som sin egen kontroll (Carter & Lubinsky, 2015). For å kunne sammenligne deltakerens resultater og evaluere om intervensjonen har hatt effekt for den enkelte, er det krav om minimum tre målinger i hver fase. Graden av stabilitet eller variasjon i de ulike målingene representerer deltakernes potensielt fluktuerende prestasjon over tid. Det er ønskelig med stabile målinger ved baseline, da større variasjoner gjør det vanskeligere å trekke konklusjoner om effekten av intervensjonen (Horner et al., 2005; Kazdin, 2011). Resultatene kan ikke generaliseres, men en kan se sammenhenger til andre pasienter med samme diagnose som har lignende funksjonsproblemer (Domholdt, 2005).

Denne studien har et A-B-A design, med én fase med intervensjon (B) i forbindelse med 2-ukers opphold ved Nevromuskulært kompetansesenter, og to perioder uten behandling (A). Det ble planlagt totalt 12 testsekvenser for hver deltaker i løpet av en periode på seks uker. Fire ved baseline, fire i intervensjonsfasen og fire i oppfølgingsfasen.

### 3.2 Vitenskapsteoretisk forankring

Det er sammenheng mellom forskningsspørsmål, metode og vitenskapsteoretisk posisjon (Thornquist, 2018). I denne studien representerer den kvantitative metodologien og det valgte designet en empirisk og positivistisk vitenskapsteoretisk posisjon. Kvantitativ

metodologi bygger på en virkelighet som er skapt av en rekke regelmessigheter, og kausalt søker å forklare disse. Metodologien refererer til et grunnleggende epistemologisk nivå hvor kunnskap skapes gjennom kvantifisering og målbare størrelser, hvor objektivitet er idealet og forskerens erkjennelsesprosess er nøytral og forutsetningsfri. Felles for den empiriske og positivistiske tradisjonen er at erfaring regnes som kilden til kunnskap (Thornquist, 2018), og at systematiske, kontrollerte prosesser gir reproducerbare fakta som kan generaliseres (Polit & Beck, 2020). Denne studiens forskningsspørsmål ble undersøkt ved å gjøre objektive målinger før, under og etter en behandlingsintervensjon. Deltakernes gangfunksjon og balanse ble redusert til kvantifiserbare verdier. Deres opplevelser av smerte, fatigue og endring av funksjon ble også kun kartlagt ved at de rapporterte en tallverdi, gjennom bruk av et enkelt egenrapporteringsskjema. Mer helhetlige og dyptgående kvalitative aspekter som deltakernes kroppslige erfaringer eller opplevelser, vil dermed ikke belyses.

### **3.3 Studiens kontekst**

I denne studien ble det undersøkt om to uker med intensiv og individualisert fysioterapi påvirket gangfunksjon og balanse hos to voksne personer med CMT. Intervensjonen er et eksisterende behandlingstilbud ved Nevromuskulært kompetansesenter (NMK) ved Universitetssykehuset Nord-Norge. NMK tilbyr et 2-ukers opphold med tverrprofesjonell oppfølging, hvor fysioterapibehandling utgjør en sentral del. Intervensjonen består av daglige økter med fysioterapi (mandag-fredag), som til sammen utgjør ti økter. Et av formålene med disse 2-ukers oppholdene er å bygge kompetanse om nevromuskulære sykdommer (Nevromuskulært kompetansesenter, 2021). Ved NMK er det tre fysioterapeuter som jobber med klinisk virksomhet. Alle er spesialister eller spesialfysioterapeuter i nevrologi, og har omfattende kursing innen fagfeltet. De har lang erfaring med fysioterapi for personer med nevromuskulære sykdommer, og har i tillegg erfaring med andre nevrologiske sykdommer og tilstander.

### **3.4 Utvalg og rekruttering**

To personer ble inkludert i studien. Inklusjonskriteriene var å være diagnostisert med CMT, alder mellom 18-65 år, ha gangfunksjon med eller uten ganghjelpemidler, samt å ha

fått tilbud om 2-ukers opphold ved Nevromuskulært kompetansesenter høsten 2021. Eksklusjonskriterier var å ha andre sykdommer eller tilstander med tydelig påvirkning av gangfunksjon og balanse. Forskningskoordinator ved NMK bistod i rekrutteringen av deltakere i forskningsprosjektet. Han forespurte personer som oppfylte inklusjonskriteriene om interesse for å delta i prosjektet. To aktuelle deltakere fikk tilsendt informasjonsskriv med samtykkeskjema. Begge samtykket til å delta i studien.

### **3.4.1 Deltaker A**

Deltaker A er en mann i midten av 20-årene. Han har CMT type 1A, og ble diagnostisert i 2007. Jobber i 100% stilling. Han oppgir at han liker å være aktiv på fritiden, men at sykdommen begrenser han noe. Tidligere stod han på skateboard, og han har nylig gjenopptatt denne aktiviteten. Hovedutfordringen hans er redusert balanse, stivhet og kramper i leggmuskulatur, samt smerter i anklene og under føttene ved gange. Han beskriver også vansker med å opprettholde balansen ved raske stillingsendringer som å reise seg opp fra en stol eller snu seg mens han står. Det forekommer også at han snubler i egne føtter, dulter bort i andre når han går, eller trækker over. Han angir at balansen generelt er mer nedsatt i mørket, og at det er mer krevende å gå i motbakker sammenlignet med for noen år siden.

I funksjonsundersøkelsen gjennomført av behandlende fysioterapeut er sentrale funn at deltakeren går med mye vektbæring på hæl og laterale fotrand gjennom standfasen, at han er lett sammensunket trunkus i standfase på høyre side, og har noe overdrevet lateral sideforskyvning av skulderbuer i forbindelse med vektoverføring. Ved standfase på høyre side er det noe mer svikt i lateral retning i forfot og ankel, sammenlignet med på venstre side. Deltakeren har også redusert sensorisk funksjon distalt i underekstremitetene. Et annet funn er at deltakeren har feilstillinger i føtter bilateralt, med høy medial fotbue, forfotsadduksjon og -supinasjon, samt hammertær med kontraktur i femte tå bilateralt. Feilstillingene er noe mer uttalt på høyre side enn på venstre. Det helhetlige inntrykket er likevel at gangmønsteret er relativt upåfallende, med minimale indikasjoner for nedsatt balanse.

### **3.4.2 Deltaker B**

Deltaker B er en mann i starten av 30-årene. Han har CMT type 1E, og ble diagnostisert i 1993. Jobber i 50% stilling. Han beskriver fatiguesymptomer, men går periodevis turer i tillegg til å trene 30 minutter på romaskin per uke. Hovedutfordringen er betydelig redusert

balanse og gangfunksjon. Han beskriver at balansen blir ytterligere redusert i mørket. Han benytter spesialtilpasset fottøy med fotsenger.

I funksjonsundersøkelsen gjennomført av behandlende fysioterapeut er sentrale funn at deltakeren går med økt stegbredde, forkortet steglengde, manglende aktiv fotavvikling, samt har redusert rytme og flyt. Fotavvikling skjer på lateralside av fot på begge sider, og gjennom standfasen observeres redusert postural ekstensjonsaktivitet i bekken og trunkus på begge sider. Det ses ingen effektiv tyngdeoverføring frem mot forfot og tær ved avslutning av standfase, og han bruker i stor grad kontralateral lateralfleksjon av columna for å skape rom for å svinge føttene frem. I stående har han uttalt postural svai, og benytter stegstrategi for å opprettholde balansen. Han står med uttalt vektbering mot laterale fotrand og hæler bilateralt. Han har hulfot og hammertær, supinert calcaneus, inversjon av føtter og supinasjon av forfot bilateralt, alt mer utpreget på høyre enn venstre side. Han står med mest vekt på venstre bein, overstrekk i venstre kne, mens høyre kne har lett flektert stilling. Han viser også uttalt anteriortilt i bekken med fleksjon av hofter, gjennomgående både i stående og gående. Generelt er han fleksjonspreget trunkalt med innadroterte og eleverte skulderbuer, samt fremtrukket hode. Deltakeren har svært redusert selektiv kraftrekruttering mot eversjon i begge ankler, og betydelig strukturell vevsstivhet både i ledd og fotens indre muskulatur ved passiv mobilisering. Han har også svært redusert sensibilitet i føtter. Uten visuell informasjon mister han kontrollen umiddelbart, og tar flere skritt for å opprettholde balansen.

### **3.5 Intervensjon**

Intervensjonen ble utført av to fysioterapeuter som er ansatt ved Nevromuskulært kompetansesenter og er spesialistfysioterapeuter innen nevrologi. Fysioterapeutene behandlet hver sin deltaker, og gjennomførte daglige økter i to uker. Totalt tilsvarte dette ti behandlinger, hvor varigheten på øktene var 80-90 minutter. Behandlingen foregikk individuelt på hvert sitt behandlingsrom i lokalene til NMK ved Universitetssykehuset Nord-Norge. Utstyret de benyttet var to behandlingsbenker, psoaspute, skråpute/trekantpute, samt laken og håndklær. Intervensjonen ble gjennomført som planlagt og deltakerne møtte til samtlige behandlinger.

### **3.5.1 Beskrivelse av fysioterapibehandlingen**

Intervensjonen var intensiv og individualisert. Intensiv viser i denne sammenhengen til varigheten og hyppigheten på øktene, et høyt antall repetisjoner, samt det store kravet til fokusert oppmerksomhet hos deltakerne (Brodal, 2013; Kleim & Jones, 2008). Det at intervensjonen var individualisert innebar at tiltakene ble skreddersydd til den enkelte deltaker, og var spesifikt rettet mot deres potensiale for funksjonsforbedring (Raine, 2007).

Det overordnede målet med intervensjonen var å bidra til at deltakerne skulle kunne bruke kroppen mest mulig effektivt, med de sensoriske og muskulære ressursene som var tilgjengelig. Intervensjonen la særlig vekt to aspekter som har gjensidig påvirkning på hverandre; integrering av postural kontroll i funksjonelle oppgaver, og evnen til selektiv bevegelse som utgangspunkt for koordinerte bevegelsessekvenser. I tillegg var det sentralt å legge til rette for at deltakerne skulle kunne benytte afferent informasjon for å oppdatere kroppens indre modeller, og dermed øke bevegelsesfriheten og -effektiviteten (Raine, 2007).

Behandlingen var basert på at fysioterapeutene kontinuerlig undersøkte hvilke funksjonelle bevegelsesmønstre den affiserte muskulaturen var en del av, samt vurderte om strategiene for å kompensere for grunnlidelsen var funksjonelle og effektive, eller om de kunne være med å begrense deltakernes underliggende potensial. De ønsket å avdekke om endring i grunnleggende forutsetninger for bevegelse eller modifisering av bevegelsestrategier kunne gi en bedre total bevegelseeffektivitet. Dette fordi optimalisering av bevegelsesstrategier kan lette rekruttering av ønsket aktivitet, gi affisert muskulatur best mulig arbeidsbetingelser, samt best mulig utnytte biomekaniske interaksjoner mellom kroppsdelene (Graham, Eustace, Brock, Swain & Irwin-Carruthers, 2009). Tiltakene kombinerte krav til postural kontroll, muskelstyrke, stabilitet og mobilitet, samt sensorisk integrering gjennom ulike bevegelsesstrategier, og det ble benyttet fasilitering via hands on-teknikker for å tilrettelegge ønsket aktivitet (Michielsen, Vaughan-Graham, Holland, Magri & Suzuki, 2017).

#### **3.5.1.1 Individuelle tilpasninger i behandlingen for deltaker A**

Hovedmålet i behandlingen til deltaker A var å skape forutsetninger for et effektivt gangmønster. Dette omfattet blant annet god arbeidsøkonomi, hvor deltakeren i størst mulig grad skulle bruke energien til å bevege seg i den retningen han skal. Tiltak for optimal

postural aktivering, tilstrekkelig mobilitet og bedret koordinasjon mellom kroppsområder var nøkkelpunkter. Mer spesifikt bestod tiltakene av manuelle mobiliseringsteknikker, for eksempel i legg, ankler og føtter. Dette for å redusere uhensiktsmessig forhøyet tonus, bedre kontakten med underlaget, samt å fasilitere til økt aktivering av relevant muskulatur for postural kontroll og gange. I tillegg ble det lagt vekt på aktivering av trunkal muskulatur samt mobilitet i segmentene i columna, for å skape en mer oppreist stilling med posturale forutsetninger for komplekse aktiviteter. Dette ble blant annet gjort gjennom mobilisering av muskulatur og ledd i nedre del av rygg og bekken, kombinert med fasilitering til aktive bevegelser, i sittende på benk. Dette kunne innebære små bevegelser og relativt liten kraftutvikling, men det stilte krav til aktivitet i muskulatur som kunne være preget av lite bruk og krevde dermed fokusert oppmerksomhet. Det ble også jobbet spesifikt for å bevare denne aktiveringen i mer utfordrende utgangsstillinger, slik som stegstående og gange. En mer finjustert koordinasjon mellom thoraks, nakke og øyne ble også vurdert som vesentlig. Disse komponentene ble utforsket i sittende utgangsstilling der deltakeren eksempelvis ble utfordret til å bevare stabilitet i dynamiske og intensjonale bevegelser av øyne, hode og overkropp. Orientering mot gjenstander i rommet og oppgaver ble benyttet for å utfordre deltageren ytterligere, og ble videreført i mer komplekse utgangsstillinger som stående og gående.

### **3.5.1.2 Individuelle tilpasninger i behandlingen for deltaker B**

Hovedmålet i behandlingen av deltaker B var å skape økt postural aktivering for bedring av balanse. Behandlingen bestod både av mobilisering og aktivering av delkomponenter som føtter, trunkus og hender, og av tiltak for en helhetlig tilpasset postural aktivering gjennom samtlige segmenter. Det ble brukt manuelle mobiliseringsteknikker av for eksempel legg, ankler og føtter i liggende, samt i vektbærende stilling i stående og stegstående. Dette med mål om å endre akseforhold som kunne gi bedre forutsetninger for rekruttering av kraft, og skape økt kontakt med underlaget. Denne mobiliseringen, i tillegg til spesifikke tiltak for somatosensorisk stimulering av føtter, ble også gjort for å øke den afferente informasjonen fra området. Videre ble dette kombinert med krav til aktivering av muskulatur i mage og for ekstensjon i knær, hofter og rygg. Behandlingen hadde generelt fokus på postural orientering for å gi et bedre utgangspunkt for å kunne posisjonere og stabilisere ulike deler av kroppen i forhold til hverandre. Dette ble for eksempel gjort ved bekkenløft, for å skape aktivitet i overgangen mellom trunkus og underekstremitetene, samt

med aktivering av magemuskulatur i tilbakelent sittende mot skråpute og i stående med rygg mot vegg. Det har også blitt jobbet med segmental aktivering av bekken og columna i sittende på benk. Det ble fasilitert til aktivering av trunkal ekstensjon, med krav til selektiv aktivering av trunkal muskulatur.

### 3.6 Utfallsmål

Utfallsmålene som ble benyttet for å vurdere deltakernes gange og balanse var funksjonsprøver på trykkplattform, tre standardiserte funksjonstester, samt tre egenrapporteringsskjema for opplevelse av endring, smerte og fatigue. Målet var at de ulike utfallsmålene skulle utfylle hverandre, og bidra til å belyse forskjellige elementer ved deltakernes gangfunksjon og balanse.

Ved gjennomføring av studier som denne, som undersøker effekt av intervensjon, er det ønskelig å benytte valide og reliable utfallsmål for den aktuelle populasjonen. Til tross for at det har vært en betydelig utvikling i forståelsen av mange aspekter ved nevromuskulære sykdommer, er det viet lite oppmerksomhet til utvikling av utfallsmål for denne populasjonen (Lunn & Van den Bergh, 2015). Det foreligger minimalt med forskning knyttet til utfallsmål for personer med CMT. Ferrarin et al. (2011) har funnet indikasjoner for at naturlig gange, samt mer utfordrende bevegelsesoppgaver er pålitelige og sensitive for denne pasientgruppen.

I denne studien ble det gjennomført gjentatte målinger av deltakerne ved baseline, i intervensjonsfasen og i oppfølgingsfasen. For å oppnå høyest mulig validitet, ble det tilrettelagt for så like forhold som mulig. Samtlige målinger ble gjennomført i de samme lokalene på Universitetssykehuset Nord-Norge av mastergradskandidat (LHB), heretter omtalt som forskningsleder. Målingene foregikk på mandager og fredager i alle fasene, og til de samme klokkeslettene hver uke. Dette for å unngå at resultatene ble påvirket av tiden på døgnet (Cappaert, 1999; Deschamps, Magnard & Cornu, 2013). Før selve testingen startet fikk deltakerne spørsmål om det er noe som har vært annerledes siden sist (f.eks. fall, trening, belastning). Dette for å fange opp eventuelle hendelser som kunne virke inn på resultatene. Testene ble gjennomført etter en protokoll (se vedlegg nr. 4), som blant annet sikret lik rekkefølge og at det samme utstyret ble benyttet hver gang. Deltakerne ble oppfordret til å ha på komfortable klær og de samme skoene.

### 3.6.1 Funksjonsprøver på Zebris trykkplattform

Zebris FDM 2 er en trykkplattform som inneholder 15 360 sensorer. Dimensjonene på plattformen er 212 cm x 60 cm. Den ble benyttet for å innhente numeriske data for kinetiske og kinematiske forhold. Plattformens sensorer registrerer statisk og dynamisk trykkfordeling under føttene i stående og ved gange (Zebris Medical GmbH, u.å.). Protokollen for målinger på Zebris trykkplattform bestod av én funksjonsprøve knyttet til gangfunksjon, og seks funksjonsprøver knyttet til balanse (vedlegg nr.4).

#### 3.6.1.1 Gange

Funksjonsprøven for gangfunksjon var å gå i normalt tempo i 60 sekunder. Hensikten med funksjonsprøven var å få objektive målinger på deltakernes gangmønster i deres normale tempo. Bruk av teknologiske måleverktøy for nøyaktig registrering av gangparametere er anerkjent, og det er påvist høy reliabilitet mellom Zebris og andre systemer (Rudisch et al., 2021). Med utgangspunkt i at trykkplattformen var 212 cm lang, ble det laget en forlenget variant på totalt ca. 7 meter. Dette for å unngå at målingene ble preget av faser med akselerasjon og deakselerasjon av fart i forbindelse med vendinger. Denne forlengede varianten bestod av to treplater med samme dimensjoner som plattformen, plassert på hver kortside. Deltakerne ble instruert i å gå frem og tilbake i sitt normale tempo i 60 sekunder. Trykkplattformen registrerer mange ulike parametere for gange, men to grunnleggende mål for å beskrive gangmønster ble valgt: lengden på gangsyklus og stegbredde (Neumann & Kelly, 2017).

- Lengden på gangsyklus (stride length) tilsvarer summen av steglengden for høyre og venstre bein. Steglengden er avstanden fra hælkontakt med underlaget med det ene beinet til hælkontakt med underlaget med motsatt bein, mens lengden på gangsyklus er avstanden mellom to påfølgende hælsett på samme bein (Shumway-Cook & Woollacott, 2017). Denne avstanden er målt i centimeter og er presentert som et gjennomsnitt basert på stegene som tas i løpet av de 60 sekundene deltakerne går.
- Stegbredden (step width) er den laterale avstanden mellom begge hælenes midtpunkt ved gange (Neumann & Kelly, 2017). Den er målt i centimeter og er



presentert som et gjennomsnitt basert på stegene som tas i løpet av de 60 sekundene deltakerne går.

### 3.6.1.2 Balanse

De seks ulike funksjonsprøvene knyttet til balanse var følgende: stående med åpne øyne i 30 sekunder, stående med lukkede øyne i 30 sekunder, ettbeinsstående på høyre og deretter venstre fot i 30 sekunder med åpne øyne, ettbeinsstående på høyre og deretter venstre fot i 30 sekunder med lukkede øyne. Hensikten med funksjonsprøvene var å innhente objektive målinger om deltakernes posturale kontroll. Postural kontroll kan kvantifiseres gjennom registrering av deltakernes *center of pressure* (CoP) (Paillard & Noé, 2015). CoP defineres som plasseringen av den vertikale reaksjonsvektoren på overflaten av trykkplattformen deltakerne står på (Winter, 2009). Den formidler et vektet gjennomsnitt av det samlede trykket mot understøttelsesflaten. Disse kreftene er avhengig av fotplasseringen og den motoriske kontrollen av muskulatur rundt anklene. CoP representerer dermed den nevro-muskulære responsen på forstyrrelser av kroppens tyngdepunkt (CoM) (Winter, 2009). Basert på forskyvning av CoP målt med trykkplattform kan de horisontale reaksjonskreftene registreres (Prieto, Myklebust, Hoffmann, Lovett & Myklebust, 1996).

Zebris trykkplattform er vist å være et valid måleinstrument for statisk balanse, og flere ulike parametere registreres ved bruk av den (Gregory & Robertson, 2017). Ved målinger av CoP er *CoP average velocity* ansett å være det mest informative (Prieto et al., 1996; Raymakers, Samson & Verhaar, 2005). En annen parameter, *95% confidence ellipse sway area*, er også egnet til bruk ved monitorering av postural svai (Kim, Ferdjallah & Harris, 2009). Det er vurdert at trykkplattform er et valid og reliabelt måleverktøy for å kvantifisere postural kontroll gjennom blant annet *CoP average velocity* (Geurts, Nienhuis & Mulder, 1993). Det er også vist at CoP-parametere har god test-retest reliabilitet (Li, Liang, Wang, Sheng & Ma, 2016). På bakgrunn av dette ble følgende parametere valgt *CoP average velocity* og *95% confidence ellipse sway area*:

- *CoP average velocity* er et mål på den gjennomsnittlige hastigheten for CoP. Den representerer deltakernes svai-hastighet, og måles i mm/sek. Den beregnes ved å dele CoP sin totale lengde med varigheten i stående (Roman-Liu, 2018). Videre omtales *CoP average velocity* som svai-hastighet.
- *95% confidence ellipse sway area* er et mål som representerer flateinnholdet for deltakernes posturale svai, og måles i mm<sup>2</sup>. Det ble beregnet ved bruk av 95%

konfidens ellipse for gjennomsnittet av CoP sine fremre, bakre, mediale og laterale koordinater (Zebris medical GmbH, 2017). Videre omtales *95% confidence ellipse sway area* som svaiareal.

Ved gjennomføring av funksjonsprøvene for postural svai ble deltakerne utfordret med gradvis redusert understøttelsesflate fra stående til ettbeinsstående, både med og uten visuell informasjon. De ble instruert i å stå med selvvalgt avstand mellom føttene. Dette fordi valgfri stegbredde gir det mest representative målet for evnen til å holde balansen (Gibbons, Amazeen & Likens, 2019; Kirby, Price & MacLeod, 1987). Ved målinger av postural kontroll gjennom *95% confidence ellipse area* og *CoP average velocity* er det påvist økt reliabilitet ved økt prøvevarighet (Carpenter, Frank, Winter & Peysar, 2001). Det ble derfor tatt utgangspunkt i en varighet på 30 sekunder. Én måling per funksjonsoppgave skulle også være tilstrekkelig ved bruk av gjennomsnittsmålinger av CoP-parametere (Oliveira et al., 2019). Resultatene for *95% confidence ellipse area* og *CoP average velocity* i stående presenteres med en verdi per måling, mens for ettbeinsstående presenteres som et gjennomsnitt for målingene på høyre og venstre bein.

### **3.6.2 Mini-BESTest**

Mini-BESTest (vedlegg nr. 4) er en modifisert variant av BESTest som ble utviklet for å differensiere mellom ulike årsaker til balanseproblemer (Leddy, Crowner & Earhart, 2011). BESTest er vist å ha gode test-retest egenskaper målt med relativ og absolutt reliabilitet for personer med CMT. På grunn av at BESTest er tidkrevende anbefales Mini-BESTest for kartlegging av balanse og måling av potensielle endringer for personer med CMT (Pettersen, 2018). Mini-BESTest omfavner ulike elementer av antispatorisk stillingsendring, reaktiv postural kontroll, sensorisk orientering og dynamisk gange. Mini-BESTest er et valid og reliabelt måleverktøy med høy klinisk nytteverdi, og er anslått å ha bred anvendelighet for personer med balanseutfordringer og nevrologiske tilstander (Potter & Brandfass, 2015). Testen er oversatt til norsk, og også den norske varianten viser god test-retest reliabilitet (Hamre, Botolfsen, Tangen & Helbostad, 2017). En av deloppgavene innenfor dynamisk gange er den anerkjente funksjonstesten Timed Up & Go (TUG), som ble utviklet for å avdekke balansevansker (Mathias, Nayak & Isaacs, 1986). Resultatene fra Mini-BESTest presenteres med totalskår.

### **3.6.3 To minutter gangtest**

To minutter gangtest (vedlegg nr. 4) måler hurtighet og gangdistanse, og er et indirekte mål for utholdenhet ved gange (Finch, 2002). Testen er en modifisert variant av 6- og 12-minutter gangtest, og er funnet både valid og reliabel for nevrologiske pasienter (Kosak & Smith, 2005; Rossier & Wade, 2001; Scalzitti et al., 2018). Den er også vist å være et valid alternativ til 6-minutter gangtest for pasienter med nevromuskulær sykdom (Andersen, Knak, Witting & Vissing, 2016). To minutter gangtest ble derfor foretrukket fremfor 6- og 12-minutter gangtest på bakgrunn av at studiens populasjon ofte er plaget med smerter og fatigue (Boentert et al., 2010), samt at det var ønskelig å redusere belastningen på deltakerne da studiedesignet forutsetter gjentatte sekvenser med målinger. I denne studien ble testen gjennomført i en 48 meter lang korridor, hvor deltakerne vendte 180 grader i enden. Deltakerne ble instruert i å gå så langt som mulig i løpet av to minutter og fikk beskjed når det gjestod ett minutt av testen. De gjennomførte testen med sko. Totalt tilbakelagt avstand med målt med antall meter.

### **3.6.4 Maksimal steglengdetest**

Maksimal steglengdetest (vedlegg nr.4) måler den maksimale steglengden deltakeren kan gå fremover, bakover og sideveis, og returnere tilbake til utgangsposisjon uten å miste balansen. Testen utfordrer både evne til mobilitet og balanse, og den stiller krav til koordinert aktivisering av muskulatur både proksimalt og distalt i underekstremiteten, samt på trunkus (Goldberg, Schepens & Wallace, 2010). Deltakerne ble instruert i å ta et så langt steg som mulig mens det andre beinet skulle være i kontakt med underlaget, og deretter returnere tilbake til utgangsposisjonen. Foten måtte dermed plasseres tilbake bak en linje for at forsøket skulle være godkjent. Testen ble gjennomført barfot. Den maksimale steglengden ble testet på både høyre og venstre bein, med steg fremover, bakover og sideveis. Deltakerne gjennomførte tre forsøk på hvert bein i hver retning. Det lengste steget ble registrert. Resultatet presenteres som sum av maksimal steglengde for høyre og venstre bein, i de tre ulike retningene (fremover, bakover, sideveis).

### **3.6.5 Egenrapportering om smerte og fatigue**

Egenrapportering om smerter og fatigue (vedlegg nr. 5) er gjort ved bruk av Numeric Rating Scale (NRS) (Farrar, Young, LaMoreaux, Werth & Poole, 2001). NRS er en numerisk versjon av visuell analog skala (VAS) (Heller, Manuguerra & Chow, 2016). Både NRS og VAS består av en rett linje hvor resultatet er en verdi mellom 0 og 10. Forskjellen er at VAS er en linje uten markerte tall, mens NRS er tallene fra 0 til 10 markert. Rapporteringsskjemaet deltakerne fikk bestod av to separate spørsmål, ett som omhandler smerte og ett om fatigue/utmattelse. Deltakerne ble bedt om å markere verdien som best mulig gjenspeiler graden av opplevd smerte og fatigue/utmattelse. På den ene enden av linjen var det merket med «ingen» og i den andre enden med «verst tenkelig». Spørsmålene på skjemaet var: «Hvis 0 er ingen smerte og 10 den verst tenkelige smerten, hvor vondt har du det nå?» og «Hvis 0 er ingen fatigue/utmattelse og 10 maksimalt utmattet, hvor utmattet er du nå?». NRS er vist å være både valid og reliabel, og er enkel i bruk i klinisk praksis (Williamson & Hoggart, 2005). Det er påvist høy test-retest reliabilitet ved bruk av NRS for andre pasientgrupper (Alghadir, Anwer, Iqbal & Iqbal, 2018), men ikke spesifikt for nevrologiske pasienter.

### **3.6.6 Egenrapportering om deltakernes helhetlige inntrykk av endring**

Pasientenes helhetlige inntrykk av endring (vedlegg nr. 6) er et mål på deltakernes opplevelse av egen gangfunksjon og balanse. Hensikten var å fange opp deres inntrykk ved en eventuell endring av funksjon som følge av intervensjonen. Dette ble innhentet ved bruk av et egenrapporteringsskjema. Skjemaet er utformet med utgangspunkt i det eksisterende skjemaet *Global Rating of Change Scale* (Hurst & Bolton, 2004), men oversatt til norsk og anvendt av Hoaas (2013). Skjemaet i denne studien består av to spørsmål, ett om gangfunksjon og ett om balanse. De er formulert som følgende: «Sammenlignet med før du var på 2-ukers opphold på NMK, i hvilken grad opplever du at din gangfunksjon har endret seg?» og «Sammenlignet med før du var på 2-ukers opphold på NMK, i hvilken grad opplever du at din balanse har endret seg?». Svaret avgis på en linje markert med tall fra 1 til 7. Hvert tall har en tilhørende forklaring, hvor 1 tilsvarer «ingen endring (eller tilstanden har blitt verre)» og 7 er «Mye bedre - det har skjedd en betydelig endring til det bedre som utgjør all verdens forskjell.» Resultatet presenteres som et tall med tilhørende forklaring.

### 3.7 Dataanalyse

Resultatene i studien presenteres ved bruk av grafer med en tilhørende, forklarende tekst. Grafene illustrerer den enkelte deltakers målinger for hver test. Verdiene på y-aksen er tilpasset den enkelte deltaker for å få en tilstrekkelig detaljert fremstilling, og det innebærer i noen av tilfellene at verdien 0 ikke er synlig. Datamaterialet fra målingene ble lagt inn i Microsoft Excel, som videre ble brukt til å fremstille grafer og beregne gjennomsnitt og standardavvik. Gjennomsnitt og standardavvik er beregnet basert på baselinemålinger for hver enkelt test. I den statistiske analysen er «to standardavvik band»-metoden (2 SD band) benyttet. Denne metoden ble valgt på bakgrunn av vurderinger av ulike analysemetoder, hvor fordelene med 2SD-band-metoden ble vurdert å være større enn fordelene ved andre metoder (Nourbakhsh & Ottenbacher, 1994). Ved 2-SD benyttes en visuell tolkning for å vurdere signifikans. Denne metoden er egnet for å analysere data ved SSED, og skal være sensitiv for endring gjennom de ulike fasene (Carter & Lubinsky, 2015). To standardavvik over og under gjennomsnittet er presentert som horisontale linjer i diagrammene. Ved minimum to etterfølgende målinger etter baseline havner utenfor 2SD-linjene i diagrammet, er det indikasjoner for signifikant endring. Stabile baselinemålinger uten tydelig tendens til forbedring eller forverring er en forutsetning for å kunne benytte denne metoden (Horner et al., 2005).

### 3.8 Etske betraktninger

Denne studien er vurdert og godkjent av Regional etisk komite (REK) (vedlegg nr. 1), og gjennomført i tråd med Helsinkideklarasjonen (World Medical Association, 2018). Etter REK godkjente prosjektet ble det meldt til personvernombudet ved Universitetssykehuset Nord-Norge. Dette for å overholde meldingsfristen, samt å ivareta kravene til helseforetaket som den forskningsansvarlige institusjonen i prosjektet (Helseforskningsloven, 2008). Videre ble det utarbeidet informasjonsskriv og samtykkeerklæring for deltakelse i studien basert på retningslinjene til REK, for å sikre at deltakerne fikk god innsikt i prosjektets anliggende (REK, u.å.). Gjennom det informerte samtykket fikk de opplyst at deltakelse i prosjektet var frivillig, og at de til enhver tid kunne trekke seg uten at dette ville få konsekvenser for behandlingstilbudet ved NMK. De ble også forespeilet at det kunne være krevende med

intensiv behandling kombinert med en lengre periode med mange målinger, men at dette kunne justeres noe siden behandlingen ble tilpasset individuelt. I tillegg kunne de fysiske testene og egenrapporteringsskjemaene oppleves tidkrevende og midlertidig ubehagelig for deltakerne. Det ble også presentert en samlet vurdering av prosjektets forsvarlighet, og at det ses en større nytteverdi sett i forhold til eventuell risiko og ulemper. I forbindelse med rekruttering av deltakere ble forskningskoordinator ved NMK benyttet. Dette for å oppfylle kravet om en uavhengig part. Han kontaktet personer som oppfylte inklusjonskriteriene og hadde geografisk tilhørighet til Tromsø per telefon. Han gav muntlig informasjon om forskningsprosjektet, og forhørte seg om de var interessert i å motta utdypende informasjon skriftlig i form av informasjonsskriv og samtykkeerklæring. Det at han kontaktet de aktuelle deltakerne direkte og gav muntlig informasjon kan muligens ha ført til at de opplevde et visst press om å delta. Samtidig skulle de ikke ta en avgjørelse på om de ønsket å bli med i studien under denne samtalen med forskningskoordinator. De hadde to ukers betenkningstid, før de eventuelt skulle returnere samtykkeerklæringen per post.

Gjennom studien ble datamaterialet anonymisert, forsvarlig lagret, og vil bli slettet i 2023. Fysioterapeutene som utførte behandlingen er underlagt helsepersonelloven, som blant annet omfatter taushetsplikt (Helsepersonelloven, 2000).

## 4 Resultater

I dette delkapitlet vil resultatene fra målingene presenteres. Deltaker A fullførte samtlige 12 målinger, mens deltaker B fullførte 10 av 12 målinger. Deltaker B hadde et opphold på to uker mellom intervensjonsfasen og oppfølgingsfasen. Dette på grunn av én uke planlagt ferie og deretter én uke med sykdom. Etter dette oppholdet ble ytterligere to målinger fullført, før han ble dårlig igjen. Det ble starten på et langvarig sykdomsforløp som krevde sykehusinnleggelse, og forhindret han i å fullføre de to siste målingene i oppfølgingsfasen.

Målingene som ble fullført, ble gjort som planlagt uten noen uforutsette hendelser. De ble gjennomført til tilnærmet samme tidspunkt hver gang, med kun små praktiske tilpasninger for den enkelte deltaker. Deltakerne rapporterte om minimale variasjoner i dagsform og funksjonsnivå de ulike testdagene. Deltaker A hadde flere målinger hvor han oppgav at redusert søvn kunne påvirke resultatet. Deltaker A gjennomførte testene tidlig på dag (kl.09) før han startet arbeidsdagen, mens deltaker B gjorde testene midt på dag (kl.13). Ved baseline og i oppfølgingsfasen var han på jobb i fire timer før målingene, mens i intervensjonsfasen foregikk fysioterapiintervensjonen på formiddagen. Deltaker B oppgav vedvarende lett redusert allmenntilstand ved første måling i oppfølgingsfasen, som var like i etterkant av sykdomsperioden. Ingen av deltakerne rapporterte om fall eller andre betydningsfulle hendelser i perioden studien pågikk.

### 4.1 Zebris trykkplattform

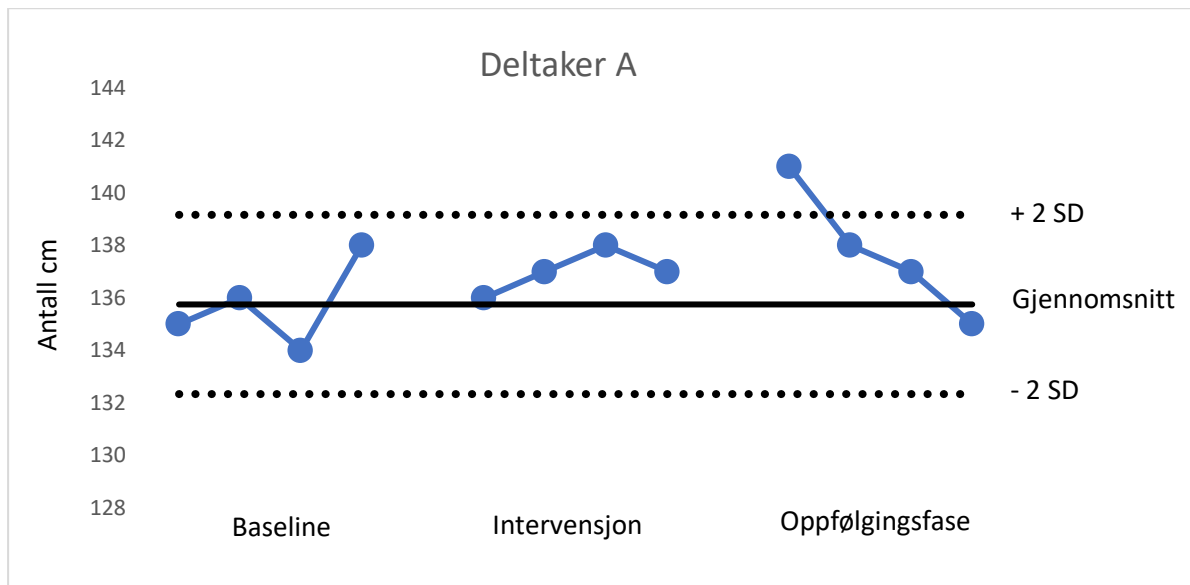
#### 4.1.1 Gange i normal fart i 60 sekunder

##### 4.1.1.1 Lengde på gangsyklus

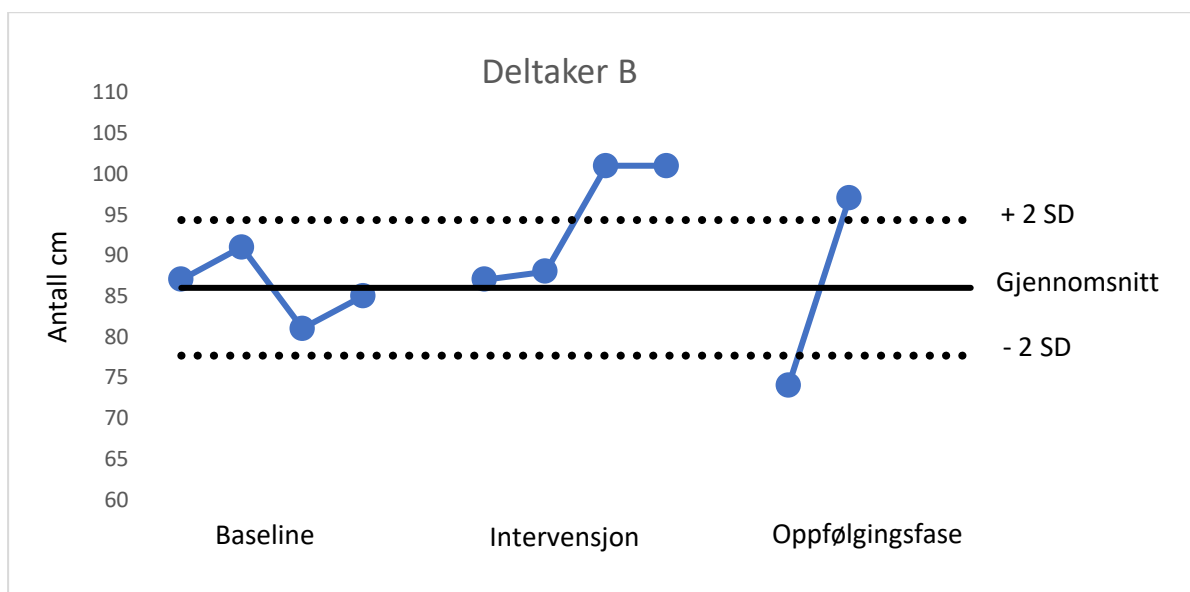
Deltaker A har svakt ustabile målinger ved baseline, med en variasjonsbredde på 4 cm. I intervensjonsfasen er målingene mer stabile og over gjennomsnittet, men de viser ingen statistisk signifikans. I oppfølgingsfasen har deltakeren én måling over terskelen for +2SD. Trenden er deretter synkende, og målingene viser ingen statistisk signifikans.

Deltaker B har en noe ustabile målinger ved baseline, med en variasjonsbredde på 10 cm. I intervensjonsfasen viser målingene en positiv trend og samtlige er over gjennomsnittet.

De to siste målingene i denne fasen viser statistisk signifikans. Målingene i oppfølgingsfasen spriker markant, og har en variasjonsbredde på 23 cm.



Figur 1: Lengde på gangsyklus for deltaker A ved gange i normal fart i 60 sekunder målt med trykkplattform.



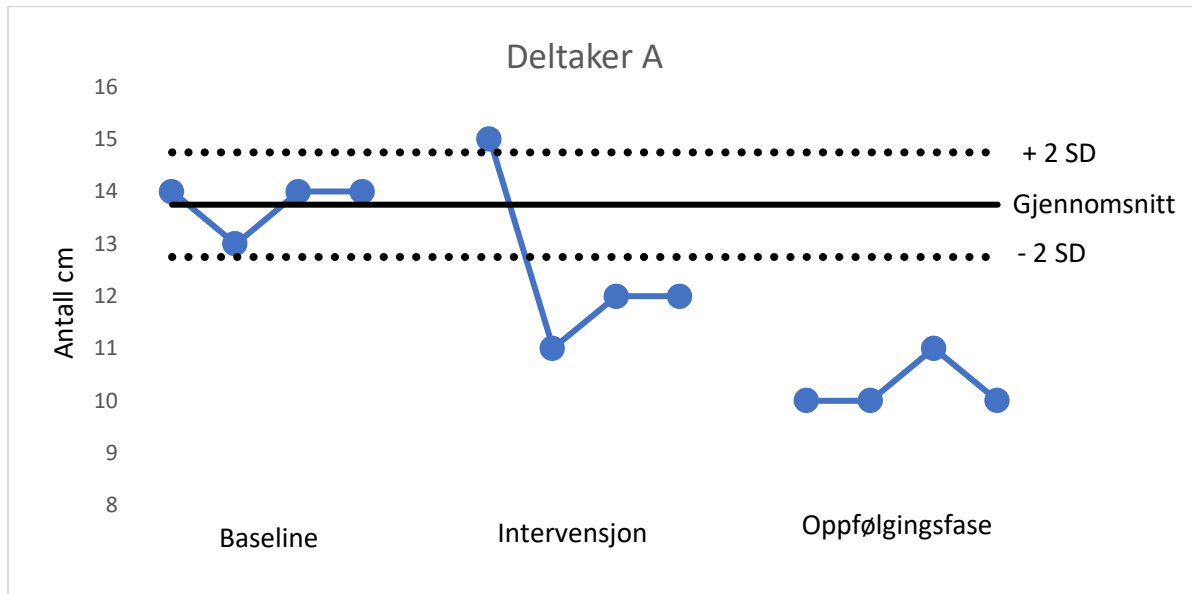
Figur 2: Lengde på gangsyklus for deltaker B ved gange i normal fart i 60 sekunder målt med trykkplattform.

#### 4.1.1.2 Stegbredde

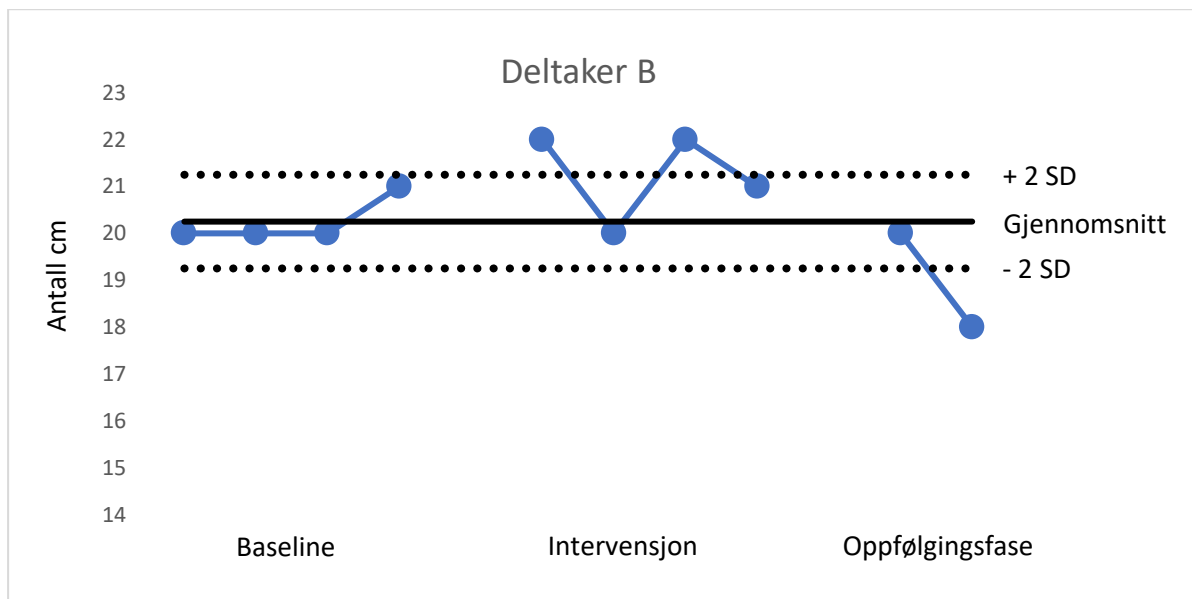
Deltaker A har en stabil baseline med en variasjonsbredde på 1 cm. De tre siste målingene i intervensjonsfasen og samtlige i oppfølgingsfasen viser signifikant endring.



Deltaker B har også en stabil baseline med en variasjonsbredde på 1 cm. Målingene i intervensjons- og oppfølgingsfasen spriker i stor grad, og det er ingen signifikant endring.



Figur 3: Stegbredde for deltaker A ved gange i normalt tempo i 60 sekunder målt med trykkplattform.



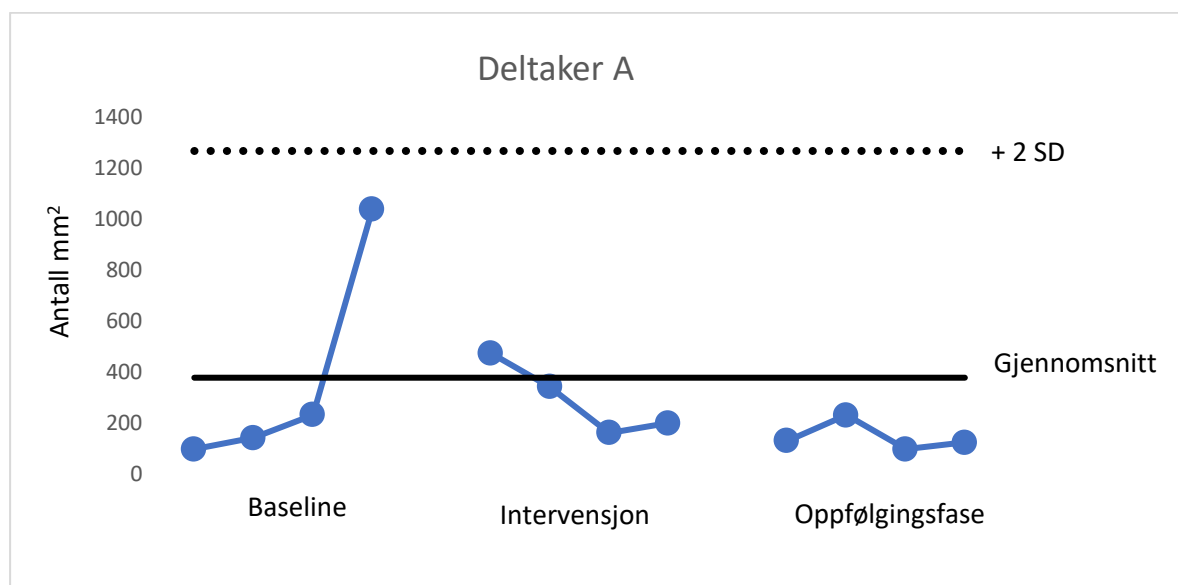
Figur 4: Stegbredde for deltaker B ved gange i normalt tempo i 60 sekunder målt med trykkplattform.

## 4.1.2 Stående med åpne øyne i 30 sekunder

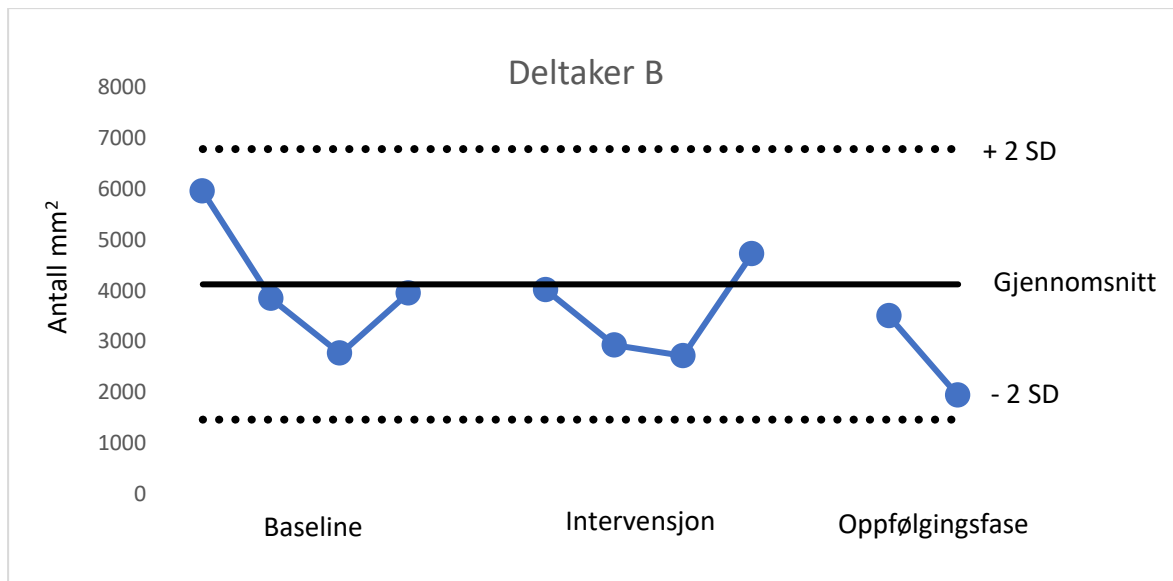
### 4.1.2.1 95% confidence ellipse area (svaiareal)

Deltaker A har svært sprikende målinger ved baseline. De varierer mellom 97 mm<sup>2</sup> og 1040 mm<sup>2</sup>, og har en variasjonsbredde på 943 mm<sup>2</sup>. Måling nummer fire skiller seg særlig ut fra resterende målinger. I intervensjonsfasen og oppfølgingsfasen er det også varierende målinger. Trenden er synkende, men målingene viser ingen signifikant endring.

Deltaker B har også svært sprikende resultater ved baseline. I intervensjonsfasen og oppfølgingsfasen er det også varierende målinger, og de viser ingen signifikant endring.



Figur 5: 95% confidence ellipse area for deltaker A i stående med åpne øyne i 30 sekunder, målt med trykkplattform. Terskelen for -2SD er under 0.

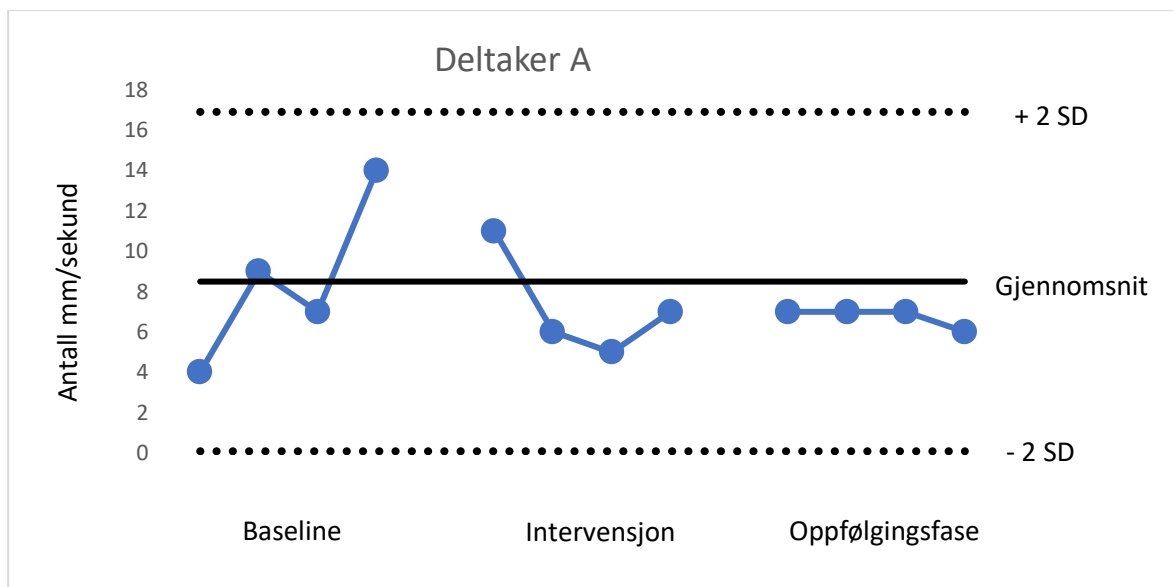


Figur 6: 95% confidence ellipse area for deltaker B i stående med åpne øyne i 30 sekunder, målt med trykkplattform.

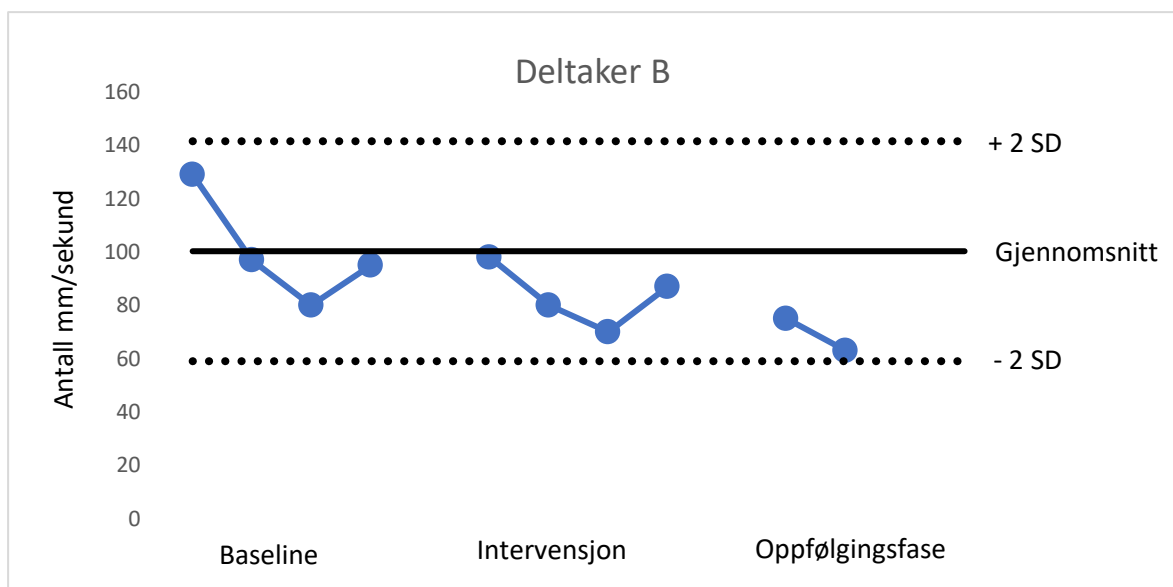
#### 4.1.2.2 COP average velocity (svaihastighet)

Deltaker A har svært sprikende resultater ved baseline. Målingene i intervensjonsfasen og oppfølgingsfasen viser ingen signifikans. De tre siste målingene i intervensjonsfasen og samtlige målinger i oppfølgingsfasen viser imidlertid stabile målinger.

Deltaker B har noe varierende målinger ved baseline. Samtlige målinger i intervensjonsfasen og oppfølgingsfasen er under gjennomsnittet, men ingen viser signifikant endring.



Figur 7: COP average velocity for deltaker A i stående med åpne øyne i 30 sekunder, målt med trykkplattform.



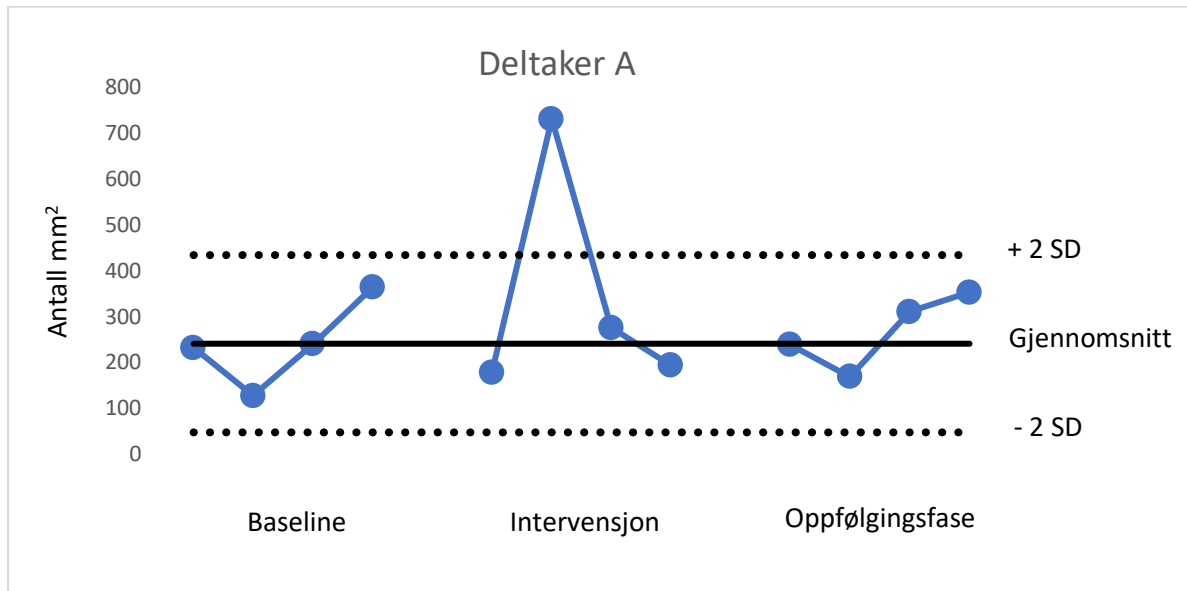
Figur 8: COP average velocity for deltaker B i stående med åpne øyne i 30 sekunder, målt med trykkplattform.

### 4.1.3 Stående med lukkede øyne i 30 sekunder

Det er kun resultatene til deltaker A som er presentert. Deltaker B forsøkte å gjennomføre funksjonsprøven ved hver måling, men grunnet redusert postural kontroll benyttet han stegstrategi for å opprettholde balansen og dermed ble ikke målingene valid.

#### 4.1.3.1 95% confidence ellipse area (svaiareal)

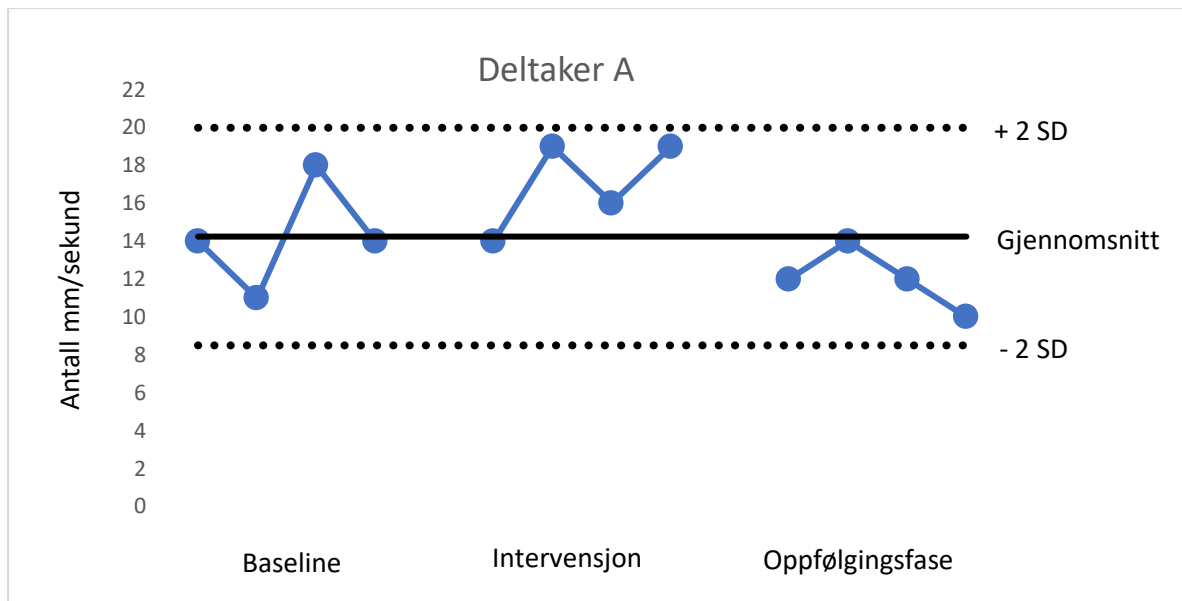
Deltaker A har en noe varierende målinger ved baseline. I intervensjonsfasen skiller målesekvens nummer seks tydelig ut. Målingene i intervensjonsfasen og oppfølgingsfasen viser ingen signifikant endring.



Figur 9: 95% confidence ellipse area for deltaker A i stående med lukkede øyne i 30 sekunder, målt med trykkplattform.

#### 4.1.3.2 COP average velocity (svaiastighet)

Deltaker A har varierende målinger både ved baseline. Dette er også tilfelle i intervensjonsfasen. Resultatene i oppfølgingsfasen er under gjennomsnittet, og viser tendens til redusert hastighet. Målingene har imidlertid ingen signifikans.



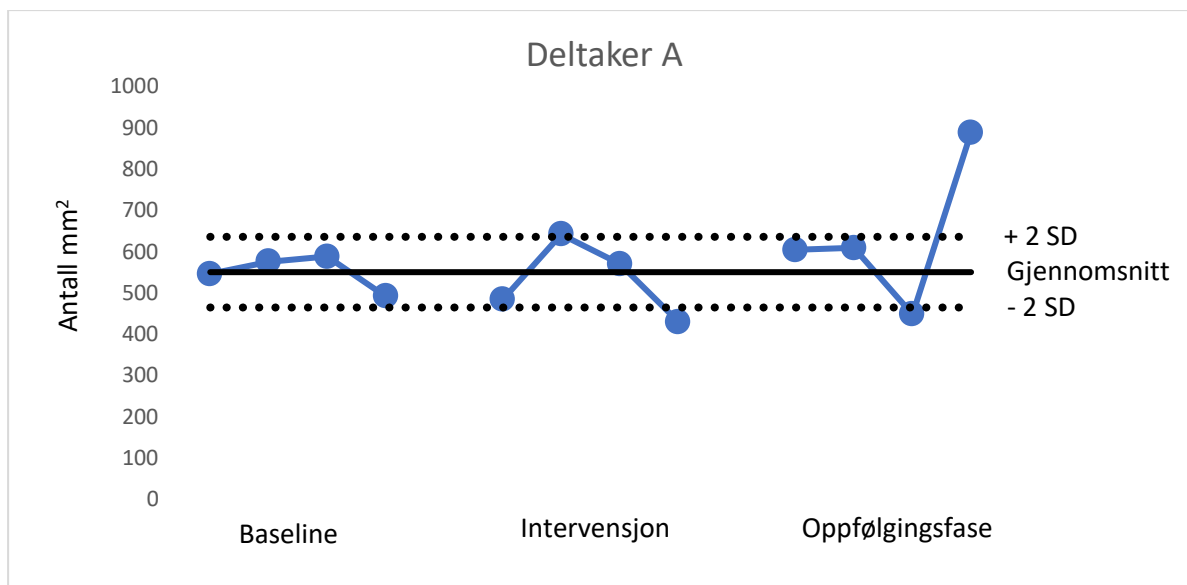
Figur 10: COP average velocity for deltaker A i stående med lukkede øyne i 30 sekunder, målt med trykkplattform.

#### 4.1.4 Ettbeinsstående med øynene åpne i 30 sekunder

Det er kun resultatene til deltaker A som er presentert. Målingene til Deltaker B var ikke valide. Resultatene for svaiareal og svaihastighet i ettbeinsstående presenteres som et gjennomsnitt for målingene på høyre og venstre bein.

##### 4.1.4.1 95% confidence ellipse area (svaiareal)

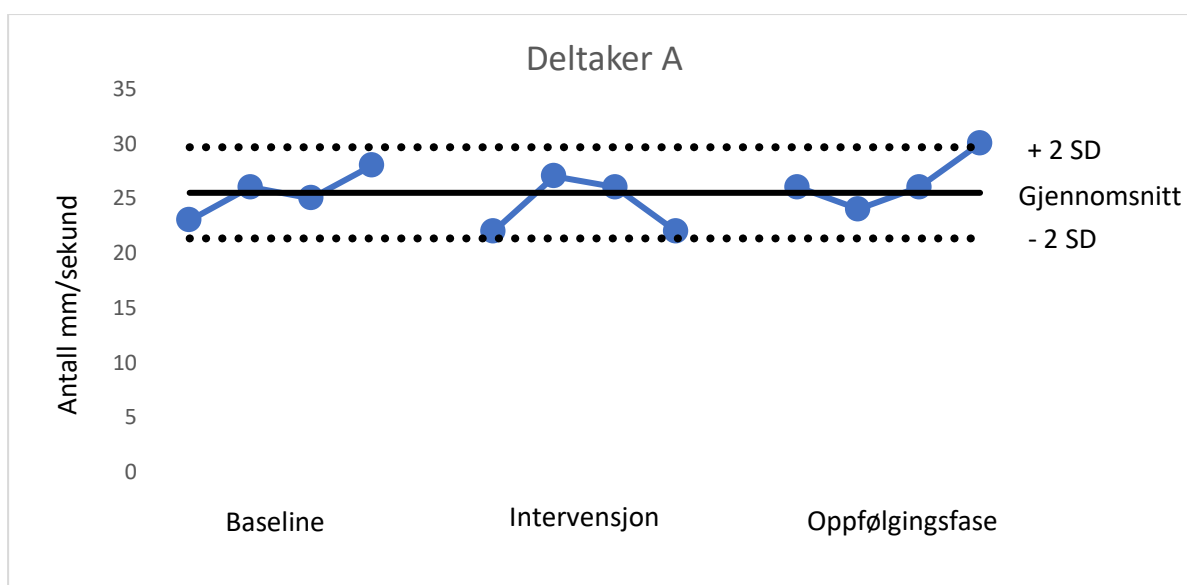
Deltaker A har varierende målinger ved baseline. Dette er også tilfelle i intervensjonsfasen og i oppfølgingsfasen. Resultatene viser ingen signifikant endring.



Figur 11: 95% confidence ellipse area for deltaker A i ettbeinsstående med lukkede øyne i 30 sekunder, målt med trykkplattform.

#### 4.1.4.2 COP average velocity (svaihastighet)

Deltaker A har varierende målinger ved baseline. Dette er også tilfelle i intervensjonsfasen og i oppfølgingsfasen. Resultatene viser ingen signifikant endring.

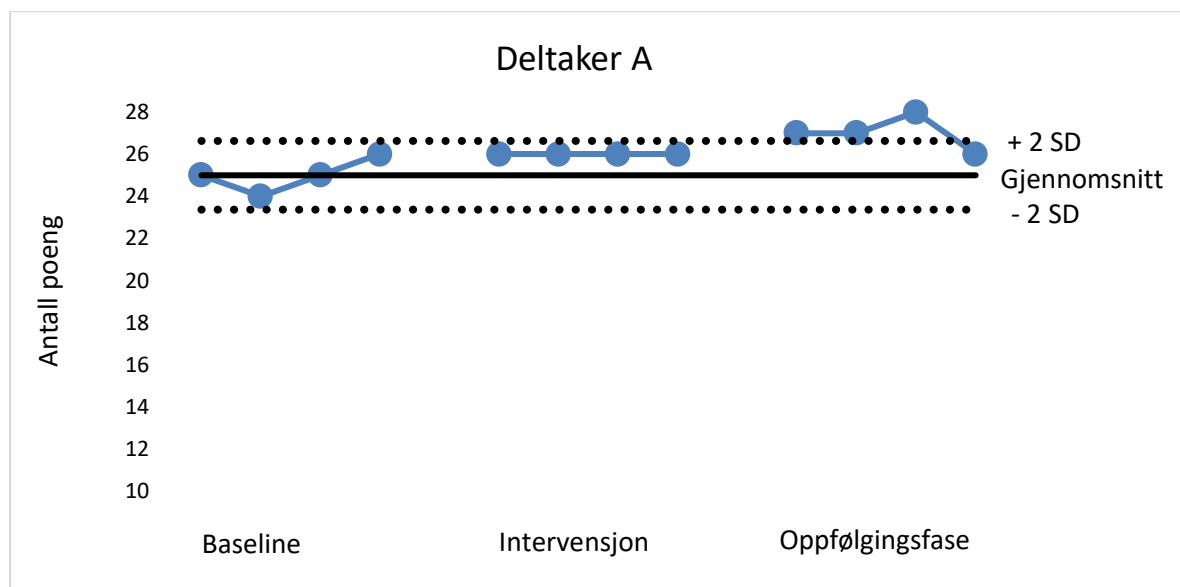


Figur 12: COP average velocity for deltaker A i ettbeinsstående med lukkede øyne i 30 sekunder, målt med trykkplattform.

## 4.2 Mini-BESTest

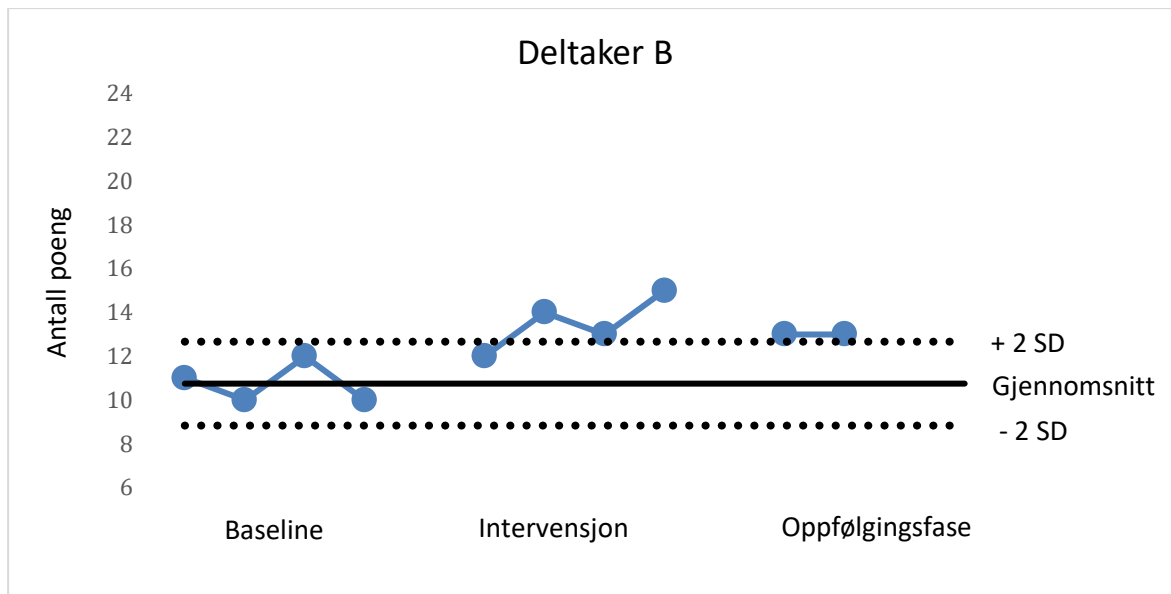
Deltaker A har en stabil baseline med en variasjonsbredde på 2 poeng. Ved samtlige målinger i intervensjonsfasen har han den samme poengskåren. I oppfølgingsfasen er resultatet mer varierende, og de tre første målingene viser signifikant endring. Den siste målingen viser imidlertid nedgang, og er under terskelen for +2SD.

Deltaker B har også en stabil baseline med en variasjonsbredde på 2 poeng. I intervensjonsfasen er det varierende målinger, men med en generelt økende trend. De tre siste målingene i denne fasen viser signifikant endring, og det vedvarer i de to siste målingene i oppfølgingsfasen.



Figur 13: Totalskår ved Mini-BESTest for deltaker A.





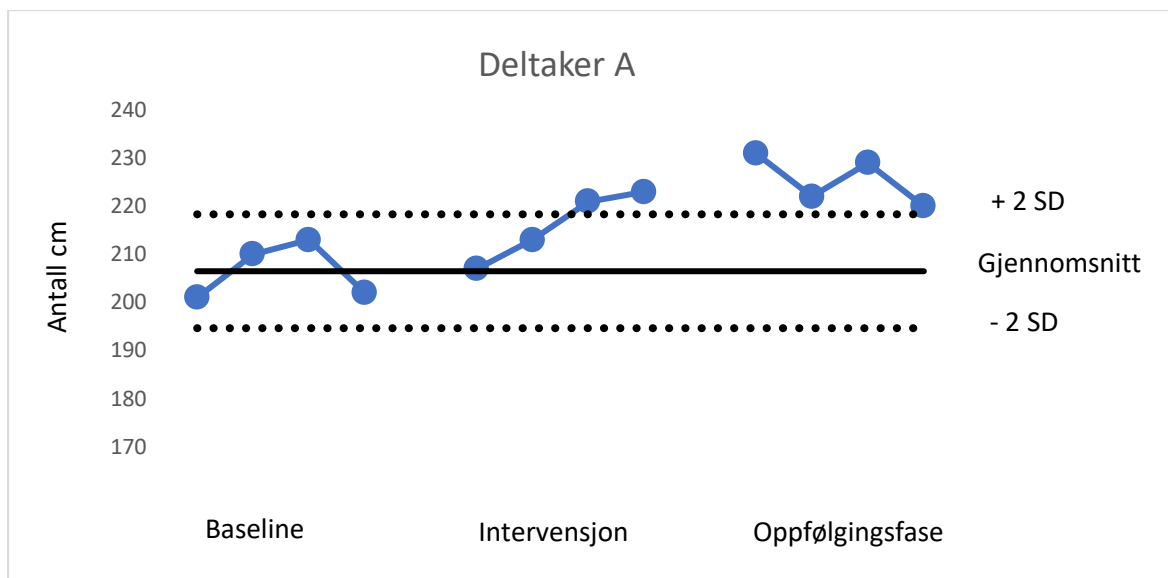
Figur 14: Totalskår ved Mini-BESTest for deltaker B.

## 4.3 Maksimal steglengdetest

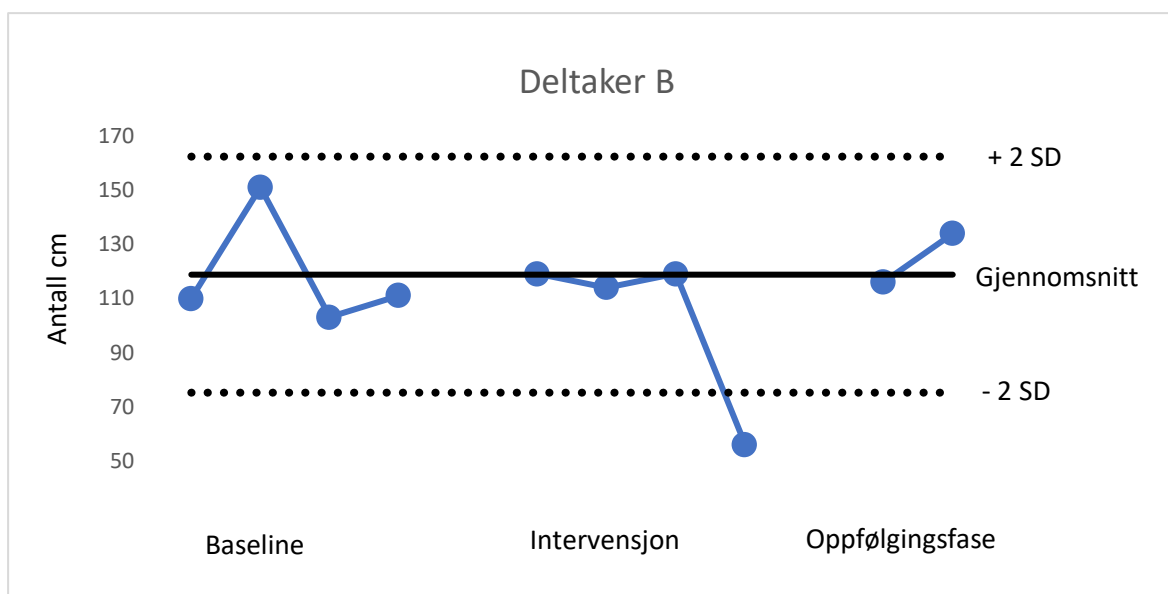
### 4.3.1 Fremover, høyre + venstre

Deltaker A har noe ustabile målinger ved baseline, med en variasjonsbredde på 12 cm. Gjennomsnittlig tilsvarer det 6 cm på hvert bein. I intervensjonsfasen ses en økende trend, og de to siste målingene er over terskelen for +2SD. I oppfølgingsfasen varierer målingene noe, men viser en signifikant endring.

Deltaker B har sprikende målinger ved baseline. Variasjonsbredden er på 48 cm, som tilsvarer 24 cm på hvert bein gjennomsnittlig. I intervensjonsfasen var det også sprikende målinger, med en variasjonsbredde på 63 cm. Gjennomsnittlig på hvert bein tilsvarer det 31,5 cm. Ingen av målingene i intervensjonsfasen eller oppfølgingsfasen viste en signifikant endring.



Figur 15: Maksimal steglengde fremover med høyre + venstre for deltaker A.

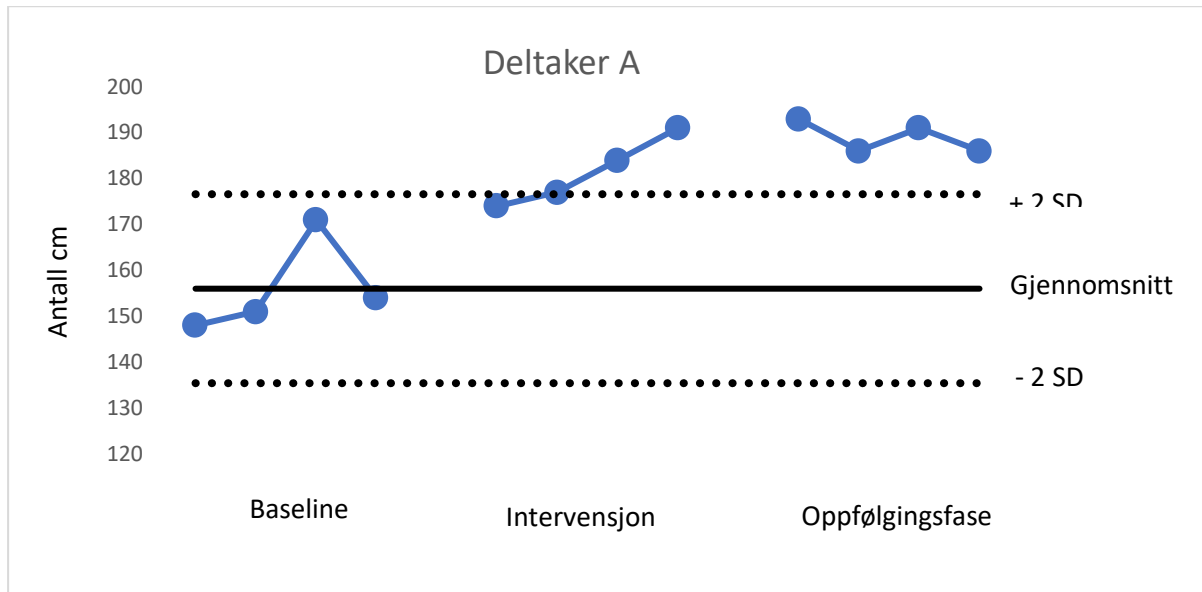


Figur 16: Maksimal steglengde fremover med høyre + venstre for deltaker B.

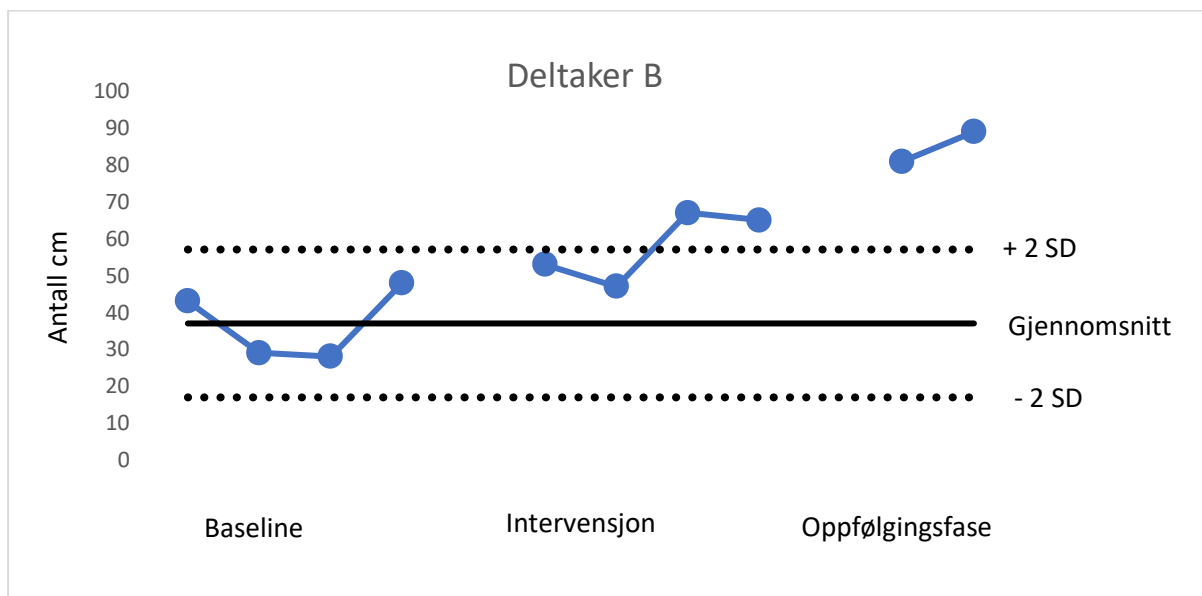
#### 4.3.2 Bakover, høyre + venstre

Deltaker A har ustabile målinger ved baseline, med en variasjonsbredde på 23 cm. Gjennomsnittlig tilsvarer det 11,5 cm på hvert bein. I intervensjonsfasen ses en økende trend, hvor de tre siste målingene viser signifikant endring. Målingene i oppfølgingsfasen holder seg relativt stabile, og samtlige målinger er signifikant. Variasjonsbredden i denne fasen er på 7 cm, tilsvarende 3,5 cm på hvert bein gjennomsnittlig.

Deltaker B har noe varierende målinger ved baseline. De to siste målingene i intervensjonsfasen samt de to målingene i oppfølgingsfasen viser signifikant endring.



Figur 17: Maksimal steglengde bakover med høyre + venstre for deltaker A.



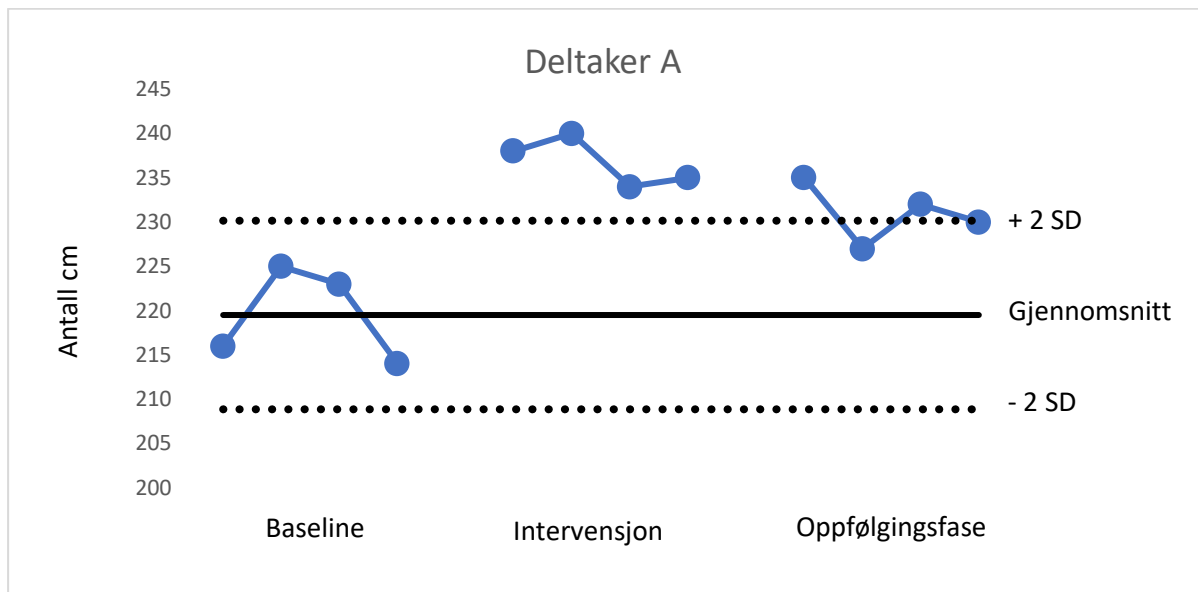
Figur 18: Maksimal steglengde bakover med høyre + venstre for deltaker B.

### 4.3.3 Sideveis, høyre + venstre

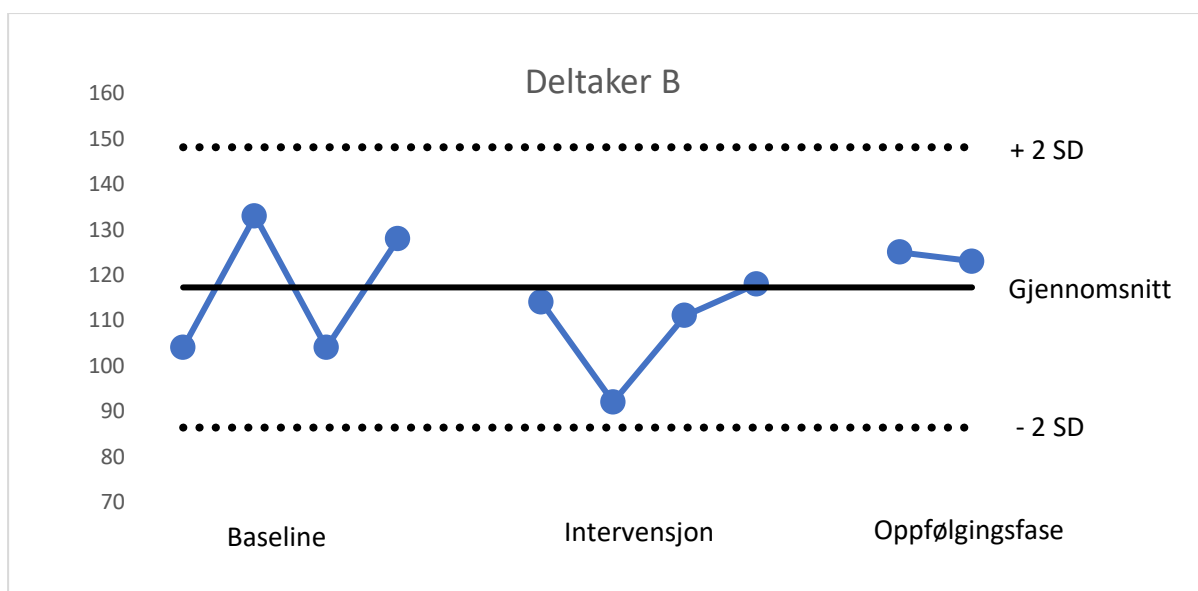
Deltaker A har en relativt stabil baseline med en variasjonsbredde på 9 cm. Dette tilsvarer i gjennomsnitt 4,5 cm på hvert bein. I intervensjonsfasen er variasjonsbredden på

målingene redusert til 6 cm, og resultatene viser en signifikant endring. I oppfølgingsfasen er kun to av målingene over terskelen for +2SD, og det er dermed ikke signifikant endring.

Deltaker B har en ustabil baseline med en variasjonsbredde på 29 cm. Gjennomsnittlig tilsvarer det 14,5 cm på hvert bein. Intervensjonsfasen er også preget av stor variasjonsbredde, og ingen av målingene er signifikante. De to målingene i oppfølgingsfasen er stabile, men viser ingen signifikant endring.



Figur 19: Maksimal steglengde sideveis med høyre + venstre for deltaker A.

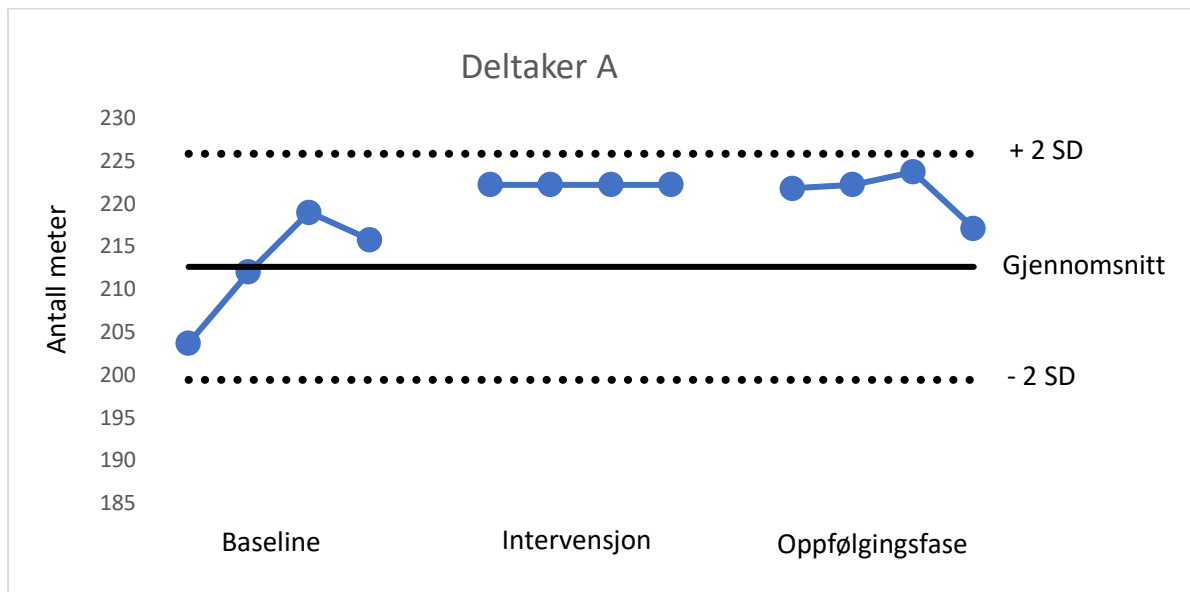


Figur 20: Maksimal steglengde sideveis med høyre + venstre for deltaker B.

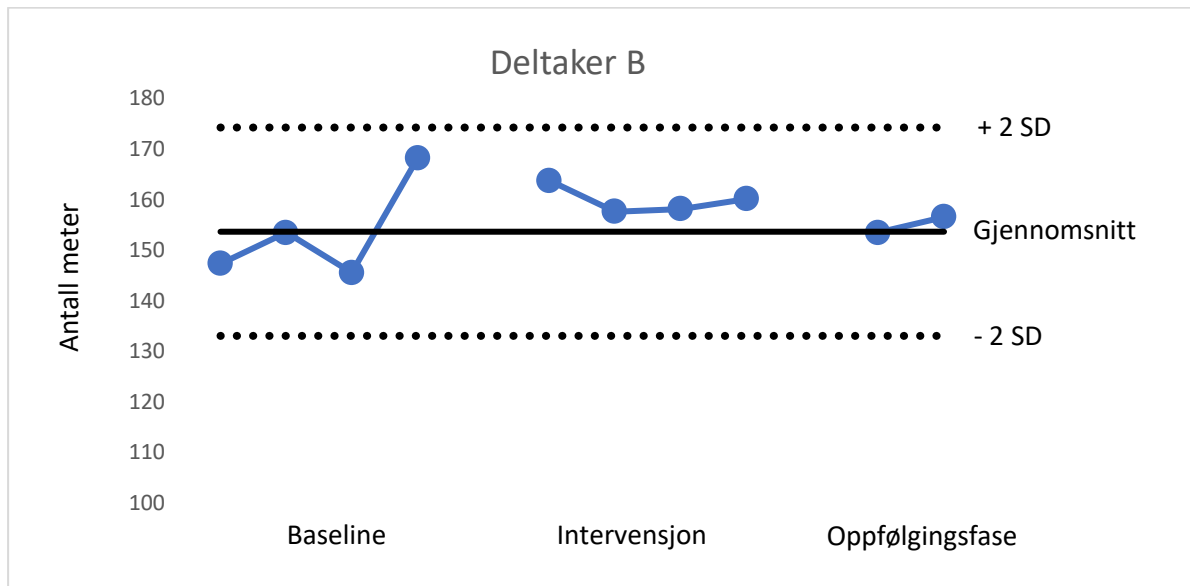
## 4.4 To minutter gangtest

Deltaker A har en baseline som er preget av økende trend. Målingene i intervensjonsfasen og oppfølgingsfasen er stabile, men viser ingen signifikant endring.

Deltaker B har en ustabil baseline. I intervensjonsfasen og oppfølgingsfasen er målingene mer stabile, men viser ingen signifikant endring.



Figur 21: Gangdistanse ved to minutter gangtest for deltaker A.

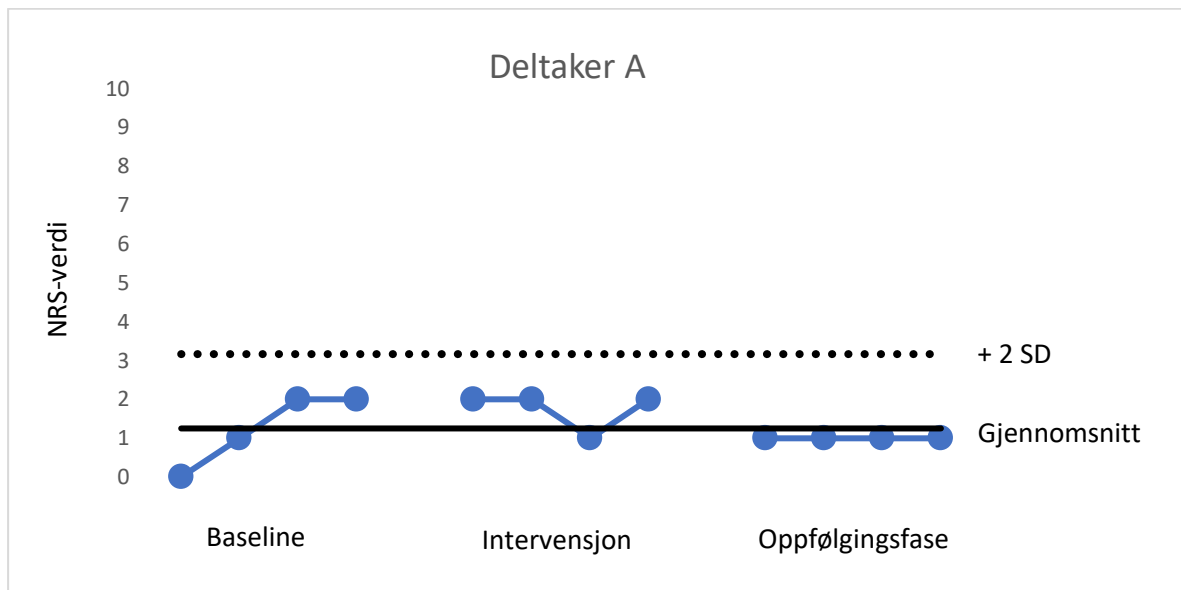


Figur 22: Gangdistanse ved to minutter gangtest for deltaker B.

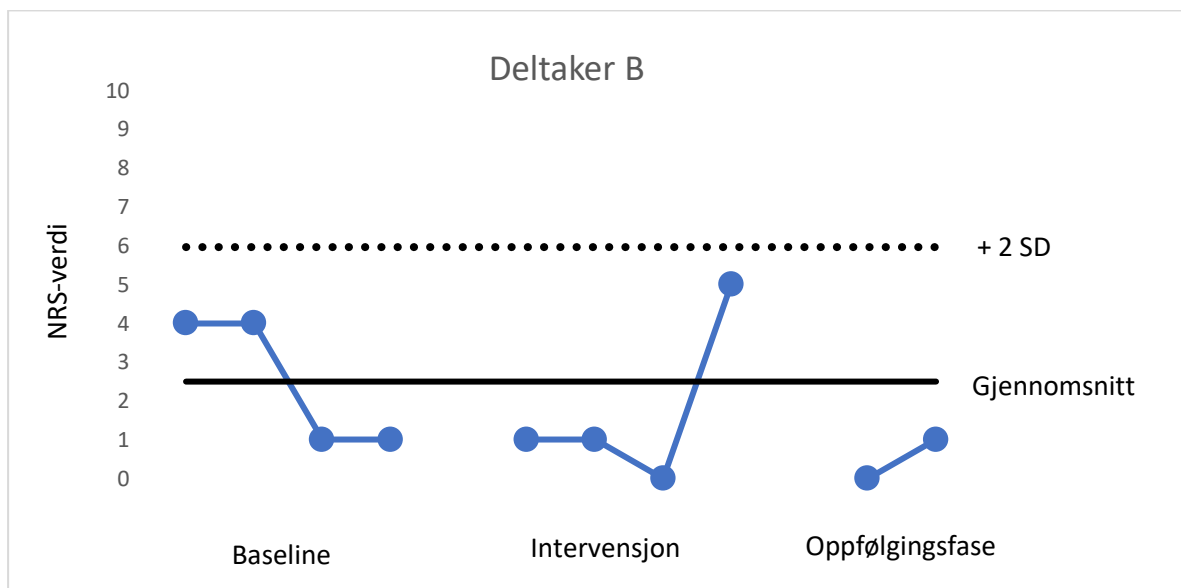
## 4.5 Egenrapportering om smerte

Deltaker A rapporterte om noe økende smerter ved baseline. Variasjonsbredden ved baseline var 2. I oppfølgingsperioden var målingene stabile. Målingene etter baseline viser ingen signifikant endring.

Deltaker B rapporterte om varierende smerter ved baseline. Variasjonsbredden var 3. I intervensjonsfasen var det sprikende resultater, med en tydelig økning den åttende målingen. I oppfølgingsfasen var målingene mer stabile, men ingen signifikant endring.



Figur 23: Egenrapportert smerte for deltaker A, målt med NRS. Terskelen for -2SD tilsvarer -1.

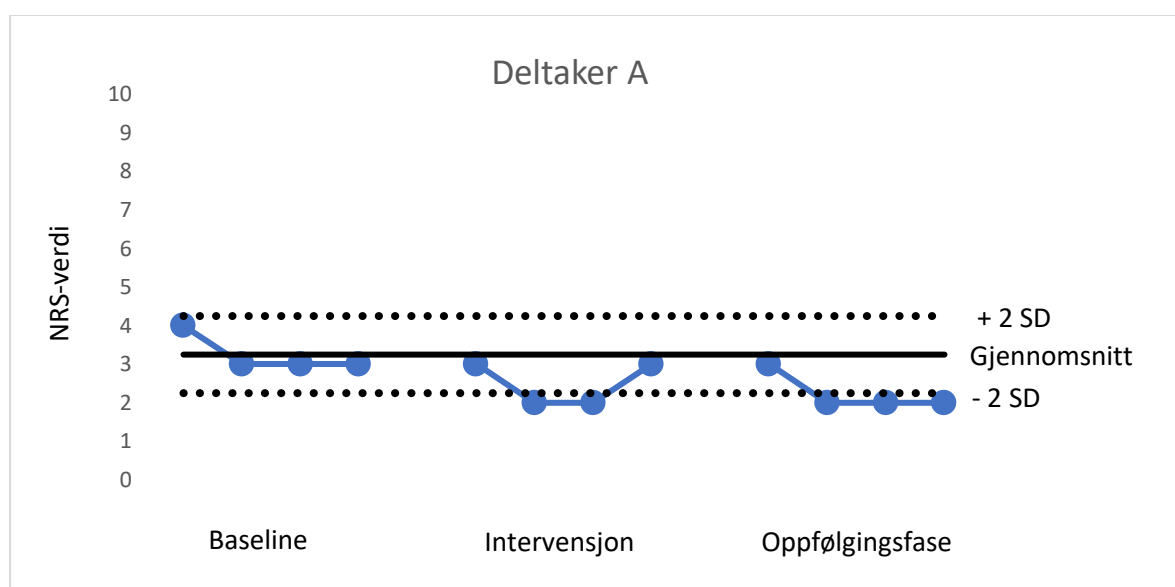


Figur 24: Egenrapportert smerte for deltaker B, målt med NRS. Terskelen for -2SD tilsvarer -1.

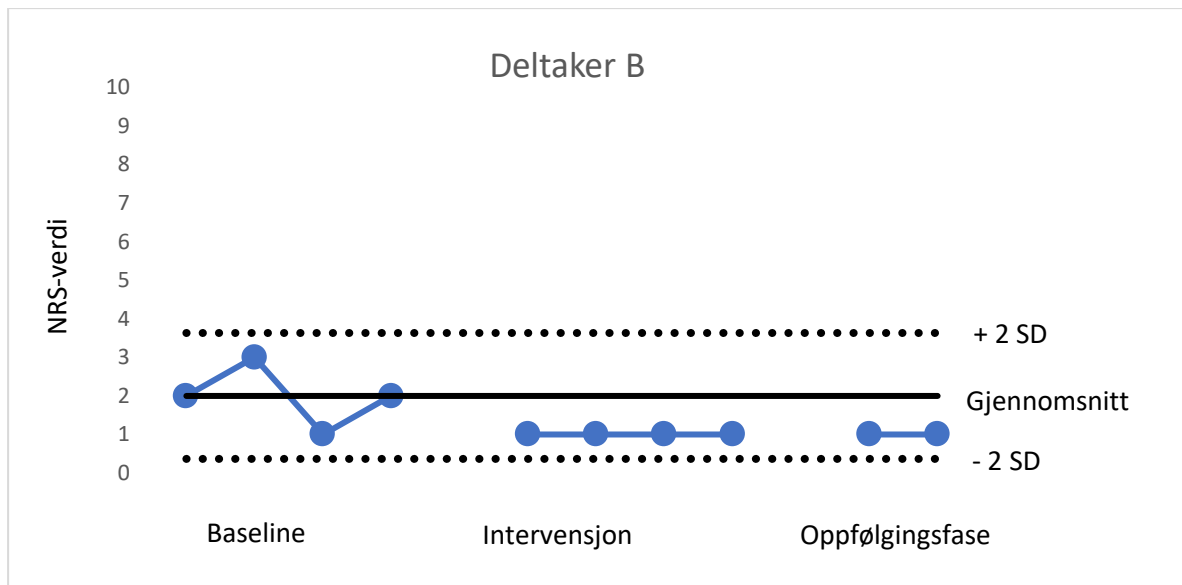
## 4.6 Egenrapportering om fatigue

Deltaker A rapporterte om stabil opplevelse av fatigue ved baseline. Variasjonsbredden ved baseline var 1. I oppfølgingsfasen var de tre siste målingene stabile og viser signifikant endring.

Deltaker B rapporterte om en noe varierende opplevelse av fatigue ved baseline. Variasjonsbredden var 2. Samtlige målinger i intervensjonsfasen og oppfølgingsfasen hadde samme verdi, men de viser ingen signifikant endring.



Figur 25: Egenrapportert fatigue for deltaker A, målt med NRS.

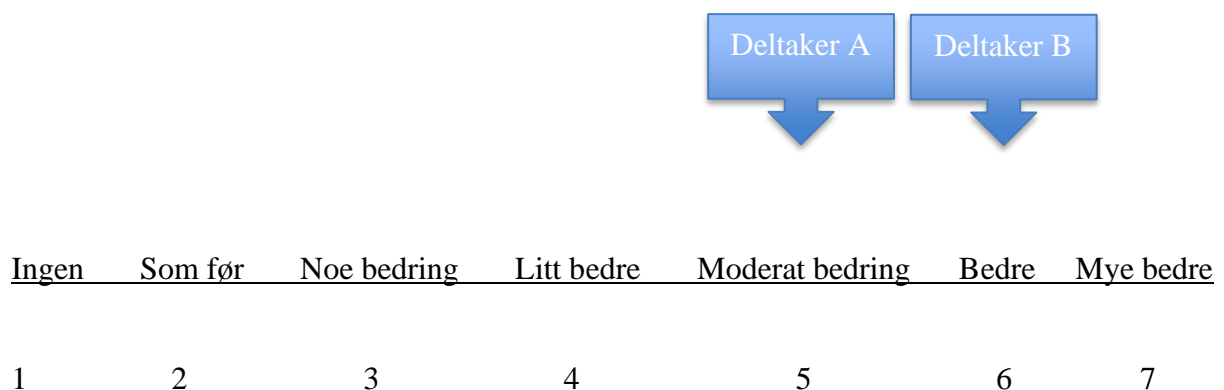


Figur 26: Egenrapportert fatigue for deltaker B, målt med NRS.

#### 4.7 Patients' global impression of change (PGIC) scale

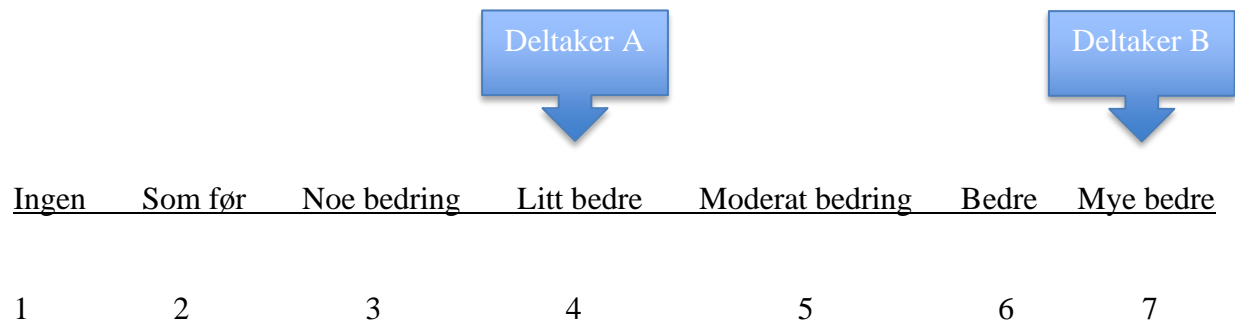
Etter intervensjonsfasen var avsluttet rapporterte deltakerne sitt helhetlige inntrykk av endring av gangfunksjon og balanse. Det ble benyttet en skala fra 1-7.

På spørsmålet «Sammenlignet med før du var på 2-ukers opphold på NMK, i hvilken grad opplever du at din gangfunksjon har endret seg?» oppgav deltaker A «5» tilsvarende moderat bedring, mens deltaker B oppgav «6» tilsvarende bedre.





På spørsmålet «Sammenlignet med før du var på 2-ukers opphold på NMK, i hvilken grad opplever du at din balanse har endret seg?» oppgav deltaker A «4» tilsvarende litt bedre og deltaker B «7» tilsvarende mye bedre.



## 5 Diskusjon

Dette kapitlet inneholder en kort oppsummering av resultatene, og en sammenligning med funn fra tidligere studier. Videre følger en drøfting av resultatene, en vurdering av sammenhengen mellom intervensjonen og prinsippene for nevroplastisitet, samt refleksjoner rundt mulige forklaringsmekanismer for endring i gange og balanse. Deretter presenteres en vurdering av styrker og svakheter ved studien. Til slutt er forholdene ved studien som kan ha betydning for klinisk praksis oppsummert, før det avslutningsvis kommer anbefalinger for videre forskning.

### 5.1 Oppsummering av resultater

Hensikten med denne studien var å undersøke om to uker med intensiv og individualisert fysioterapi påvirket gangfunksjon og balanse til voksne personer med CMT. Resultatene er målinger gjort ved funksjonsprøver i stående og gående ved bruk av Zebris trykkplattform, Mini-BESTest, maksimal steglengdetest og to minutter gangtest. I tillegg ble det benyttet egenrapporteringskjema for å registrere smerte og fatigue, samt deltakernes egen opplevelse av funksjonsendring. I denne studien gjennomførte to personer med CMT et 2-ukers opphold ved Nevromuskulært kompetansesenter, bestående av totalt ti økter med fysioterapi.

Resultatene viser at deltaker A hadde signifikant reduksjon av stegbredde ved gange målt på trykkplattform i både intervensjonsfasen og oppfølgingsfasen. De viser også signifikant bedring av totalskår på Mini-BESTest ved tre av fire målinger i oppfølgingsfasen. Ved maksimal steglengdetest var det signifikant økning ved test fremover og bakover i både intervensjonsfasen og oppfølgingsfasen, samt ved test sideveis i intervensjonsfasen. I begge fasene etter baseline ble det i tillegg rapportert om signifikant reduksjon av fatigue. Resultatene viser imidlertid ingen signifikant endring av lengde på gangsyklus, tilbakelagt avstand på to minutter gangtest, areal og hastighet ved postural svai, eller grad av smerte ved egenrapportering. Deltakeren angav selv en opplevelse av bedring av både balanse og gangfunksjon i etterkant av intervensjonen.

Deltaker B hadde signifikant bedring av totalskår ved Mini-BESTest i både intervensjonsfasen og oppfølgingsfasen. I tillegg hadde han signifikant økning av maksimal

steglengde bakover i intervensjonsfasen og oppfølgingsfasen. Ved målinger av lengde på gangsyklus var tre av seks målinger etter baseline over terskelen for +2SD, hvor to av disse målingene var påfølgende og oppfyller kravene til signifikans. Det var imidlertid ingen signifikant endring av stegbredde ved gange, maksimal steglengde fremover og sideveis, to minutter gangtest, areal og hastighet ved postural svai, eller grad av smerte og fatigue ved egenrapportering. Deltakeren angav selv en opplevelse av bedring av både balanse og gangfunksjon i etterkant av intervensjonen.

Noen av resultatene må imidlertid tolkes med forsiktighet grunnet varierende målinger ved baseline. En forutsetning for å kunne analysere resultatene med bruk av 2SD-bandmetoden er at det ikke er en tydelig tendens til forbedring eller forverring ved baseline (Horner et al., 2005). Et eksempel er at begge deltakerne hadde svært varierende målinger av postural svai gjennom 95% confidence ellipse area og CoP average velocity ved baseline. For deltaker A gjelder det målingene i stående med både åpne og lukkede øyne, samt i ettbeinsstående med åpne øyne. For deltaker B gjelder det målingene i stående med åpne øyne. Resultatene fra de resterende funksjonsprøvene for postural svai på trykkplattform ble ikke valide grunnet behov for stegstrategi for å opprettholde balansen. Det omfatter målingene i ettbeinsstående med lukkede øyne for deltaker A, samt i stående med lukkede øyne, og ettbeinsstående med både åpne og lukkede øyne for deltaker B.

## 5.2 Sammenligning med funn fra tidligere studier

Det er ingen tidligere studier som har undersøkt intensiv og individualisert fysioterapi med hovedfokus på å optimalisere bevegelsesstrategier for personer med CMT. Generelt er det få studier som har sett på fysioterapiintervensjoner for denne pasientgruppen. I oversiktsartikkelen til Corrado et al. (2016) som omhandler rehabilitering ved CMT ble fem studier om fysioterapi inkludert. De undersøkte følgende fysioterapiintervensjoner; hjemmetreningsprogram basert på hverdagsaktiviteter (Chetlin, Gutmann, Tarnopolsky, Ullrich & Yeater, 2004), øvelser for hoftefleksorer (Ramdharry et al., 2014), styrketrening for lår- og hoftemuskulatur (Lindeman et al., 1995; Lindeman, Spaans, Reulen, Leffers & Drukker, 1999) og intervalltrening på ergometersykkel (El Mhandi et al., 2011). Funnene basert på den systematiske oversiktsartikkelen indikerer at det er evidens for at det er trygt for personer med CMT å gjennomføre mild til moderat utholdenhetstrening, tøyning og styrketrening. Det kan øke deres funksjon i arm, styrke muskulaturen i hofter- og lår, samt

bedre ADL-funksjonen. Disse intervensjonene skiller seg imidlertid tydelig fra den intensive og individualiserte fysioterapibehandlingen som undersøkes i denne studien. De har også benyttet andre utfallsmål. Dette gir tydelige begrensninger knyttet til sammenligning av funn, men den generelle erfaringen av at fysioterapi kan være positivt for personer med CMT kan være et fellestrekk.

Den systematiske oversiktsartikkelen til Sman et al. (2015) presenterer flere av de samme studiene som Corrado et al. (2016), men i tillegg en studie som undersøker om et treningsprogram bestående av bruk av tredemølle, tøyninger, øvelser for respirasjon, samt proprioseptiv trening med øvelser for balanse og koordinasjon (Maggi et al., 2011). Intervensjonen bestod av to økter ukentlig i totalt åtte uker, hvor 25 minutter ble brukt til øvelser for proprioepsjon og resterende 55 minutter ble brukt på tredemølle og til respirasjonsøvelser. Resultatene viste indikasjon for at deltakerne tolererte tiltakene godt og oppnådde noe effekt. Funnene fremhever at rehabilitering for personer med CMT bør inkludere aerob trening med fokus på å oppnå økt funksjon i underekstremitetene (Maggi et al., 2011). Deler av den beskrevne intervensjonen kan ha likheter med intervensjonen som er undersøkt i denne studien. Øvelsene for proprioepsjon kan til en viss grad samsvare med tiltak som ble gjort i den intensive og individualiserte fysioterapibehandlingen. Behandlingen av deltaker A og B hadde imidlertid minimalt fokus på aerob trening, men målet om forbedring av funksjon i underekstremitetene er en fellesnevner. Samtidig er det en utfordring knyttet til å vurdere hvilke tiltak som faktisk kan ha gitt den målte effekten ved intervensjoner som består av ulike behandlingskomponenter. Dette gjør at det er utfordrende å si hvilken betydning de proprioseptive øvelsene har hatt for den totale effekten.

En annen studie som også er inkludert i den systematiske oversiktsartikkelen er en studie som undersøker forskjellen på om balansetrening gjøres selvstendig med bruk av apparater eller om den ledes av en fysioterapeut (Matjacić & Zupan, 2006). Totalt 16 deltakere med CMT type 1 ble delt inn i to grupper. Begge gruppene mottok identisk oppfølging med passiv tøyning og styrkeøvelser. Resterende behandling bestod av balansetrening, hvor intervensjonsgruppen trente dynamisk balanse med bruk av apparater, mens kontrollgruppen ble ledet av en fysioterapeut. Begge gruppene hadde statistisk signifikant bedring ved Bergs balanseskala, Up & Go-test og 10 meter gangtest. Den generelle konklusjonen var at balansetrening er nyttig for denne pasientgruppen. De poengterer at trening som ikke krever assistanse fra en fysioterapeut eller andre, åpner nye muligheter for hyppigere trening og videreføring av tiltak i form av egentrening (Matjacić &

Zupan, 2006). Funnet om signifikant bedring ved test av balanse kan sammenlignes med funnene i denne studien, til tross for bruk av ulike utfallsmål. Begge intervensjonene omfatter balanse, men en sentral forskjell er at deres er gruppebasert, og den som er undersøkt i denne studien er individualisert.

I en randomisert kontrollert studie av Mori et al. (2020) ble effekt og sikkerhet ved trening på tredemølle for personer med CMT1A undersøkt. De inkluderte 53 personer, som ble randomisert i to behandlingsgrupper. Deltakerne i begge gruppene gjennomførte tøyning, proprioseptiv trening og øvelser for respirasjon i 60 minutter to ganger i uka. Deltakerne i intervensjonsgruppen gjennomførte i tillegg 30 minutter trening på tredemølle. Intervensjonen varte i 12 uker. Det viktigste funnet var at både tøyning, proprioseptiv trening og trening på tredemølle gav en målbar positiv effekt uten å forårsake overbelastning. I likhet med studien til Maggi et al. (2011), har også denne studien til Mori et al. (2020) noen likhetstrekk med den intensive og individualiserte behandlingen som deltaker A og B mottok. Dette gjelder primært den behandlingskomponenten som omfatter proprioseptiv trening. Det ble imidlertid brukt andre utfallsmål, som begrenser muligheten for sammenligning av resultater spesifikt. Samtidig er det samsvar mellom tendensen i resultatene i denne studien, og konklusjonen deres.

Ingen tidligere studier har undersøkt effekten av intensiv og individualisert fysioterapi ved Nevromuskulært kompetansesenter for voksne personer med CMT. Det er imidlertid gjennomført en studie av Øygard, Hæstad og Jørgensen (2011), hvor de studerte effekten av en intervensjon som er basert på de samme prinsippene som intervensjonen i denne studien. Med det utgangspunktet er rammene rundt intervensjonen like, men det vil alltid være begrensninger knyttet til å sammenligne resultater fra én individualisert intervensjon med en annen – nettopp fordi den er individuelt tilpasset. En forskjell ved intervensjonen deres var at varigheten var én uke lenger. Deltakerne hadde imidlertid ikke CMT, men var diagnostisert med andre nevromuskulære sykdommer (limb girdle muskeldystrofi (LGMD) eller facioscapulohumeral muskeldystrofi (FSHD)). Resultatene fra studien indikerte at behandlingen kunne påvirke gangfunksjon hos personer med LGMD (Øygard et al., 2011). Med bakgrunn i at både CMT og LGMD er nevromuskulære sykdommer, kan det tenkes at resultatene kan ha en viss overføringsverdi. Samtidig er det ulike patologiske mekanismer, og store individuelle variasjoner i utfall og funksjonsnivå som vil være med på å redusere overførbarheten.

Det er også publisert en studie med SSED, samt en kasusrapport som undersøker individuell fysioterapibehandling for personer med CMT. Disse to studiene har noen likhetstrekk med denne studien. Studiedesignene har imidlertid begrensninger knyttet til å undersøke årsakssammenhenger, men de kan likevel være nyttige for å frembringe erfaringer om behandling av sjeldne tilstander (Polit & Beck, 2020).

SSED-studien av Kobesova et al. (2012) viser resultater med forbedring av balanse etter en 3-ukers rehabiliteringsintervensjon. Studien har én mannlig deltaker på 55 år diagnostisert med CMTX. To tydelige likhetstrekk mellom deres intervensjon og den som undersøkes i denne studien er at begge var intensiv og individualisert, med daglige behandlinger. Det som skiller intervensjonene er at i tillegg til 60 minutter individuell behandling daglig mottok denne deltakeren ergoterapi, samt deltok på gruppetrening og trening i basseng. Fysioterapitiltakene bestod av manuelle teknikker, sensomotorisk trening og øvelser med fokus på dynamisk nevromuskulær stabilisering. Basert på dette kan det virke som at behandlingstiltakene kan samsvare noe med denne studien. Utfallsmålene i deres studie var også målinger innhentet ved bruk av trykkplattform, og resultatene fra flere av parameterne for postural svai indikerte forbedring. Med bakgrunn i at de undersøkte en rehabiliteringsintervensjon med ulike behandlingskomponenter, er det begrensninger knyttet til å vurdere hvilken effekt den individualiserte fysioterapibehandlingen hadde.

I en nylig publisert en kasusrapport av Chitapure, Jethwani, Zubair Ahmed og Panigrahy (2021) presenteres fysioterapioppfølging av én pasient med CMT. Pasienten er en 25 år gammel mann med både motoriske og sensoriske utfall i alle fire ekstremiteter. Tiltakene bestod av elektrisk stimulering, styrketrening for underekstremiteter og kjernemuskulatur, tøyninger, balanseøvelser, utholdenhetstrening, samt funksjonelle oppgaver som inkluderte håndkoordinasjon. Etter 12 uker med fysioterapi hadde pasienten markant forbedring av styrke, bevegelsesutslag, balanse og gangfunksjon. De fremhever betydningen av vedvarende fysioterapi med individuelt tilpasset behandling for å bidra til økt funksjonell selvstendighet (Chitapure et al., 2021). En tydelig forskjell mellom denne intervensjonen og den som blir undersøkt i denne studien, er varigheten. Med utgangspunkt i eksisterende kunnskap om effekt av trening er sannsynligheten større for å oppnå forbedring i løpet av en 12-ukers intervensjon sammenlignet med en 2-ukers intervensjon.

Basert på at det generelt foreligger minimalt med studier på intensiv og individualisert fysioterapibehandling for personer med CMT, er det lite grunnlag for å sammenligne

spesifikke funn med funn fra andre studier. Dette har sammenheng med at intervensjonene har ulik varighet, innhold og form (individuell eller gruppebasert), samt at det er benyttet andre utfallsmål. Til tross for dette, kan konklusjonene samsvare i noen grad med funnene i denne studien.

### 5.3 Drøfting av resultater

Drøftingen av studiens resultater er delt inn tre deler, hvor den første delen tar for seg balanse, den neste gangfunksjon og den siste smerte og fatigue. Drøftingen av deltakernes balanse er gjort med bakgrunn i resultatene fra funksjonsprøve i stående på trykkplattform, Mini-BESTest, maksimal steglengdetest, samt deltakernes egenrapportering om selvopplevd balanse. Drøftingen av deltakernes gangfunksjon er gjort med utgangspunkt i resultatene fra to minutter gangtest, gange på trykkplattform, samt deltakernes egenrapportering om selvopplevd gangfunksjon. Avslutningsvis er en kort drøfting om smerte og fatigue basert på egenrapporteringsskjema fra deltakerne.

I drøftingen av resultatene blir begrepene statistisk og klinisk signifikans benyttet. Statistisk signifikans er et begrep som blir brukt for å angi om datamaterialet kan være et resultat av tilfeldigheter (Polit & Beck, 2020). I denne studien benyttes 2SD-band-metoden for å analysere datamaterialet, og den viser til et signifikansnivå på to standardavvik. Målinger med verdier over eller under to standardavvik regnes for å være statistisk signifikant (Nourbakhsh & Ottenbacher, 1994). Et statistisk signifikant resultat bør imidlertid ikke forveksles med klinisk signifikans (Bjørndal & Hofoss, 2004). Klinisk signifikans viser til den praktiske betydningen av forskningsresultater, og om endringer er betydningsfulle for pasientene (Polit & Beck, 2020).

En diskusjon av både statistisk og klinisk signifikans kan bidra til en bredere forståelse av resultatene (S. L. Davis et al., 2021). I vurderingen av klinisk relevans er *minimal detectable/important change* benyttet. Det er et mål som representerer den minste endringen som tolkes som meningsfull for pasienter eller klinikere (Polit & Beck, 2020). Utfordringen med dette målet er at det eksisterer mange ulike metoder for å komme frem til den aktuelle verdien, og at det ofte er basert på statistiske beregninger. I tillegg er den gitte verdien gjeldende for en hel populasjon, til tross for potensielt ulike funksjonsnivåer. Med utgangspunkt i at formålet er å vurdere om en endring er betydningsfull, er det naturlig at en

generell beregnet verdi ikke gir et fullverdig svar på om resultatene i denne studien har klinisk signifikans for deltaker A og B.

Ved bruk av veletablerte kliniske funksjonstester som for eksempel Mini-BESTest er det gjort beregninger av verdi for minste betydningsfulle endring for flere pasientgrupper med nevrologiske tilstander som ryggmargsskade (Roy, Higgins & Nadeau, 2021), hjerneslag (Beauchamp, Niebuhr, Roche, Kirkwood & Sibley, 2021) og Parkinsons sykdom (Godi, Arcolin, Giardini, Corna & Schieppati, 2020). Det er imidlertid ikke beregnet verdi for minste betydningsfulle endring for personer med CMT, men det er for eksempel beregnet verdi for personer med balansevansker (Godi et al., 2013). Det er heller ikke beregnet verdi for minste betydningsfulle endring for personer med CMT for de andre utfallsmålene som er benyttet i denne studien.

### **5.3.1 Balanse**

Med utgangspunkt i at balanse er en kompleks ferdighet som stiller krav om tilpasset og koordinert nevromuskulær aktivitet fra hele kroppen (Bassoe Gjelsvik & Syre, 2016), vil det være begrensninger i grunnlaget for å drøfte deltakernes evne til postural kontroll basert på resultatene fra målingene. Som Barnes og Good (2013) fremhever eksisterer det ingen test som fullverdig fanger opp alle aspekter ved balanse, nettopp fordi det er behov for individuell tilpasning basert på den enkeltes nedsatte funksjon og begrensninger i aktivitet.

#### **5.3.1.1 Areal av svai og hastighet av svai**

Resultatene fra funksjonsprøver for postural kontroll på trykkplattform viser generelt stor variasjon. Begge deltakerne hadde ustabile målinger ved baseline. Som nevnt i oppsummeringen av resultatene er stabile målinger ved baseline en forutsetning for å kunne vurdere effekt av intervensjon ved bruk av 2SD-band-metoden (Horner et al., 2005). Resultater fra målinger av svaiareal og svaihastighet i stående for både deltaker A og B kan derfor i liten grad benyttes til å si noe om hvordan fysioterapibehandlingen har påvirket deres posturale kontroll. Styrker og svakheter med gjennomføring av målingene og bruk av analysemetoden er belyst mer inngående senere (se delkapittel 5.4).



Målingene av svaiareal og svaihastighet kan imidlertid gi noe informasjon om deltakernes evne til postural kontroll. For deltaker A var den laveste verdien  $97 \text{ mm}^2$  og den høyeste  $1040 \text{ mm}^2$ . Begge disse målingene ble gjort ved baseline, og gav et gjennomsnitt ved baseline på  $377,5 \text{ mm}^2$ . Ved å se på alle målingene i de ulike fasene samlet er gjennomsnittsverdien  $272 \text{ mm}^2$ , mens medianen er  $180 \text{ mm}^2$ . For deltaker B var den laveste verdien  $1933 \text{ mm}^2$  og den høyeste  $5951 \text{ mm}^2$ . Gjennomsnittet ved baseline var  $4125 \text{ mm}^2$ . Ved alle målingene totalt var gjennomsnittet  $3629 \text{ mm}^2$  og medianen  $3841 \text{ mm}^2$ . Dersom disse verdiene sammenlignes med funn fra andre studier som har målt svaiareal (95% confidence ellipse area) har begge deltakerne større areal. Prieto et al. (1996) fant at den gjennomsnittlige 95% confidence ellipse area for friske unge personer mellom 21-35 år i stående med åpne øyne var  $99,1 \text{ mm}^2 (\pm 66,9 \text{ mm}^2)$ . Det var også funn av økt areal for friske eldre mellom 60-77 som gjennomsnittlig hadde  $191 \text{ mm}^2 (\pm 125 \text{ mm}^2)$ . I en studie av Elliott, FitzGerald og Murray (1998) ble det derimot ikke funnet signifikant forskjell mellom aldersgruppene (15-29 år og 30-64 år), hvor begge viste et gjennomsnittlig areal på  $81 \text{ mm}^2$ . De fant heller ingen forskjell mellom kjønn. På bakgrunn av dette forslår de en øvre terskel for normalverdier for personer mellom 15-64 år tilsvarende  $150 \text{ mm}^2$  med øynene åpne, og  $300 \text{ mm}^2$  ved lukkede øyne. Basert på disse referanseverdiene har deltaker A totalt fem målinger innenfor normalverdi ( $< 150 \text{ mm}^2$ ) og sju målinger over normalverdi. For deltaker B er samtlige verdier betydelig høyere enn terskelen for normalverdi, hvor hans laveste skår var  $1933 \text{ mm}^2$ . Det er evidens for at effektive mekanismer for postural kontroll gir mindre svaiareal (Era et al., 2006).

I studien til Prieto et al. (1996) fant de at den gjennomsnittlige svaihastigheten (CoP average velocity) var  $6,90 \text{ mm/sek} (\pm 1,79 \text{ mm/sek})$  for den samme aldersgruppen av friske personer. Deltaker A hadde målinger mellom  $4 \text{ mm/sek}$  og  $14 \text{ mm/sek}$ , hvor begge disse verdiene ble målt ved baseline. Det gav et gjennomsnitt på  $8,5 \text{ mm/sek}$  for baselinemålingene. Ved å se på samtlige målinger er gjennomsnittlig svaihastighet  $7,5 \text{ mm/sek}$  og medianen  $7 \text{ mm/sek}$ . Det indikerer at deltaker A har en tilnærmet lik svaihastighet som andre friske personer på hans alder. Deltaker B hadde derimot målinger mellom  $63 \text{ mm/sek}$  og  $129 \text{ mm/sek}$ . Gjennomsnittet ved baseline var  $100,3 \text{ mm/sek}$ . For alle målingene totalt var gjennomsnittet  $87,4 \text{ mm/sek}$  og medianen  $83,5 \text{ mm/sek}$ . Det viser at deltaker B har en markant høyere gjennomsnittlig svaihastighet sammenlignet med friske personer på samme alder. Ved sammenligning med friske eldre personer (66-70 år) har han også en betydelig høyere verdi, da deres gjennomsnittlige hastighet tilsvarte  $12,2 \text{ mm/sek} (\pm 4,49 \text{ mm/sek})$

(Prieto et al., 1996). Høyere verdier av svaiastighet blir vanligvis tolket som svekket balanse, og god postural kontroll er forbundet med lavere verdier (Thompson, Badache, Cale, Behera & Zhang, 2017; Vellas, 1992; Vsetecková & Drey, 2013).

Det at målingene i stående med lukkede øyne og målingene i ettbeinsstående ikke var gyldige for deltaker B, taler også for at han har redusert postural kontroll sammenlignet med det som er forventet av en frisk person på samme alder. For deltaker A er det en generell tendens av høyere verdier av svaiareal og svaiastighet i stående ved målinger uten visuell stimulus sammenlignet med visuell stimulus. Differansen i resultatene ved målinger med åpne og lukkede øyne gir indikasjoner for hvor viktig den visuelle sansen er for postural kontroll. Hos friske personer er det målt økt svai uten visuell stimulus, sammenlignet med visuell stimulus (Lacour et al., 1997; Seigle, Ramdani & Bernard, 2009). Hos personer med CMT er dette imidlertid enda mer utpreget (van der Linden et al., 2010). En sannsynlig forklaring på deltakernes resultater er at redusert sensorisk informasjon fra distale deler av underekstremitetene kan føre til kompenseringer via økt bruk av visuell informasjon. Dette på bakgrunn av at manglende informasjon fra en sansemodalitet til en viss grad kan kompenseres av en annen (Fadnes, Leira & Brodal, 2010).

Til tross for at målinger gjort med trykkplattform er en anerkjent metode for å evaluere postural kontroll, danner ulike protokoller for testing et ugunstig grunnlag for å kunne sammenligne resultater mellom studier (Santos, Delisle, Larivière, Plamondon & Imbeau, 2008). Det er manglende konsensus om bruk av metoder, protokoller og tolkning av data (Błaszczyk, 2008; Błaszczyk, Beck & Sadowska, 2014; Raymakers et al., 2005; Santos et al., 2008; Scoppa, Capra, Gallamini & Shiffer, 2013). Komplekse analyser av postural svai er heller ikke tilstrekkelig utforsket i litteraturen (Quijoux et al., 2020). Resultatene i denne studien viser at begge deltakerne har sprikende prestasjoner knyttet til målinger av CoP som uttrykk for postural svai. Det er indikasjoner for at deltaker A har verdier for svaiareal og svaiastighet som er tilnærmet normalverdier, mens deltaker B har betydelige avvik. Alle mennesker har postural svai, men grad av svai varierer (L. A. Davis, Allen, Hamilton, Grabowski & Enoka, 2020). Det er vist en betydelig intrasubjekt-variasjon i postural svai hos friske – selv uten at balansen er utfordret (Brouwer, Culham, Liston & Grant, 1998). Resultatene kan understøtte evidensen for kompleksiteten i postural kontroll, samt at testing i klinisk praksis kun er et øyeblikksbilde av den enkeltes evne til å opprettholde balansen (Horak, 2006).

### 5.3.1.2 Mini-BESTest

Mini-BESTest måler fire ulike elementer ved balanse: antisipatorisk stillingskontroll, reaktiv postural kontroll, sensorisk orientering og dynamisk gange. Resultatene i denne studien presenteres med deltakernes totale poengsum. Dette fordi totalskåren er vurdert å ha høyest validitet og reliabilitet, og at det er anbefalinger om å ikke rapportere underkategoriene separat grunnet lav reliabilitet (Godi et al., 2021). Resultatene viser at begge deltakerne i denne studien hadde signifikant bedring av totalskår. Det kan gi indikasjoner for at intervensjonen har påvirket deres evne til balanse positivt. Begge hadde stabile baselinemålinger, som gav en terskel for å oppnå statistisk signifikans ved en forbedring på minimum 2 poeng.

Det er foreslått at minste betydningsfulle endring av skår for personer med balanseutfordringer tilsvarer en økning på 4 poeng (Godi et al., 2013). For deltaker A var gjennomsnittet ved baseline 25 poeng, og testens maksimale skår er 28 poeng. Det betyr at han ikke hadde mulighet til å oppnå det som er vurdert til å være den minste betydningsfulle endringen for personer med balanseutfordringer (Godi et al., 2013). Basert på dette målet ville hans eventuelle funksjonsforbedring uansett ikke ha noen klinisk signifikans. For deltaker B var fem av seks målinger i intervensjonsfasen og oppfølgingsfasen over terskelen for statistisk signifikans. Imidlertid var kun to av disse over grensen for den minste betydningsfulle endringen for personer med balanseutfordringer (Godi et al., 2013). Det kan derimot antyde at forbedringen kun delvis er vesentlig.

Til tross for at Mini-BESTest er vurdert til å være både valid og reliabel (Potter & Brandfoss, 2015), er det begrensninger knyttet til at det benyttes ordinal skala fra 0-2 ved skåringer av de ulike oppgavene. Verdien 2 viser til det høyeste funksjonsnivået og tilsvarer «normal» utførelse, 1 viser til et «moderat» funksjonsnivå, og 0 tilsvarer «alvorlig» og viser til det laveste funksjonsnivået (Hamre, Botolfsen, Tangen & Helbostad, 2017). Denne skåringen er potensielt ikke tilstrekkelig sensitiv for å fange opp endringer som kan være av klinisk relevans. Ved bruk av ordinal måleskala klassifiseres resultatene i disse ulike nivåene av funksjon. En svakhet er at denne klassifiseringen og rangordningen ikke representerer lik avstand mellom nivåene (Bjørndal & Hofoss, 2004). Deltaker B har uttalte balansevansker, og dersom han skåret 1 poeng ved baseline må han nødvendigvis prestere tilnærmet «normal» funksjon for å oppnå en høyere poengskåre. Det er kanskje ikke å forvente at en person med

begrensede forutsetninger på grunn av affeksjon av nervesystemet skal kunne prestere tilsvarende «normal» funksjon. Med bakgrunn i at resultatene fra Mini-BESTest presenteres som totalskår, er det begrensninger knyttet til å kunne forklare hvilke elementer ved balanse som kan ha ført til den statistisk signifikante bedringen.

### **5.3.1.3 Maksimal steglengdetest**

Ved maksimal steglengdetest hadde deltaker A signifikant økning ved test fremover og bakover i både intervensjonsfasen og oppfølgingsfasen, samt ved test sideveis i intervensjonsfasen. Resultatene kan indikere at deltakeren har fått bedre balanse (Goldberg, Schepens & Wallace, 2010). Deltaker B hadde signifikant økning av maksimal steglengde bakover i intervensjonsfasen og oppfølgingsfasen. Han hadde derimot ingen signifikant endring ved steglengde fremover eller sideveis. Deltaker B hadde generelt svært varierende målinger ved maksimal steglengdetest. Disse resultatene kan ses i sammenheng med målingene for postural kontroll på trykkplattform hvor resultatene var sprikende. Et fellestrekk ved disse testene er at de begge stiller krav til statisk balanse. I tillegg til dette, stiller maksimal steglengdetest krav til endring av understøttelsesflate og samtidig kontroll av kroppens tyngdepunkt frem og tilbake, og flere forhold kan dermed være med å forklare resultatene (Goldberg et al., 2010). Det er imidlertid vanlig med varierende resultater ved denne testen, og det er funnet en tilfeldig variasjon på 18,6 cm blant eldre voksne (Goldberg et al., 2010).

Den eneste målingen begge deltakerne hadde signifikant bedring var ved test av maksimal steglengde bakover. En mulig forklaring på dette kan være at det å ta et langt steg bakover ikke er en like naturlig del av et vanlig bevegelsesmønster, sammenlignet med å ta et langt steg fremover eller til siden. Dermed kan en læringseffekt av gjentatte målinger ha påvirket resultatet. Med bakgrunn i at steget tas bakover, kan det også tenkes at det ikke er like enkelt å benytte visuell informasjon, som er en vanlig kompensasjon ved CMT (van der Linden et al., 2010). Ved steg fremover og sideveis vil det være i større grad være naturlig at blikket følger foten mens steget tas. Ved steg bakover vil dette stille krav til endret holdning og stilling av hodet, som videre vil kunne bidra til økte posturale krav. Steg bakover kan også utføres med blikket fremover, men det vil uansett være økte krav til andre kilder til sensorisk informasjon som for eksempel gjennom proprioepsjon.

Ved gjennomføring av maksimal steglengdetest er de fysiske forutsetningene til hver enkelt deltaker vesentlig for resultatet, men målingene påvirkes også av taktiske og psykologiske faktorer. Deltakerne må blant annet vurdere hvor langt steg de skal satse på at de mestrer. En mulig forklaring på fremgangen til deltaker A er at han etter hvert fikk erfaringer med oppgaven, og at han gradvis turte å utfordre seg selv med stadig lenger steglengde. Dette kunne for øvrig ha vært gjeldende for deltaker B også, men han hadde derimot ingen signifikant endring. For hans del kan det derimot tenkes at de fysiske forutsetningene var de primært begrensende forholdene. Resultatene kan også gjenspeile psykologiske faktorer knyttet til i hvilken grad deltakerne er villig til å ta risiko. Forhold knyttet til at målingene ble gjennomført barfot kan også ha virket inn, hvor grad av friksjon mellom fotsålen på standbeinet og underlaget kan ha betydning. Med utgangspunkt i at den ene deltakeren har forbedret funksjon og den andre ikke, kan det tale mot at det er intervensjonen som faktisk har ført til bedringen. Samtidig er intervensjonen individuelt tilpasset, og eventuelle endringer av funksjon hos den enkelte kan likevel tilskrives behandlingen.

#### **5.3.1.4 Egenrapportering om opplevelse av endring**

Begge deltakerne rapporterte om bedring i egenopplevd balanse etter endt intervensjonsperiode. Deltaker A oppgav en verdi tilsvarende *litt bedre* og deltaker B tilsvarende *mye bedre*. Deres opplevelser samsvarer kun til en viss grad med resultatene fra de objektive målingene av balanse. I en diskusjon om hva som kan være årsaken til deltakerne sin opplevde av endring er det tydelige begrensninger knyttet til spørreskjemaet og den minimale datainnsamlingen. Det kan imidlertid bemerkes at deltaker A oppnådde statistisk signifikante resultater ved flere av utfallsmålene enn deltaker B, samtidig som deltaker A oppgav en verdi tilsvarende *litt bedre* og deltaker B tilsvarende *mye bedre*.

En mulig årsak til at begge deltakerne hadde en opplevelse av at deres balanse har blitt bedre, er at intervensjonen har vært relativt spesifikt rettet mot å bedre postural kontroll. Funnene fra funksjonsundersøkelsene samt resultatene ved baselinemålinger gav et tydelig inntrykk av at deltaker A hadde betydelig bedre balanse, sammenlignet med deltaker B. Det utgangspunktet kan ha gjort at deltaker B var mer mottakelig for endring, eventuelt at han lettere ble oppmerksom på potensielle forbedringer av egen balanse gjennom hverdagslige gjøremål.

I forbindelse med vurdering av klinisk relevans finnes det ingen entydige svar på hvor stor bedring som vil være av vesentlig betydning for den enkelte. Det kan tenkes at selv en liten bedring kan få positive ringvirkninger i hverdagen, og potensielt gi et løft både fysisk og psykisk. Kanskje kan *litt bedre* eller *mye bedre* balanse være en tilstrekkelig endring for å være mer aktiv i hverdagen og delta i samfunnet.

### **5.3.2 Gange**

Med utgangspunkt i at gange er en svært kompleks funksjon som involverer hele kroppen (Shumway-Cook & Woollacott, 2017), vil det være begrensninger knyttet til hvordan resultatene kan drøftes. Tilnærmet alle forholdene som ble belyst i det forrige delkapitlet om balanse er også gjeldende for gangfunksjon. I dette delkapitlet drøftes resultatene fra to minutter gangtest og gange på trykkplattform.

#### **5.3.2.1 To minutter gangtest**

Hverken deltaker A eller deltaker B oppnådde statistisk signifikante endringer i gangavstand ved to minutter gangtest. Det gir indikasjon for at de ikke har blitt hurtigere, og sier indirekte at de sannsynligvis ikke har oppnådd bedret utholdenhet (Finch, 2002). Resultatene må imidlertid tolkes med noe forsiktighet, da ingen av deltakerne hadde stabile målinger ved baseline. Deltaker A hadde en positiv trend ved de tre første baselinemålingene. Dette kan ses i sammenheng med at det er påvist en læringseffekt ved to minutter gangtest (Guyatt et al., 1984). Den positive trenden kan på den måten forklares med at deltakeren fikk erfaringer med hvordan testen gjøres, og utviklet evnen til å disponere kreftene i forhold til testens varighet. Trenden gjør imidlertid at det er usikkert hvor hurtig og utholdende deltakeren var før intervensjonen startet. En konsekvens av ustabile baselinemålinger er at standardavviket blir stort, og at det dermed er større terskel for å oppnå statistisk signifikante endringer. Til tross for et stort standardavvik hadde deltaker A resultater tett opp mot terskelen for +2SD ved sju av åtte målinger i intervensjonsfasen og oppfølgingsfasen. Sammenlignet med målingene fra baseline er målingene fra de to siste fasene betydelig mer stabile. Det vitner om jevnere prestasjoner. Disse målingene viser ingen statistisk signifikans, men mer stabile målinger kan også være en indikasjon på at intervensjonen har hatt effekt (Kazdin, 2011).

Deltaker B hadde sprikende resultater ved baseline, hvor måling nummer fire skilte seg særlig ut. I likhet med deltaker A, fikk også deltaker B høye terskler for signifikante endringer. Tendensen er også noe den samme ved at målingene i intervensjonsfasen er mer stabile, og viser til jevnere prestasjoner. Dersom man ser bort fra måling nummer fire, er samtlige målinger i både intervensjonsfasen og oppfølgingsfasen høyere enn de tre første målingene ved baseline, og viser til en generell økt gangdistanse. Til tross for at endringene ikke viste statistisk signifikans for deltakerne, kan den endringen som er målt ha klinisk relevans.

Ved to minutter gangtest er det anslått en generell grense for minste betydningsfulle endring på 42,5 meter (Bohannon, Wang & Gershon, 2015). Denne verdien er basert på data deltakere mellom 18-85 år, hvor gjennomsnittsalderen var 46 år. Den gjennomsnittlige gangdistansen ved to minutter gangtest var 180,9 meter (Bohannon et al., 2015). For å se nærmere på sammenligningsgrunnlaget for bruk av verdien for minste betydningsfulle endring, kan deltakernes gjennomsnittlige gangdistanse gjennom hele testperioden sammenlignes med den oppgitte gjennomsnittsdistanse på 180,9 meter. Deltaker A hadde en gjennomsnittlig gangdistanse på 218,7 meter, mens deltaker B hadde en gjennomsnittlig gangdistanse på 156,4 meter. Deltaker A gikk betydelig lenger enn gjennomsnittet, mens deltaker B hadde kortere gangdistanse. Dette resultatet kan ses i sammenheng med funnene fra funksjonsundersøkelsene hvor deltaker B har mer fremtredende balanse- og gangutfordringer sammenlignet med deltaker A. Ingen av deltakerne hadde en økning av gangdistanse tilsvarende 42,5 meter eller lenger. Det gir indikasjoner for at endringen av funksjon ikke er betydningsfull for deltakerne (Bohannon et al., 2015). Det er imidlertid gjennomført en studie som angir at den minste endring som kan tolkes som en reell endring er mindre for nevrologiske pasienter. Denne endringen tilsvarende 16,4 meter ved to minutter gangtest (Rossier & Wade, 2001). Verdien er basert på data fra 46 deltakere med ulike nevrologiske tilstander. Ingen av deltakerne hadde CMT, men én deltaker hadde polyneuropati. Hovedandelen av deltakerne hadde hjerneslag eller hodeskade, og de resterende deltakerne hadde andre nevrologiske tilstander (Rossier & Wade, 2001). Hverken deltaker A eller deltaker B hadde imidlertid målinger under intervensjon eller i oppfølgingsfasen med forbedring på over 16,4 meter. Samlet gir dette indikasjoner for at deltakerne ikke har oppnådd en betydningsfull forbedring av hurtighet eller utholdenhet ved gange.

I drøftingen av resultatene er det vesentlig å ta høyde for at det er en nær sammenheng mellom gangdistanse og ganghastighet (Neumann & Kelly, 2017). Fra et visst punkt vil det oppstå begrensninger knyttet til maksimal hastighet, hvor bevegelsesmønsteret endres fra rask gange til løping. Dermed vil hastigheten påvirke evnen til å tilbakelegge flest mulig meter i løpet av en gitt tid, som i dette tilfellet er to minutter. Med utgangspunkt i deltakernes gangdistanse og varigheten på testen, ble det beregnet at en gjennomsnittlig ganghastighet for hele testperioden. Deltaker A gikk gjennomsnittlig 6,5 km/t, mens deltaker B gikk gjennomsnittlig 4,7 km/t. I og med at deltakerne ble instruert i å gå, og dermed *ikke* kunne løpe, vil det være en slags takeffekt på ganghastighet over en viss tid. Denne endringen i bevegelsesmønster fra rask gange til løping er blant annet avhengig av anatomiske forhold som beinlengde og spatiotemporale parametere som frekvens. Det kan kanskje tenkes at deltaker A presterte opp mot sitt maksimale nivå av ganghastighet og dermed ikke hadde mulighet til å øke distansen i noe særlig grad. For deltaker B kan tendensen til jevnere prestasjoner og generell noe økt gangavstand potensielt ses i sammenheng med bedring av evnen til balanse. Grunnet gjentatte vendinger i løpet av testen kan økt postural kontroll ha bidratt til mer effektive vendinger (Scivoletto et al., 2011).

Til tross for at det ikke er en statistisk signifikant økning av gangdistanse for deltakerne, kan det hende at andre faktorer ved deres gangfunksjon som bevegelseskvalitet og arbeidsøkonomi er påvirket. På den ene siden kunne det forventes at optimalisering av bevegelsesmønster kunne ha gitt resultater i form av en mer effektiv gange og dermed økt gangdistanse på to minutter gangtest. Dette særlig fordi det er en tydelig sammenheng mellom leddutslag i underekstremitetene og ganghastighet (Hanlon & Anderson, 2006). På den andre siden kan kravet om å gå så langt som mulig i løpet av to minutter gjøre at deltakerne faller tilbake til sitt habituelle gangmønster, og dermed ikke aktivt benytter disse potensielt nye bevegelsesmønstrene som intervensjonen kan ha gitt.

### **5.3.2.2 Lengde på gangsyklus**

Resultatene fra gange på trykkplattform kan ses i sammenheng med resultatene fra to minutter gangtest. Et av parameterne som ble målt med trykkplattform var lengde på gangsyklus ved normalt tempo. Lengde på gangsyklus blir sammen med stegfrekvens ansett som nøkkelfaktorer for ganghastighet (Murray, Kory, Clarkson & Sepic, 1966). Deltaker A hadde ingen signifikant endring av lengde på gangsyklus, mens deltaker B hadde signifikant



økning ved to målinger i intervensjonsfasen. Begge deltakerne hadde imidlertid noe ustabile målinger ved baseline, hvor deltaker A hadde en variasjonsbredde på 4 cm og deltaker B på 10 cm. Denne forskjellen kan ses i sammenheng med at de har ulikt funksjonsnivå. Økt variasjonsbredde hos deltaker B kan gjenspeile gangmønsteret hans, ved at han generelt har betydelig redusert balanse og at varierende steglengde kan være en naturlig del av hans gangmønster. Målingene i intervensjonsfasen og oppfølgingsfasen var også preget av varierende resultater for begge deltakerne. Deltaker A hadde én måling over terskelen for +2SD, mens deltaker B hadde tre. To av de tre var påfølgende og oppfylte kravene for statistisk signifikans. I drøftingen av disse resultatene er det imidlertid vesentlig å ta høyde for at lengden på gangsyklus har tett sammenheng med ganghastigheten (Andriacchi, Ogle & Galante, 1977). Deltakerne ble målt i sin normale fart, og det gir rom for at hastigheten er ulik fra måling til måling. Sammenhengen mellom lengde på gangsyklus og ganghastighet bidrar også til at det er utfordrende å sammenligne resultater mellom ulike studier.

Normative data for friske voksne presenterer en gjennomsnittlig lengde på gangsyklus på 144 cm (Neumann & Kelly, 2017). Deltaker A hadde et gjennomsnitt på 138 cm i løpet av hele testperioden, mens deltaker B hadde et gjennomsnitt på 89 cm. Dette indikerer at deltaker A har en gangsyklus som kun er få centimeter kortere enn den angitte gjennomsnittsverdien, mens deltaker B har en betydelig kortere gangsyklus. Lengde på gangsyklus anses som en verdifull prediktor for fall, funksjonstap og dødelighet hos eldre, og terskelen er satt til 64 cm (Bytyçi & Henein, 2021). Til tross for at deltaker B har en betydelig kortere gangsykluslengde enn gjennomsnittet, er den fremdeles markant lenger enn terskelen som indikerer økt sjanse for fall og lignende. For unge voksne menn er det oppgitt at gjennomsnittlig normal steglengde er 76,3 cm (Shumway-Cook & Woollacott, 2017). Med en symmetrisk gange bestående av sidelik steglengde vil dette utgjøre en gangsyklus på 152,6 cm. Begge deltakerne i denne studien hadde en kortere gangsyklus enn denne referanseverdien.

Basert på resultatet for deltaker A er det ikke indikasjoner for at intervensjonen har påvirket steglengden. Det kan imidlertid være utfordrende å definere om en endring av steglengde, og eventuelt hvilken endring som hadde representert en forbedret gangfunksjon i hans tilfelle. For deltaker B gir sammenligningen med gjennomsnittsverdiene indikasjoner for at økt steglengde kunne bidratt til en mer normalisert og forbedret gangfunksjon. Samtidig, som nevnt i forrige delkapittel, er blant annet anatomiske forhold og spatiotemporale faktorer avgjørende for lengden på gangsyklusen. Ved redusert balanse vil noen kompensere med å

øke hastigheten og steglengden, mens andre kompenserer med å senke farten og redusere steglengden. Dette gjenspeiler at lengden på gangsyklus er situasjonsavhengig.

### 5.3.2.3 Stegbredde

Ved gange på trykkplattform hadde deltaker A stabile målinger for stegbredde ved baseline, og resultatene viste statistisk signifikans. Han fikk betydelig redusert stegbredde i løpet av intervensjonsfasen, som ble ytterligere redusert i oppfølgingsfasen. Deltaker B hadde også stabile målinger ved baseline, men i intervensjonsfasen og oppfølgingsfasen hadde han svært varierende målinger, og resultatene var ikke signifikante.

I likhet med at lengde på gangsyklus er avhengig av anatomiske forhold, er dette også gjeldende for stegbredde. Det er store individuelle variasjoner i stegbredde, men gjennomsnittlig er den 7 cm (Trew, 2005). Ved baseline var den gjennomsnittlige stegbredden til deltaker A 13,8 cm, mens for deltaker B var den 20,3 cm. Det indikerer at begge deltakerne hadde en stegbredde over det som er angitt som gjennomsnittlig verdi. Samtidig må det også tas høyde for at stegbredden også er påvirket av ganghastigheten (Andriacchi et al., 1977). Ved måling av deltakernes stegbredde gikk de i sitt normale tempo, og det er dermed muligheter for at ulike hastigheter kan være med å påvirke resultatet.

Resultatene som viser redusert stegbredde kan relateres til økt postural kontroll. Dette fordi økt stegbredde er den dominerende strategien for å sikre sidestabilitet ved gange (Winter, 1995). Ved gange stilles det krav til kontroll og stabilitet samtidig som kroppens tyngdepunkt beveger seg. For deltaker A kan endringene i gange ses i sammenheng med evnen til lateral stabilitet. Den laterale stabiliteten ved gange bygger på en kombinasjon av kontroll av trunkus og stegbredde (Bauby & Kuo, 2000). Resultatene til deltaker A indikerer at hans gangfunksjon og balanse er påvirket av intervensjonen, i form av redusert stegbredde ved gange i normalt tempo.

### 5.3.2.4 Egenrapportering om opplevelse av endring

Begge deltakerne rapporterte om bedring av egenopplevd gangfunksjon etter intervensjonen. Deltaker A oppgav en verdi tilsvarende *moderat bedring*, mens deltaker B tilsvarende *bedre*. Deres opplevelser samsvarer kun delvis med resultatene fra de objektive

målingene av gange. Dette belyser kompleksiteten ved kartlegging av gange, hvor både fysiske, kognitive og psykiske faktorer spiller en rolle, og individet oppgaven og miljøet vil påvirke deltakernes opplevelse av egen gangfunksjon (Shumway-Cook & Woollacott, 2017). I likhet med egenrapportert opplevelse av endring av balanse, vil det også være begrensninger knyttet til spørreskjemaet og datainnsamlingen ved opplevelsen av endring av gangfunksjon.

En mulig årsak til at begge deltakerne hadde en opplevelse av *moderat bedring* og *bedre*, er at det intervensjonen indirekte har hatt fokus på gangfunksjon. Flere av tiltakene har bestått av delkomponenter for å bedre ulike sekvenser av gange. Det er også utfordrende å vurdere kliniske relevans, da det ikke er noe fasit på hvor stor bedring som villa ha vært vesentlig for den enkelte av deltakerne.

### 5.3.3 Smerte og fatigue

#### 5.3.3.1 Smerte

Begge deltakerne rapporterte om smerter i løpet av den totale perioden målingene ble gjennomført. Dette er funn som er forenlig med at personer med pes cavus ofte opplever smerter (Burns, Landorf, Ryan, Crosbie & Ouvrier, 2007). Deltaker A sin høyeste angitte verdi var 2 av 10 på NRS. Dette kan indikere at smertene var lette. Variasjonsbredden både ved baseline og under hele perioden totalt var på 2. Det kan tyde på at det var relativt lite variasjon i smertenes intensitet fra måling til måling. Deltaker A rapporterte om stabilt høyere verdier av smerte ved intervensjon sammenlignet med i oppfølgingsfasen. En mulig forklaring på dette kan være at behandlingen var intensiv og bestod av manuell mobilisering og tøyninger av strukturer med potensielt nedsatt mobilitet. Denne behandlingen kan ha medført et midlertidig ubehag. I oppfølgingsfasen rapporterte han om mindre smerte, og det kan være at tiltakene bidro til endrede biomekaniske forutsetninger som videre resulterte i mindre smerte.

Deltaker B rapporterte om varierende smerte ved baseline. Med en variasjonsbredde på 3 var det ikke mulig for deltakeren å oppnå en signifikant reduksjon av smerte. Dette fordi terskelen for -2SD tilsvarer -1, som ikke eksisterer på NRS. I intervensjonsfasen var resultatene sprikende, med en tydelig økning den åttende målingen. Ujevne målinger kan gjenspeile variasjon i deltakerens dagsform, eller skyldes at behandlingen har ført til biomekaniske eller nevromuskulære endringer som videre har gitt økte eller reduserte smerter.

Generelt kan smertene deltaker B rapporterte om understøttes av at han har tydelige feilstillinger i føtter og at økte smerter kan forekomme grunnet stor belastning på passive strukturer. Med bakgrunn i at fotortoser og spesialtilpasset fottøy er effektivt for å redusere og fordele fotsålens trykkbelastning (Burns et al., 2007), kan gjentatt testing samt intensiv behandling hvor deltakeren store deler av tiden var barfot påvirke opplevelsen av smerte.

Ingen av deltakerne hadde resultater som viste statistisk signifikans. Det er dermed lite indikasjon for at intervensjonen har hatt en tydelig effekt på deres opplevelse av smerte. Samtidig kan de endringene som er rapportert ha klinisk relevans. I denne studien er ikke deltakernes opplevelse av smerte en del av forskningsspørsmålet. Egenrapporteringen av smerte gjennom NRS har vært et supplement for å fange opp eventuelle feilkilder til endringer av gangfunksjon eller balanse. Med utgangspunkt i at smerte er et komplekst fenomen er det begrensninger knyttet til å innhente informasjon via et enkelt skjema som rapporterer én verdi på en skala. Likevel kan resultatene fra egenrapportering om smerte indikere at deltakerne ikke har hatt betydelige smerter som potensielt kunne påvirket resultatene ved målinger av gange og balanse.

### **5.3.3.2 Fatigue**

Deltaker A rapporterte om en relativt stabil opplevelse av fatigue ved baseline, med en variasjonsbredde på 1. I oppfølgingsfasen var de tre siste målingene stabile, og viser signifikant endring. Deltaker B rapporterte om en noe varierende opplevelse av fatigue ved baseline. Det gav en variasjonsbredde på 2. Samtlige målinger i intervensjonsfasen og oppfølgingsfasen hadde den samme verdien, og representerer et jevnt lavt nivå av fatigue. Resultatene i disse to fasene viser ingen signifikant endring. For at deltaker B skulle oppnådd en signifikant endring måtte han ha rapportert om fatigue tilsvarende verdien 0. Det tilsvarer absolutt ingen fatigue.

Med utgangspunkt i at fatigue er et sammensatt fenomen, er det ingen enkle forklaringer på deltakernes opplevelse av det. Det kan forstås som en todelt mekanisme, hvor fysisk aktivitet kan være en trigger for fatigue, samtidig som det har potensiale for å være med å redusere fatigue (Ramdharry, Thornhill, Mein, Reilly & Marsden, 2012). I denne studien har deltakerne potensielt fått et høyere aktivitetsnivå og dermed en større totalbelastning gjennom den intensive behandlingen og de gjentatte målingene. Dersom resultatene i denne studien ses

i sammenheng med dette, kan det tenkes at deltakerne har tålt den økte totalbelastningen godt, og at det muligens har bidratt til å øke deres kapasitet. Dette gjelder primært deltaker A, hvor resultatene var signifikante. En annen forklaring er at behandlingen har påvirket biomekaniske eller nevromuskulære endringer som har gitt bedret arbeidsøkonomi og redusert fatigue. Andre forhold som kan ha påvirket deres opplevelse av fatigue er at deltakerne opplevde gradvis mindre belastning ved gjennomføring av målingen, fordi de hadde opparbeidet seg erfaring med testene og visste hvilke krav som ble stilt.

I likhet med deltakernes opplevelse av smerte var målet med egenrapportering av opplevelse av fatigue å fange opp potensielle feilkilder for resultater knyttet til gangfunksjon og balanse, samt sikre hensynsfull oppfølging av deltakerne. Med utgangspunkt i studiens design og etiske betraktninger er det positivt at deltakerne ikke rapporterer om betydelig økt fatigue i løpet av perioden hvor målingene ble gjennomført. Generelt tyder resultatene på at hverken intervensjonen eller testsekvensene gav økende grad av fatigue utover i testperioden.

### **5.3.4 Mulige forklaringsmekanismer for endringer i gange og balanse**

I dette delkapitlet vil refleksjoner rundt mulige forklaringsmekanismer for endring i gange og balanse presenteres. Resultatene fra utfallsmålene kan ikke benyttes direkte til å forklare årsakene til endringene. Spesifikke tester av blant annet kraft, muskellengde, muskelstyrke og bevegelighet kunne gitt utfyllende informasjon for å si noe om årsakene til endring i denne studien. Det er generelt svært mange faktorer som kan påvirke evnen til balanse og gange (Bassoe Gjelsvik & Syre, 2016; Horak, 2006; Shumway-Cook & Woollacott, 2017). Sett i lys av teoretiske perspektiver om CMT, balanse og gangfunksjon (i delkapittel 2.1, 2.2 og 2.3) og beskrivelsene av den individualiserte behandlingen av deltakerne i denne studien, kan resultatene i denne studien forklares med endringer av flere ulike forhold. Det omfatter både resultatene som indikerer funksjonsforbedring, samt de resultatene hvor det er stor variasjon i målingene, og resultatene som viser manglende tegn til forbedring etter intervensjonen. Resultatene kan skyldes endringer av biomekaniske, motoriske og sensoriske forhold, og det er vesentlig å anerkjenne den gjensidige påvirkningen disse forholdene har på hverandre (Shumway-Cook & Woollacott, 2017). Resultatene kan også skyldes psykologiske forhold, samt forhold knyttet til å motta behandling og delta i et

forskningsprosjekt. I tillegg er det også andre faktorer som kan forklare resultatene til deltakerne i denne studien.

#### **5.3.4.1 Biomekaniske og motoriske forhold**

Endringer av gange og balanse kan ses i sammenheng med biomekaniske forhold. En viktig forutsetning for å opprettholde postural kontroll er en hensiktsmessig plassering av kroppsdeler i forhold til hverandre slik at akseforholdene legger til rette for god rekruttering av muskelkraft (Shumway-Cook & Woollacott, 2017). Kvaliteten på understøttelsesflaten, det vil si føttene, er ansett som en sentral biomekanisk faktor for balanse. Eventuelle begrensninger i størrelse, muskelstyrke, mobilitet, smerte eller motorisk kontroll av føttene vil påvirke balansen (Tinetti, Speechley & Ginter, 1988). Biomekaniske forhold knyttet til bevegelsesutslag i føtter og ankler, samt evne til kraftutvikling vil danne grunnlag deltakernes stabilitetsgrenser (Horak, 2006). Endringer av motoriske forhold som evnen til å utvikle muskelkraft kan også være en forklaringsmekanisme. Ved CMT kan pareser være en del av sykdomsbildet, men svakhet i muskulatur kan også skyldes endringer av akseforhold knyttet til ubalanse mellom agonist og antagonist, som vil resultere i vansker med å rekruttere kraft (Shumway-Cook & Woollacott, 2017). Ved å fasilitere til en hensiktsmessig utførelse med gode akseforhold for rekruttering av muskelkraft, kan de motoriske ressursene som er tilgjengelig potensielt benyttes mer optimalt. En mulig forklaring på resultatene som indikerer forbedring av balanse og gangfunksjon er at behandlingsintervensjonen har påvirket disse nevnte forholdene positivt. Resultatene som indikerer manglende bedring, kan også forklares med potensielt økt mobilitet i ankler og føtter. Det kan tenkes at endrede biomekaniske forhold kan gi en opplevelse av økt instabilitet. Økt mobilitet gir muligheter for en potensielt mer hensiktsmessig justering av balanse, samt bedret fotavvikling ved gange. Det kan imidlertid hende at intervensjonens varighet har begrenset deltakerne i å etablere disse nye strategiene. Økt varighet på intervensjonen, og en ekstra oppfølgingsfase en stund etter endt intervensjon kunne gitt kunnskap om dette.

#### **5.3.4.2 Sensoriske forhold**

Endringer i deltakernes balanse og gangfunksjon kan ses i sammenheng med sensorisk funksjon. Det kan tenkes at deltakernes evne til å kontinuerlig vekte sensorisk informasjon

har blitt påvirket av behandlingen. Potensielt kan bedret evne til balanse være et resultat av redusert avhengighet av visuelle strategier, på bakgrunn av økt vektning av somatosensorisk informasjon fra ankler og føtter. Ved økt avhengighet av visuell informasjon, som er vanlig hos personer med CMT (van der Linden et al., 2010), er det vist å være naturlig å skyve hodet frem og vende blikket ned mot føttene (Bassoe Gjelsvik & Syre, 2016). Denne endringen av holdning og akseforhold for hode og nakke vil videre påvirke vestibularsystemet. Med utgangspunkt i patologiske mekanismer ved CMT er det naturlig å tenke at det visuelle og det vestibulære systemet er intakt, og at det primært er den somatosensoriske funksjonen som er affisert. Samtidig er hodets stilling sentral ved postural kontroll, og dersom hodet blir fiksert gjennom kompensatoriske strategier, kan det potensielt bidra med mindre informasjon fra det vestibulære systemet. Det er vist at friske personer som står på et solid underlag i godt opplyste omgivelser stoler hovedsakelig på somatosensorisk informasjon (Horak, 2006). I kontrast til det, vil den visuelle og den vestibulære informasjonen bli mer sentral når de står på en ustabil overflate (Horak, 2006). En mulig forklaringsmekanisme for endringer av gange og balanse er knyttet til at fysioterapibehandlingen har påvirket deltakernes indre modeller, og dermed skapt økt representasjon av for eksempel føttene.

#### **5.3.4.3 Psykologiske forhold**

Psykologiske faktorer som stress og engstelse for å falle, kan også være med å forklare resultatene i denne studien. Stress kan påvirke evnen til å opprettholde balanse, og det er evidens for at samspillet mellom nevroendokrine og psykologiske faktorer kan ha en signifikant påvirkning av postural kontroll (Saman, Arshad, Dutia & Rea, 2020). Det er også indikasjon for at personer med redusert sensorisk funksjon er mer sårbare for stress og sammensatte oppgaver. Dette er på grunn av at de har redusert adaptiv kapasitet som sikrer kontinuerlig postural kontroll, og at de dermed bruker en større del av sin kognitive kapasitet på å opprettholde balansen (Manor et al., 2010). Kognitive strategier viser til et bevisst forhold til å skulle opprettholde balanse. Det kan gi en endring fra en automatisk regulering av balansen som primært foregår i underbevisstheden, til en økt bevissthet til å justere og dermed kognitivt regulere balansen. Ved økende krav til postural kontroll kreves det også mer kognitive ressurser. Dersom oppmerksomheten er rettet mot en sekundær oppgave som å orientere seg i en by, kan det være den resterende kognitive kapasiteten til å ivareta postural kontroll være begrenset (Horak, 2006). Det er også påvist at evnen til balanse kan påvirkes av

humør og sinnstemning (Bolmont, Gangloff, Vouriot & Perrin, 2002; Kitaoka, Ito, Araki, Sei & Morita, 2004). Dette kan gi indikasjon for at deltakernes motivasjon kan ha gitt utslag på resultatene. Det kan omfatte alt fra en følelse av å være lei av gjentatte målinger i flere uker etter hverandre, til å ha konkurranseinstinkt og ha lyst til å bevise at intervensjonen har hatt effekt.

Engstelse for fall vil også påvirke hvordan en person beveger seg. Den indre representasjonen av stabilitetsgrenser vil danne grunnlag for valg av bevegelsesstrategier for å opprettholde likevekt. I likhet med andre personer med balanseforstyrrelser kan denne indre modellen til deltakerne være forstyrret, og det kan tenkes at det begrenser deres bevegelsesmønster (Horak, 2006).

#### **5.3.4.4 Behandlings- og forskningsrelaterte forhold**

I drøftingen av mulige forklaringer på resultatene er det også relevant å vurdere den generelle treningseffekten av å gjennomføre gjentatte målinger. En mulighet er at deltakerne har fått en viss forbedring av resultater utelukkende av å ha gjennomført testene to ganger i uken i seks uker. En annen faktor som kan bidra til å forklare resultatene er placebo-effekten. Placebo-effekten er den virkningen som oppstår ved behandling som skyldes at deltakerne hadde forventninger om et godt resultat. Det er klinisk evidens for at placebo-effekten kan ha betydningsfull terapeutisk effekt (Finniss, Kaptchuk, Miller & Benedetti, 2010). I denne studien kan det tenkes at deltakerne hadde ekstra forventninger med bakgrunn i at de var deltakere i et forskningsprosjekt. En tredje faktor som kan være med å forklare resultatene er fysioterapeutens rolle. Den terapeutiske relasjonen mellom pasient og fysioterapeut er ansett å være en sentral for behandlingen (Thornquist, 2009). Det er evidens for at fysioterapeuter selv mener at den terapeutiske relasjonen har stor betydning for kliniske resultater (Stenmar & Nordholm, 1994), og dette støttes av studier som viser positiv sammenheng mellom gode terapeutiske relasjoner og pasienttilfredshet (Hush, Cameron & Mackey, 2011), gjennomføring av behandling (Schönberger, Humle, Zeeman & Teasdale, 2006) og kliniske utfall (Ferreira et al., 2013; Fuentes et al., 2014; Hall, Ferreira, Maher, Latimer & Ferreira, 2010).



### 5.3.5 Drøfting av intervensjon og nevroplastisitet

I denne delen av diskusjonskapitlet blir potensielle sammenhenger mellom intervensjonen og prinsippene for nevroplastisitet løftet frem. Intervensjonen i denne studien er intensiv. Begrepet intensiv beskriver noe som foregår, eller utføres med, stor og konsentrert innsats (Det norske akademis ordbok, u.å.). Kleim og Jones (2008) fremhever at intensitet er viktig for nevroplastisitet, men som belyst tidligere er begrepet ikke tydelig definert. De referer til ulike kilder som angir ulike variabler av intensitet. Intensitet i denne studien viser til hyppigheten og varigheten på øktene, samt kravet om fokusert oppmerksomhet ved behandling. Det samsvarer til en viss grad med definisjonene i studiene Kleim og Jones har referert til, hvor Raymer et al. (2007) bruker intensitet om hyppighet på øker, og Luke et al. (2004) og Kleim et al. (2002) om treningsvolum. Deltakerne i denne studien gjennomførte ti økter i løpet av tolv dager, hvor hver økt hadde en varighet på 80-90 minutter. I behandlingen var det også fokus på å gjennomføre mange repetisjoner, noe som også fremheves som en sentral faktor for å oppnå bedring av funksjon gjennom nevroplastiske endringer (Kleim & Jones, 2008).

Intervensjonen var også individualisert, som innebærer at tiltakene ble tilpasset den enkeltes funksjonsnivå. Denne individualiseringen kan ses i sammenheng med flere av prinsippene for nevroplastisitet. Intervensjonen i denne studien er basert at funksjon er bruksavhengig, jamfør de to første prinsippene «use it or lose it» og «use it and improve it» (Kleim & Jones, 2008). Det at behandlingen er individualisert gir rom for at deltakerne fikk trene på akkurat de funksjonene de hadde behov for – enten med mål om å ikke miste den aktuelle funksjonen, eller med mål om å forbedre den. Potensielt har terapeutene gitt deltakerne mulighet til nye bevegelseserfaringer, gjennom fasilitering til spesifikke bevegelser ved bruk av hands-on-teknikker. Slike bevegelseserfaringer vil omfatte både sensoriske og motoriske forhold, som muligens kan åpne for et rikere bevegelsesmønster. Det kan tenkes at deltakernes habituelle bevegelsesmønster er et resultat av sekundært tap av funksjon grunnet kompensatoriske strategier, i motsetning til primær affeksjon ved patologiske prosesser. Gjennom en grundig undersøkelse av den enkelte deltakers ressurser samt en kontinuerlig analyse av bevegelsesmønsteret, vil denne intervensjonen potensielt føre til økt funksjon på grunn av endret ressursbruk.

Et annet prinsipp som også er forankret i den individualiserte intervensjonen er prinsippet om spesifisitet (Kleim & Jones, 2008). Det handler om å trene spesifikt på akkurat

det man ønsker å bli bedre til. Det kan argumenteres for at intervensjonen og behandlingstiltakene i denne studien var spesifikt rettet mot gange og balanse, og at det kunne medføre en forventet bedring av disse funksjonene. På den andre siden kan det tenkes at utfallsmålene ikke var egnet for å fange opp den potensielle funksjonsforbedringen. I begge deltakernes behandlinger var det mål om å øke mobiliteten i føtter og ankler for å oppnå en bedre fotavvikling og økt evne til rekruttering av kraft, og dermed skape en potensiell mer effektiv gange.

## **5.4 Styrker og begrensninger ved studien**

Det er flere metodologiske utfordringer ved gjennomføring av kliniske studier som undersøker fysioterapibehandling. Ulike metoder frembringer ulike typer kunnskap, og det vil være begrensninger i ethvert design knyttet til å forklare kompleksiteten i fysioterapi (Brean, 2013). Forskningsspørsmålet i denne studien etterspør kunnskap om effekt av tiltak. Det foretrukne designet ville være en randomisert kontrollert studie (Helsebiblioteket.no, 2016). Randomiserte kontrollerte studier stiller imidlertid krav til standardisering av intervensjon, randomisering av deltakere og eventuell blinding. I denne studien var hensikten derimot å undersøke en individualisert intervensjon for en heterogen pasientgruppe. Utvalget bestod av tilfeldige representanter fra en populasjon med ulike typer CMT, med stor variasjon i alvorlighetsgrad, symptomer, utfall og funksjonsnivå. Studiens design, SSED, er spesielt egnet for å undersøke om personer med en sjelden diagnose har effekt av en individuelt tilpasset behandling (Carter & Lubinsky, 2015). En styrke ved denne studien er at den vurderer effekten av en fysioterapipraksis som faktisk eksisterer, og at designet ivaretar en tilnærming som er nær mange fysioterapeuters kliniske hverdag.

### **5.4.1 Designet**

En styrke ved SSED er at et lite antall deltakere gir mulighet for tett oppfølging gjennom de ulike fasene. Det gir et bredt grunnlag for å vurdere effekten av behandlingen for den enkelte. Få deltakere, kombinert med at intervensjonen er individualisert, gir også et godt utgangspunkt for ivaretagelse av de som deltar. En svakhet er at utvalgsstørrelsen derimot begrenser potensialet for å generalisere resultatene (Nourbakhsh & Ottenbacher, 1994). Samtidig kan denne studien benyttes som et pilotprosjekt, eller som en del av en større

samling av flere SSED-studier som totalt kan frembringe kunnskap om individualisert behandling for en heterogenpopulasjon med en sjelden nevromuskulær tilstand.

Denne single subject experimental design-studien har et ABA-design. Resultatene gir indikasjoner for at det er intervensjonen, og ikke andre faktorer, som er årsaken til endringen (Krasny-Pacini & Evans, 2018). Noe som kunne ha styrket denne studien ytterligere er en ekstra oppfølgingsfase senere i forløpet. Ved et ABAA-design vil resultatene gi indikasjoner for om effekten vedvarer, og om det kan ha hatt en overføringsverdi til andre daglige aktiviteter (Zhan & Ottenbacher, 2001).

### **5.4.2 Utvalget**

Utvalget bestod av to personer som oppfylte samtlige inklusjonskriterier. Det er en styrke at det var brede inklusjonskriterier samt kun ett eksklusjonskriterium. Det åpnet for at variasjonen i populasjonen kunne bli representert i studien. Med bakgrunn i personer med CMT fra hele landet kan søke om 2-ukers opphold, ble det gjort et strategisk valg i rekrutteringsprosessen. Av de som hadde fått innvilget 2-ukers opphold ved NMK ble to personer med geografisk tilhørighet til Tromsø først forespurt om deltakelse i prosjektet. Dette av praktiske årsaker knyttet til gjennomføring av studien. Rekrutteringen gjorde dermed at utvalget ikke var helt tilfeldig. Samtidig er det lite trolig at den geografiske tilhørigheten skulle ha tydelige innvirkninger på resultatene av studien.

Ved å se på deskriptive faktorer som kjønn, alder og hovedtype av CMT er utvalget tilsynelatende homogent. Deltakerne er menn, og variasjonsbredden på alderen er kun fire år. Begge har CMT type 1, men den ene har type 1A og den andre har 1E. Funksjonsnivået til deltakerne representerer et bredere spekter, hvor den ene deltakeren hadde betydelig større utfordringer knyttet til balanse og gangfunksjon enn den andre. Siden studien undersøker effekten av intervensjonen for den enkelte deltaker og ikke sammenligner de med hverandre, har det ulike funksjonsnivået minimal betydning for resultatet. Det kan imidlertid styrke antakelsen om at det var intervensjonen som gav effekt, basert på at begge oppnådde bedring til tross for ulike forutsetninger (Kazdin, 2011).

### 5.4.3 Intervensjonen

En sentral styrke ved intervensjonen ved SSED er at den er individualisert. Dette gir mulighet for at hver enkelt deltaker får den mest optimale behandlingen basert på sine personlige ressurser og utfordringer. Det er også en styrke at studiens intervensjon ble gjennomført slik som den gjøres i vanligvis praksis ved Nevromuskulært kompetansesenter. I tillegg ble den utført av fysioterapeuter som ikke har direkte tilknytning til forskningsprosjektet. I de ukene hvor målingene foregikk var det ingen kommunikasjon eller samhandling mellom fysioterapeutene som utførte behandlingen og forskningsleder som gjennomførte målingene. Forskningsleder fikk dermed ikke innsikt i hvilke tiltak som ble gjort før etter endt oppfølgingsfase. Dette for å unngå å være i en dobbeltrolle, og at resultatene kunne blitt påvirket.

Til tross for at behandlingstilnærmingen ved 2-ukers oppholdet er beskrevet generelt, og hver enkelt deltakers individuelle intervensjon spesielt, vil det være en svakhet at den individuelle behandlingen ikke er detaljert beskrevet og utføres helt likt hver gang. Dette er en metodisk svakhet knyttet til studiens reproduserbarhet (Krasny-Pacini & Evans, 2018). Det vil imidlertid alltid være utfordrende å standardisere en fysioterapibehandling, da dette foregår som en samhandling mellom terapeut og pasient. Den terapeutiske relasjonen, og den verbale og kroppslige samhandlingen vil også kunne påvirke resultatet (Thornquist, 2018).

Med utgangspunkt i teori om plastisitet og potensiale for endret funksjon kan intervensjonens varighet være en begrensning. To uker er en relativt kort periode med tanke på å kunne forvente bedring av funksjon. Samtidig vil intervensjonens intensitet til en viss grad kunne veie opp for dette.

### 5.4.4 Målingene

En utfordring ved SSED er at deltakerne skal måles ved bruk av de samme testene. Dette til tross for eventuelle variasjoner i funksjonsnivå og målsetninger for behandlingen for den enkelte deltaker. Det stiller krav til at testene er tilstrekkelig sensitive for ulike funksjonsnivåer, og at deltakerne ikke oppnår tak- eller gulveffekt. Testene skal også bestemmes før deltakerne er inkludert. Dermed er begrunnelsen for valg av tester basert på at de er egnet for å måle elementer ved gangfunksjon og balanse. I denne studien gjennomførte begge deltakerne samtlige tester ved hver måling. Dette til tross for at noen av oppgavene var

svært krevende, eksempelvis ved at deltaker B hadde store vansker med å stå med lukkede øyne, samt å stå på ett bein.

Det er en styrke at det har blitt gjennomført gjentatte målinger. Hver måling har imidlertid stor innvirkning på tolkningen av resultatet. Stor variasjonsbredde ved baseline gir stort standardavvik, og gjør det vanskeligere å oppnå statistisk signifikante resultater. Det at hver måling har stor innvirkning på tolkningen av resultatet er en utfordring særlig knyttet til målinger av balanse. Målingene ved baseline skal være stabile uten tydelig tendens til forbedring eller forverring for å kunne anvende 2SD-band-metoden for analyse (Horner et al., 2005). Med utgangspunkt i at både deltaker A og B ikke oppfylte dette kravet ved flere av testene, er det indikasjoner for at det burde vært gjennomført flere målinger ved baseline. Dette kunne gitt et mer presist resultat, og et bedre utgangspunkt for å analysere målingene i de påfølgende fasene. Valget av fire målinger ved baseline ble gjort med etiske hensyn for å hindre unødvendig belastning for deltakerne. I planleggingen av forskningsprosjektet er det vanskelig å vite hvor mange målinger som må gjøres for å få en stabil baseline. Dette kunne det ha blitt tatt bedre høyde for i dette prosjektet. Samtidig er en liten grad av variasjon ved baselinemålinger normalt og gjenspeiler en normalvariasjon i utførelse av bevegelser (Portney & Watkins, 2015).

En svakhet i denne studien er at deltaker B kun gjennomførte 10 av 12 planlagte målinger. Årsaken til dette var et sykdomsforløp som krevde sykehusinnleggelse, hvor årsaken vurderes å være uavhengig av deltakelse i denne studien. Ved forskning som inkluderer mennesker vil det alltid være en risiko for å ende opp med ufullstendige resultater. Det er imidlertid positivt at han har seks målepunkter etter baseline som utgangspunkt for å vurdere effekt av intervensjon.

En styrke ved denne studien er at samtlige målinger ble utført i samme lokale og med det samme utstyret. Testprotokollen ble fulgt, og det tekniske utstyret fungerte som det skulle. Ved Mini-BESTest og to minutter gangtest ble manuell tidtaking benyttet. Dette kan ha gitt små variasjoner i tid, og dermed hatt påvirkning på resultatene. Dette kan i særlig grad gjelde en gjennomføring av Timed Up & Go (TUG) i den ene delsekvensen i Mini-BESTest.

### 5.4.5 Studiens validitet og reliabilitet

Ved vurdering av studiens validitet, drøftes både interne og eksterne faktorer. Intern validitet refererer til om studiens resultater er gyldige og sanne, og om målingene faktisk blir gjort på det de er ment å måle (Bjørndal & Hofoss, 2004). Studiens interne validitet belyser i hvilken grad det er sannsynlig at effekten har oppstått som et resultat av intervensjonen, og ikke som en konsekvens av tilfeldigheter (Polit & Beck, 2020). I denne studien benyttes 2SD-band-metoden for å kompensere for at resultatene ikke skyldes andre ytre faktorer eller er har oppstått på grunn av tilfeldigheter. Det ble også benyttet flere utfallsmål for å fange opp ulike elementer ved deltakernes gangfunksjon og balanse. Det er en svakhet at ingen av testene er validert spesifikt for personer med CMT. Dette kan ses i sammenheng med at diagnosen er sjelden. Imidlertid er to minutter gangtest og Mini-BESTest vurdert å være valide for personer med nevrologiske tilstander (Potter & Brandfass, 2015; Rossier & Wade, 2001), og maksimal steglengdetest er valid for personer med hjerneslag (Ng et al., 2018). Zebris trykkplattform er også et valid måleinstrument for statisk balanse (Gregory & Robertson, 2017) og ganganalyse (Rudisch et al., 2021). Det er også indikasjoner på at NRS er mer valid og har andre styrker sammenlignet med andre skaler (Chanques et al., 2010; Hjermstad et al., 2011; Jensen & Karoly, 2011; Thong, Jensen, Miró & Tan, 2018).

Ekstern validitet handler om resultatene har overføringsverdi og er av praktisk betydning (Bjørndal & Hofoss, 2004). Studiens eksterne validitet representerer i hvilken grad resultatene kan generaliseres (Polit & Beck, 2020). Med utgangspunkt i at resultatene ikke kan generaliseres ved dette studiedesignet, er en vurdering av ekstern validitet mindre relevant sammenlignet med ved større studier. Likevel er det positivt for overføringsverdien at studien har flere enn én deltaker samt at utvalget ble gjort tilfeldig (Backman, Harris, Chisholm & Monette, 1997). Den detaljerte beskrivelsen av deltakerne er også fordelaktig ved sammenligning med andre studier, eller for overføringsverdi til andre pasienter med lignende funksjonsnivå (Logan, Hickman, Harris & Heriza, 2008). I vurdering av overføringsverdi til andre situasjoner eller utvalg, vil det alltid være relevant å drøfte hvilke forhold som tilsynelatende bør være like for å kunne forvente den samme effekten. Til tross for at personer har en felles diagnose eller like symptomer, kan de respondere ulikt på en intervensjon. I klinisk praksis foregår samhandlingen mellom terapeut og pasient, og deres tidligere erfaringer og opplevelser vil forme situasjonen (Thornquist, 2018). Faktorer hos terapeuten, pasienten og i konteksten de møtes i, utgjør kompleksiteten i fysioterapipraksis. Med bakgrunn i at menneskelig atferd er dynamisk, kan ingen intervensjoner replikeres nøyaktig –

uavhengig av hvilket studiedesign som anvendes. Resultatene i denne studien blir dermed eksempler på hvordan intensiv og individualisert fysioterapibehandling kan påvirke balanse og gangfunksjon for voksne personer med CMT.

Reliabilitet handler om studien er pålitelig. Det viser til hvilken grad målingene er nøyaktig og om de er korrekt utført (Polit & Beck, 2020). I denne studien ble det utarbeidet en detaljert testprotokoll (vedlegg nr. 4) som inneholdt rekkefølge på tester, fremgangsmåte og instruksjoner for hver enkelt deloppgave i samtlige teser, hvilket utstyr som skulle brukes, samt scoringsskjema. Målingene ble utført så likt som mulig hver gang, men det vil naturligvis være små variasjoner.

Reliabiliteten til målingene av postural kontroll med bruk av trykkplattform kunne vært bedret gjennom å øke varigheten i stående (Carpenter et al., 2001). Det kunne også vært større krav til standardisering, med for eksempel krav til blikkfiksering på et punkt og armer plassert på hofter. Det er vist sammenheng mellom øyebevegelser og postural svai (Bonnet, Davin, Hoang & Baudry, 2019), og det kan dermed indikere at selv små variasjoner i situasjonen kan gi utslag på målingene. Det er også gjort analyser som antyder at målinger av CoP som svaihastighet (CoP average velocity) og svaiareal (95 % confidence ellipse area) bør gjennomføres i 60 sekunder minimum fem ganger for å oppnå et akseptabelt nivå av reliabilitet (Doyle, Hsiao-Weckslers, Ragan & Rosengren, 2007). Til tross for at Mini-BESTest er vurdert å være reliabel for personer med nevrologiske tilstander (Potter & Brandfass, 2015), er det begrensninger knyttet til den ordinale poengskalaen. Det er vist at Mini-BESTest har meget god reliabilitet for test-retest ved vurdering av personer med forøkt fallrisiko. Denne vurderingen er imidlertid gjort på bakgrunn av to målinger med to dagers mellomrom (Hamre, 2014).

Gode funksjonstester og utfallsmål er en grunnleggende forutsetning for å kunne stole på resultater fra forskning og i klinisk praksis. Det stiller krav til at de er både reliable og valide, og er sensitive for å fange opp eventuelle endringer ved vurdering av effekt av behandling. I en studie hvor måleegenskapene til 22 kliniske tester av balanse ble undersøkt, ble det funnet moderate eller begrensede nivåer av evidens for de fleste av måleegenskapene til verktøyene, samt at det var minimal informasjon om sensitivitet for endring (Saether, Helbostad, Riphagen & Vik, 2013). Det er et paradoks når det er disse testene som benyttes for å vurdere om en behandling har effekt eller ikke. I motsetning til målinger av andre fysiske ferdigheter som utholdenhet, maksimal styrke eller hurtighet, kan det tenkes at

prestasjoner knyttet til balanse i større grad er ujevne. Basert på kompleksiteten i postural kontroll, med de små marginene og at det handler om å «være i balanse, eller ikke», er det naturlig å forvente at resultatene varierer.

## 5.5 Betydninger for klinisk praksis og anbefalinger for videre forskning

Til tross for at resultatene fra denne studien ikke kan overføres direkte til andre pasienter, kan studien likevel bidra med ny erfaring og kunnskap som kan være nyttig i fysioterapeuters kliniske hverdag. I tillegg kan den være med å danne utgangspunkt for videre forskning på området. Det er trolig stor variasjon knyttet til innhold i funksjonsundersøkelser og bruk av standardiserte tester i ulike kliniske praksiser. Likevel er en naturlig antakelse at det ikke gjennomføres like mange målinger i vanlig praksis, som det stilles krav til ved gjennomføring av en studie med SSED. Dersom deltaker A og B ikke hadde vært med i studien, men heller vært pasienter i en tilfeldig klinisk praksis, kan det tenkes at det kun ble gjennomført én testsekvens ved oppstart og eventuelt én sekvens med re-testing etter en bestemt periode. Da hadde ikke innsikten i variasjonen i målingene vært til stede. Gjentatte testsekvenser har gitt verdifull anerkjennelse av den potensielt naturlige variasjonen i prestasjoner. Denne studien kan dermed bidra til å fremme ny bevissthet hos fysioterapeuter når det gjelder undersøkelse og testing av balanse.

En annen refleksjon knyttet til testing i klinisk praksis og vurdering av pasienters funksjonsnivå, er det som betegnes som *økologisk validitet*. Økologisk validitet viser til om undersøkelsen gjennomføres under betingelser som ligner situasjonen som oppgaven er ment å si noe om (Kihlstrom, 2021). Det vil unektelig være store forskjeller ved testing av postural kontroll gjennomført med fokusert oppmerksomhet i et rom med god belysning og på fast underlag med en fysioterapeut til stede, sammenlignet med å kunne opprettholde postural kontroll på vei til toalettet gjennom en mørk gang like etter å ha våknet fra dyp søvn. Med utgangspunkt i at evnen til postural kontroll er grunnleggende for selvstendighet i hverdagen og deltakelse i samfunnet, foregår denne kontinuerlige justeringen av kroppens posisjon oftest i kombinasjon med funksjonelle gjøremål. Mennesker har behov for tilstrekkelig balanse *samtidig* som de kler på seg genseren, går i butikken for å handle eller tar bussen til jobb. Denne refleksjonen er en påminnelse om kompleksiteten i hvordan kroppen brukes, og at



klirikere bør være ydmyke ved vurdering av en pasients funksjonsnivå kun basert på undersøkelser i tilrettelagte situasjoner og omgivelser. I tillegg vil det være relevant å vurdere andre metoder for innhenting av dyptgående opplevelser og erfaringer av balanse.

Denne studien er også med på å belyse at balanse kan skille seg ut fra andre fysiske ferdigheter og kapasiteter. Det er forventet at naturlige variasjoner i dagsform kan påvirke prestasjoner ved tester av for eksempel utholdenhet, hurtighet og maksimal styrke. Samtidig kan det være en generell antakelse om at resultatene vil være mer stabile ved 6 minutter gangtest, 10 meter gangtest eller 5 x reise og sette seg, enn ved balansetester. Ved test av ettbeinsstående er det ikke usannsynlig at en kan forbedre prestasjonstiden fra 3 sekunder på første forsøk til 7 sekunder på andre forsøk, noe som tilsvarer en forbedring på mer enn 100%. Det er også et paradoks at de balansetestene som benyttes for å vurdere effekt av behandling i studier, i svært liten grad er undersøkt for å være sensitive for endring (Saether et al., 2013).

En annen refleksjon er knyttet til behovet for videre trening eller fysioterapi. Det er allment kjent at «trening er ferskvare», og at det kreves kontinuerlig trening og aktivitet for å oppnå effekt (Bahr, 2009). Hovedmålet med intervensjonen i denne studien var å optimalisere bevegelsesstrategier, basert på de gjenværende motoriske og sensoriske ressursene hos den enkelte deltaker. Dette innebar endring av bevegelsesmønstre. På den ene siden kan det være svært krevende å endre slike vaner. Gangmønstre og strategier for å opprettholde balanse er dypt implementert i hver enkeltes bevegelsesmønster. Ved endring av disse forholdene er det trolig avgjørende at personen er motivert, oppmerksom og bevisst på egen kropp, og har overskudd til å intensivt jobbe med denne endringsprosessen. På den andre siden kan dette åpne for spørsmål rundt behovet for kontinuerlig trening ved slike endringer. Kan det å etablere nye bevegelsesstrategier sammenlignes med å for eksempel opprettholde maksimalt oksygenopptak eller 1RM i knebøy? Er det behov for kontinuerlig trening av bevegelsesstrategier i all fremtid? Dersom en person evner å skape endring over en viss periode, kan det kanskje tenkes at det nye mønsteret er etablert, og at det ikke er et like tydelig behov for kontinuerlig trening resten av livet.

Denne studien er også med på å fremheve at fysioterapeuter har svært begrenset forskningsbasert evidens å legge til grunn for valg av behandling for pasienter med CMT. Det er et betydelig behov for flere studier med et større antall deltakere og høy metodisk kvalitet. Studier som skiller de ulike undergruppene av CMT ville også bidratt til økt kunnskap om de

kliniske fenotypene. Det ville også vært nyttig å gjennomføre studier med lenger oppfølgingsfase. Studier med metoder som er forankret i andre vitenskapsteoretiske perspektiver vil også kunne bidra med annen kunnskap. Kvalitative studier kan gi mer utfyllende beskrivelser av pasienters og eventuelt fysioterapeuters opplevelser, og bidra til økt forståelse av eventuelle endringsprosesser.

## 6 Konklusjon

Denne studien undersøkte om to uker med intensiv og individualisert fysioterapi påvirket gangfunksjon og balanse hos voksne personer med Charcot-Marie-Tooth (CMT) sykdom. De to deltakernes resultater fra ulike gang- og balansetester indikerer at intervensjonen i noen grad påvirket deres evne til gange og balanse. Begge har fått statistisk og klinisk signifikante resultater på et eller flere av utfallsmålene, men målingene har også vært preget av variasjon. Resultatene for deltaker A indikerer at intervensjonen bidro til å redusere stegbredden ved gange i normalt tempo, samt noe bedring av flere utfallsmål knyttet til balanse. Resultatene for deltaker B var generelt noe mer varierende, og det er derfor utfordrende å vise til at intervensjonen har hatt effekt. Begrensninger i studiedesignet og et lite antall deltakere, gjør at resultatene fra denne studien ikke kan generaliseres til andre personer med CMT. Med utgangspunkt i at det ikke eksisterer noe kurativ behandling, at fysioterapi er en sentral del av symptombehandlingen, og at det er svært begrenset forskningsbasert evidens for individualisert fysioterapi, kan resultatene likevel være interessante og av verdi for klinisk praksis. Det er nødvendig med flere og større studier for å evaluere denne typen fysioterapibehandling til personer med CMT.

## Referanseliste

- Abresch, R. T., Carter, G. T., Han, J. J. & McDonald, C. M. (2012). Exercise in neuromuscular diseases. *Phys Med Rehabil Clin N Am*, 23(3), 653-673. 10.1016/j.pmr.2012.06.001
- Alghadir, A. H., Anwer, S., Iqbal, A. & Iqbal, Z. A. (2018). Test-retest reliability, validity, and minimum detectable change of visual analog, numerical rating, and verbal rating scales for measurement of osteoarthritic knee pain. *J Pain Res*, 11, 851-856. 10.2147/jpr.S158847
- Andersen, L. K., Knak, K. L., Witting, N. & Vissing, J. (2016). Two- and 6-minute walk tests assess walking capability equally in neuromuscular diseases. *Neurology*, 86(5), 442-445. 10.1212/wnl.0000000000002332
- Andriacchi, T. P., Ogle, J. A. & Galante, J. O. (1977). Walking speed as a basis for normal and abnormal gait measurements. *Journal of Biomechanics*, 10(4), 261-268. [https://doi.org/10.1016/0021-9290\(77\)90049-5](https://doi.org/10.1016/0021-9290(77)90049-5)
- Andries, A., van Walsem, M. R. & Frich, J. C. (2020). Self-reported physical activity in people with limb-girdle muscular dystrophy and Charcot-Marie-Tooth disease in Norway. *BMC Musculoskelet Disord*, 21(1), 235-235. 10.1186/s12891-020-03246-w
- Anens, E., Emtner, M. & Hellström, K. (2015). Exploratory study of physical activity in persons with Charcot-Marie-Tooth disease. *Arch Phys Med Rehabil*, 96(2), 260-268. 10.1016/j.apmr.2014.09.013
- Anziska, Y. & Inan, S. (2014). Exercise in neuromuscular disease. *Semin Neurol*, 34(5), 542-556. 10.1055/s-0034-1396008
- Anziska, Y. & Sternberg, A. (2013). Exercise in neuromuscular disease. *Muscle Nerve*, 48(1), 3-20. 10.1002/mus.23771
- Atkinson, H. L. & Nixon-Cave, K. (2011). A Tool for Clinical Reasoning and Reflection Using the International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF) Framework and Patient Management Model. *Physical Therapy*, 91(3), 416-430. 10.2522/ptj.20090226
- Azevedo, H., Pupe, C., Pereira, R. & Nascimento, O. J. M. (2018). Pain in Charcot-Marie-Tooth disease: an update. *Arq Neuropsiquiatr*, 76(4), 273-276. 10.1590/0004-282x20180021
- Backman, C. L., Harris, S. R., Chisholm, J. A. & Monette, A. D. (1997). Single-subject research in rehabilitation: a review of studies using AB, withdrawal, multiple baseline, and alternating treatments designs. *Arch Phys Med Rehabil*, 78(10), 1145-1153. 10.1016/s0003-9993(97)90142-8
- Bahr, R. (2009). *Aktivitetshåndboken: fysisk aktivitet i forebygging og behandling*: Helsedirektoratet.
- Barnes, M. P. & Good, D. C. (2013). *Neurological rehabilitation Handbook of clinical neurology*.
- Bassoe Gjelsvik, B. E. & Syre, L. (2016). *The Bobath Concept in Adult Neurology*. NEW YORK: NEW YORK: Thieme Medical Publishers, Incorporated.
- Bauby, C. E. & Kuo, A. D. (2000). Active control of lateral balance in human walking. *Journal of Biomechanics*, 33(11), 1433-1440. [https://doi.org/10.1016/S0021-9290\(00\)00101-9](https://doi.org/10.1016/S0021-9290(00)00101-9)
- Beauchamp, M. K., Niebuhr, R., Roche, P., Kirkwood, R. & Sibley, K. M. (2021). A prospective study to establish the minimal clinically important difference of the Mini-BESTest in individuals with stroke. *Clin Rehabil*, 35(8), 1207-1215. 10.1177/02692155211025131

- Bergin, P. S., Bronstein, A. M., Murray, N. M., Sancovic, S. & Zeppenfeld, D. K. (1995). Body sway and vibration perception thresholds in normal aging and in patients with polyneuropathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 58(3), 335-340. 10.1136/jnnp.58.3.335
- Bienias, K. (2020). Postural control in patients with hereditary motor and sensory neuropathy. Literature review. *Advances in Rehabilitation*, 34(4), 42-47. 10.5114/areh.2020.101623
- Bird, T. D. (1993). Charcot-Marie-Tooth Hereditary Neuropathy Overview. I M. P. Adam, H. H. Ardinger, R. A. Pagon, S. E. Wallace, L. J. H. Bean, K. W. Gripp, . . . A. Amemiya (Red.), *GeneReviews*(®). Seattle (WA): University of Washington, Seattle, Copyright © 1993-2022, University of Washington, Seattle. GeneReviews is a registered trademark of the University of Washington, Seattle. All rights reserved.
- Bjørndal, A. & Hofoss, D. (2004). *Statistikk for helse- og sosialfagene* (2. utg. utg.). Oslo: Gyldendal akademisk.
- Błaszczyk, J. W. (2008). Sway ratio a new measure for quantifying postural stability. *Acta Neurobiol Exp*, 68, 51-57.
- Błaszczyk, J. W., Beck, M. & Sadowska, D. (2014). Assessment of postural stability in young healthy subjects based on directional features of posturographic data: vision and gender effects. *Acta Neurobiol Exp*, 74(4), 433-442.
- BMJ Best Practice. (2022). Evidence-based, clinical decision support information for the multidisciplinary team. Hentet 15.03 fra <https://bestpractice.bmj.com/info/about-us/>
- Boentert, M., Dziewas, R., Heidbreder, A., Happe, S., Kleffner, I., Evers, S. & Young, P. (2010). Fatigue, reduced sleep quality and restless legs syndrome in Charcot-Marie-Tooth disease: a web-based survey. *Journal of Neurology*, 257(4), 646-652. 10.1007/s00415-009-5390-1
- Boentert, M., Knop, K., Schuhmacher, C., Gess, B., Okegwo, A. & Young, P. (2014). Sleep disorders in Charcot-Marie-Tooth disease type 1. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 85(3), 319-325. 10.1136/jnnp-2013-305296
- Bohannon, R. W., Wang, Y. C. & Gershon, R. C. (2015). Two-minute walk test performance by adults 18 to 85 years: normative values, reliability, and responsiveness. *Arch Phys Med Rehabil*, 96(3), 472-477. 10.1016/j.apmr.2014.10.006
- Bolmont, B., Gangloff, P., Vouriot, A. & Perrin, P. P. (2002). Mood states and anxiety influence abilities to maintain balance control in healthy human subjects. *Neurosci Lett*, 329(1), 96-100. 10.1016/s0304-3940(02)00578-5
- Bonnet, C. T., Davin, T., Hoang, J. Y. & Baudry, S. (2019). Relations between Eye Movement, Postural Sway and Cognitive Involvement in Unprecise and Precise Visual Tasks. *Neuroscience*, 416, 177-189. 10.1016/j.neuroscience.2019.07.031
- Brean, A. (2013). What is a medical truth? *Tidsskr Nor Laegeforen*, 133(4), 381. 10.4045/tidsskr.13.0154
- Brodal, P. (2013). *Sentralnervesystemet* (5. utg. utg.). Oslo: Universitetsforl.
- Brouwer, B., Culham, E. G., Liston, R. A. & Grant, T. (1998). Normal variability of postural measures: implications for the reliability of relative balance performance outcomes. *Scand J Rehabil Med*, 30(3), 131-137. 10.1080/003655098444048
- Buldt, A. K., Allan, J. J., Landorf, K. B. & Menz, H. B. (2018). The relationship between foot posture and plantar pressure during walking in adults: A systematic review. *Gait Posture*, 62, 56-67. 10.1016/j.gaitpost.2018.02.026
- Burns, J., Landorf, K. B., Ryan, M. M., Crosbie, J. & Ouvrier, R. A. (2007). Interventions for the prevention and treatment of pes cavus. *Cochrane Database Syst Rev*, (4), Cd006154. 10.1002/14651858.CD006154.pub2

- Bytyçi, I. & Henein, M. Y. (2021). Stride Length Predicts Adverse Clinical Events in Older Adults: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Clin Med*, 10(12). 10.3390/jcm10122670
- Cappaert, T. A. (1999). Time of Day Effect on Athletic Performance: An Update. *The Journal of Strength & Conditioning Research*, 13(4), 412-421. Hentet fra [https://journals.lww.com/nsca-jscr/Fulltext/1999/11000/Time\\_of\\_Day\\_Effect\\_on\\_Athletic\\_Performance\\_An.19.aspx](https://journals.lww.com/nsca-jscr/Fulltext/1999/11000/Time_of_Day_Effect_on_Athletic_Performance_An.19.aspx)
- Carpenter, M. G., Frank, J. S., Winter, D. A. & Peysar, G. W. (2001). Sampling duration effects on centre of pressure summary measures. *Gait & Posture*, 13(1), 35-40. [https://doi.org/10.1016/S0966-6362\(00\)00093-X](https://doi.org/10.1016/S0966-6362(00)00093-X)
- Carter, R. & Lubinsky, J. (2015). *Rehabilitation Research : Principles and Applications*. Saint Louis, UNITED STATES: Elsevier.
- Castelli, G., Desai, K. M. & Cantone, R. E. (2020). Peripheral Neuropathy: Evaluation and Differential Diagnosis. *Am Fam Physician*, 102(12), 732-739.
- Chanques, G., Viel, E., Constantin, J.-M., Jung, B., de Lattre, S., Carr, J., . . . Jaber, S. (2010). The measurement of pain in intensive care unit: Comparison of 5 self-report intensity scales. *PAIN*, 151(3), 711-721. 10.1016/j.pain.2010.08.039
- Chetlin, R. D., Gutmann, L., Tarnopolsky, M., Ullrich, I. H. & Yeater, R. A. (2004). Resistance training effectiveness in patients with Charcot-Marie-Tooth disease: recommendations for exercise prescription. *Arch Phys Med Rehabil*, 85(8), 1217-1223. 10.1016/j.apmr.2003.12.025
- Chitapure, T., Jethwani, D., Zubair Ahmed, S. & Panigrahy, C. (2021). Impact of Customized and Sustained Physiotherapy in Charcot-Marie-Tooth Disease. *Cureus*, 13(8), e17201. 10.7759/cureus.17201
- Coghe, G., Pau, M., Mamusa, E., Pisano, C., Corona, F., Pilloni, G., . . . Cocco, E. (2020). Quantifying gait impairment in individuals affected by Charcot-Marie-Tooth disease: the usefulness of gait profile score and gait variable score. *Disability and Rehabilitation*, 42(5), 737-742. 10.1080/09638288.2018.1506946
- Cohen, A. D., Tillerson, J. L., Smith, A. D., Schallert, T. & Zigmond, M. J. (2003). Neuroprotective effects of prior limb use in 6-hydroxydopamine-treated rats: possible role of GDNF. *J Neurochem*, 85(2), 299-305. 10.1046/j.1471-4159.2003.01657.x
- Corrado, B., Ciardi, G. & Bargigli, C. (2016). Rehabilitation Management of the Charcot-Marie-Tooth Syndrome A Systematic Review of the Literature. *Medicine (Baltimore)*, 95(17), e3278-e3278. 10.1097/MD.00000000000003278
- Cramer, S. C., Sur, M., Dobkin, B. H., O'Brien, C., Sanger, T. D., Trojanowski, J. Q., . . . Vinogradov, S. (2011). Harnessing neuroplasticity for clinical applications. *Brain*, 134(Pt 6), 1591-1609. 10.1093/brain/awr039
- Crosbie, J., Burns, J. & Ouvrier, R. A. (2008). Pressure characteristics in painful pes cavus feet resulting from Charcot-Marie-Tooth disease. *Gait & Posture*, 28(4), 545-551. <https://doi.org/10.1016/j.gaitpost.2008.03.011>
- Das, P. & McCollum, G. (1988). Invariant structure in locomotion. *Neuroscience*, 25(3), 1023-1034. 10.1016/0306-4522(88)90055-3
- Davis, L. A., Allen, S. P., Hamilton, L. D., Grabowski, A. M. & Enoka, R. M. (2020). Differences in postural sway among healthy adults are associated with the ability to perform steady contractions with leg muscles. *Exp Brain Res*, 238(2), 487-497. 10.1007/s00221-019-05719-4
- Davis, S. L., Johnson, A. H., Lynch, T., Gray, L., Pryor, E. R., Azuero, A., . . . Rice, M. (2021). Inclusion of Effect Size Measures and Clinical Relevance in Research Papers. *Nurs Res*, 70(3), 222-230. 10.1097/nnr.0000000000000494

- de França Costa, I. M. P., Nunes, P. S., de Aquino Neves, E. L., Lima Santos Barreto, L. C., Garcez, C. A., Souza, C. C., . . . de Souza Araújo, A. A. (2018). Evaluation of muscle strength, balance and functionality of individuals with type 2 Charcot-Marie-Tooth Disease. *Gait Posture*, 62, 463-467. 10.1016/j.gaitpost.2018.04.001
- de Oliveira, R. M. W. (2020). Neuroplasticity. *Journal of Chemical Neuroanatomy*, 108, 101822. <https://doi.org/10.1016/j.jchemneu.2020.101822>
- Deschamps, T., Magnard, J. & Cornu, C. (2013). Postural control as a function of time-of-day: influence of a prior strenuous running exercise or demanding sustained-attention task. *J Neuroeng Rehabil*, 10, 26. 10.1186/1743-0003-10-26
- Det norske akademis ordbok. (u.å.). Intensiv. Hentet 11.04. fra [https://naob.no/ordbok/intensiv\\_1](https://naob.no/ordbok/intensiv_1)
- Dimitrova, E. N., Božinovikj, I., Ristovska, S., Pejčikj, A. H., Kolevska, A. & Hasani, M. (2016). The Role of Rehabilitation in the Management of Patients with Charcot-Marie-Tooth Disease: Report of Two Cases. *Open Access Maced J Med Sci*, 4(3), 443-448. 10.3889/oamjms.2016.079
- Domholdt, E. (2005). *Rehabilitation research : principles and applications*. St. Louis, Mo.: Elsevier Saunders.
- Don, R., Serrao, M., Vinci, P., Ranavolo, A., Cacchio, A., Ioppolo, F., . . . Santilli, V. (2007). Foot drop and plantar flexion failure determine different gait strategies in Charcot-Marie-Tooth patients. *Clin Biomech (Bristol, Avon)*, 22(8), 905-916. 10.1016/j.clinbiomech.2007.06.002
- Doyle, R. J., Hsiao-Wecksler, E. T., Ragan, B. G. & Rosengren, K. S. (2007). Generalizability of center of pressure measures of quiet standing. *Gait & Posture*, 25(2), 166-171. <https://doi.org/10.1016/j.gaitpost.2006.03.004>
- Echaniz-Laguna, A., Degos, B., Bonnet, C., Latour, P., Hamadouche, T., Lévy, N. & Leheup, B. (2007). NDRG1-linked Charcot-Marie-Tooth disease (CMT4D) with central nervous system involvement. *Neuromuscul Disord*, 17(2), 163-168. 10.1016/j.nmd.2006.10.002
- El Mhandi, L., Millet, G. Y., Calmels, P., Richard, A., Oullion, R., Gautheron, V. & Féasson, L. (2008). Benefits of interval-training on fatigue and functional capacities in Charcot-Marie-Tooth disease. *Muscle Nerve*, 37(5), 601-610. 10.1002/mus.20959
- El Mhandi, L., Pichot, V., Calmels, P., Gautheron, V., Roche, F. & Féasson, L. (2011). Exercise training improves autonomic profiles in patients with Charcot-Marie-Tooth disease. *Muscle Nerve*, 44(5), 732-736. 10.1002/mus.22150
- Elbert, T. & Rockstroh, B. (2004). Reorganization of human cerebral cortex: the range of changes following use and injury. *Neuroscientist*, 10(2), 129-141. 10.1177/1073858403262111
- Elliott, C., FitzGerald, J. E. & Murray, A. (1998). Postural stability of normal subjects measured by sway magnetometry: pathlength and area for the age range 15 to 64 years. *Physiol Meas*, 19(1), 103-109. 10.1088/0967-3334/19/1/009
- Era, P., Sainio, P., Koskinen, S., Haavisto, P., Vaara, M. & Aromaa, A. (2006). Postural Balance in a Random Sample of 7,979 Subjects Aged 30 Years and Over. *Gerontology*, 52(4), 204-213. 10.1159/000093652
- Fadnes, B., Leira, K. & Brodal, P. (2010). *Læringsnøkkelen : om samspillet mellom bevegelse, balanse og læring*. Oslo: Universitetsforl.
- Farrar, J. T., Young, J. P., Jr., LaMoreaux, L., Werth, J. L. & Poole, M. R. (2001). Clinical importance of changes in chronic pain intensity measured on an 11-point numerical pain rating scale. *Pain*, 94(2), 149-158. 10.1016/s0304-3959(01)00349-9
- Fernández-Seguín, L. M., Diaz Mancha, J. A., Sánchez Rodríguez, R., Escamilla Martínez, E., Gómez Martín, B. & Ramos Ortega, J. (2014). Comparison of plantar pressures

- and contact area between normal and cavus foot. *Gait & Posture*, 39(2), 789-792.  
<https://doi.org/10.1016/j.gaitpost.2013.10.018>
- Ferrarin, M., Bovi, G., Rabuffetti, M., Mazzoleni, P., Montesano, A., Moroni, I., . . .Pareyson, D. (2011). Reliability of instrumented movement analysis as outcome measure in Charcot-Marie-Tooth disease: results from a multitask locomotor protocol. *Gait Posture*, 34(1), 36-43. 10.1016/j.gaitpost.2011.03.007
- Ferreira, P. H., Ferreira, M. L., Maher, C. G., Refshauge, K. M., Latimer, J. & Adams, R. D. (2013). The therapeutic alliance between clinicians and patients predicts outcome in chronic low back pain. *Phys Ther*, 93(4), 470-478. 10.2522/ptj.20120137
- Finch, E. C. P. A. (2002). *Physical rehabilitation outcome measures : a guide to enhanced clinical decision making*. Hamilton, Ontario: BC Decker.
- Finniss, D. G., Kaptchuk, T. J., Miller, F. & Benedetti, F. (2010). Biological, clinical, and ethical advances of placebo effects. *The Lancet*, 375(9715), 686-695.  
[https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(09\)61706-2](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(09)61706-2)
- Forskrift om krav til spesialisthelsetjenester, b. u. m. m. (2010). *Forskrift om krav til spesialisthelsetjenester, godkjenning av nasjonale tjenester i spesialisthelsetjenesten og bruk av betegnelsen universitetssykehus* (17.12.2010 nr. 1706). Hentet fra <https://lovdata.no/forskrift/2010-12-17-1706>
- Fu, M. & Zuo, Y. (2011). Experience-dependent structural plasticity in the cortex. *Trends Neurosci*, 34(4), 177-187. 10.1016/j.tins.2011.02.001
- Fuentes, J., Armijo-Olivo, S., Funabashi, M., Miciak, M., Dick, B., Warren, S., . . .Gross, D. P. (2014). Enhanced therapeutic alliance modulates pain intensity and muscle pain sensitivity in patients with chronic low back pain: an experimental controlled study. *Phys Ther*, 94(4), 477-489. 10.2522/ptj.20130118
- Geurts, A. C. H., Mulder, T. W., Nienhuis, B., Eng, M., Mars, P. & Rijken, R. A. J. (1992). Postural organization in patients with hereditary motor and sensory neuropathy. *Arch Phys Med Rehabil*, 73(6), 569-572.
- Geurts, A. C. H., Nienhuis, B. & Mulder, T. W. (1993). Intrasubject variability of selected force-platform parameters in the quantification of postural control. *Arch Phys Med Rehabil*, 74(11), 1144-1150.
- Gibbons, C. T., Amazeen, P. G. & Likens, A. D. (2019). Effects of Foot Placement on Postural Sway in the Anteroposterior and Mediolateral Directions. *Motor Control*, 23(2), 149-170. 10.1123/mc.2017-0074
- Godi, M., Arcolin, I., Giardini, M., Corna, S. & Schieppati, M. (2020). Responsiveness and minimal clinically important difference of the Mini-BESTest in patients with Parkinson's disease. *Gait Posture*, 80, 14-19. 10.1016/j.gaitpost.2020.05.004
- Godi, M., Arcolin, I., Leavy, B., Giardini, M., Corna, S. & Franzén, E. (2021). Insights Into the Mini-BESTest Scoring System: Comparison of 6 Different Structural Models. *Phys Ther*, 101(10). 10.1093/ptj/pzab180
- Godi, M., Franchignoni, F., Caligari, M., Giordano, A., Turcato, A. M. & Nardone, A. (2013). Comparison of reliability, validity, and responsiveness of the mini-BESTest and Berg Balance Scale in patients with balance disorders. *Phys Ther*, 93(2), 158-167. 10.2522/ptj.20120171
- Goldberg, A., Schepens, S. & Wallace, M. (2010). Concurrent validity and reliability of the maximum step length test in older adults. *J Geriatr Phys Ther*, 33(3), 122-127.
- Goldstein, P. A., Dolga, A. M. & Gosens, R. (2020). Advanced Modeling of Peripheral Neuro-Effector Communication and -Plasticity. *Physiology*, 35(5), 348-357. 10.1152/physiol.00010.2020



- Graham, J. V., Eustace, C., Brock, K., Swain, E. & Irwin-Carruthers, S. (2009). The Bobath concept in contemporary clinical practice. *Top Stroke Rehabil*, 16(1), 57-68. 10.1310/tsr1601-57
- Gregory, R. W. & Robertson, M. I. (2017). The Validity of the Zebris FDM System for Measuring Static Balance: 2438 June 2 9 45 AM - 10 00 AM. *Medicine and science in sports and exercise*, 49(5S), 683. 10.1249/01.mss.0000518806.81237.ef
- Griesbach, G. S., Gomez-Pinilla, F. & Hovda, D. A. (2004). The upregulation of plasticity-related proteins following TBI is disrupted with acute voluntary exercise. *Brain Res*, 1016(2), 154-162. 10.1016/j.brainres.2004.04.079
- Griesbach, G. S., Hovda, D. A., Molteni, R., Wu, A. & Gomez-Pinilla, F. (2004). Voluntary exercise following traumatic brain injury: brain-derived neurotrophic factor upregulation and recovery of function. *Neuroscience*, 125(1), 129-139. 10.1016/j.neuroscience.2004.01.030
- Guillebastre, B., Calmels, P. & Rougier, P. (2013). Effects of muscular deficiency on postural and gait capacities in patients with Charcot-Marie-Tooth disease. *J Rehabil Med*, 45(3), 314-317. 10.2340/16501977-1113
- Guillebastre, B., Calmels, P. & Rougier, P. R. (2011). Assessment of appropriate ankle-foot orthoses models for patients with Charcot-Marie-Tooth disease. *Am J Phys Med Rehabil*, 90(8), 619-627. 10.1097/PHM.0b013e31821f7172
- Guyatt, G. H., Pugsley, S. O., Sullivan, M. J., Thompson, P. J., Berman, L., Jones, N. L., . . . Taylor, D. W. (1984). Effect of encouragement on walking test performance. *Thorax*, 39(11), 818-822. 10.1136/thx.39.11.818
- Hall, A. M., Ferreira, P. H., Maher, C. G., Latimer, J. & Ferreira, M. L. (2010). The influence of the therapist-patient relationship on treatment outcome in physical rehabilitation: a systematic review. *Phys Ther*, 90(8), 1099-1110. 10.2522/ptj.20090245
- Hamre, C. (2014). *Evaluering av balanse. En reliabilitets- og validitetsstudie av den norske versjonen av Balance Evaluation Systems Test (BESTest) og dens forkortede versjon Mini-BESTest* (Masteroppgave). Universitetet i Oslo. Hentet fra <https://www.duo.uio.no/bitstream/handle/10852/44097/Hamre-Master.pdf?sequence=1&isAllowed=y>
- Hamre, C., Botolfsen, P., Tangen, G. G. & Helbostad, J. L. (2017). Interrater and test-retest reliability and validity of the Norwegian version of the BESTest and mini-BESTest in people with increased risk of falling. *BMC Geriatr*, 17(1), 92. 10.1186/s12877-017-0480-x
- Hanlon, M. & Anderson, R. (2006). Prediction methods to account for the effect of gait speed on lower limb angular kinematics. *Gait & Posture*, 24(3), 280-287. <https://doi.org/10.1016/j.gaitpost.2005.10.007>
- Helsebiblioteket.no. (2016). Forskningsmetode. Hentet 21.feb fra <https://www.helsebiblioteket.no/249202.cms>
- Helseforskningsloven. (2008). *Lov om medisinsk og helsefaglig forskning*. Hentet fra <https://lovdata.no/lov/2008-06-20-44>
- Helsepersonelloven. (2000). *Lov om helsepersonell m.v.* Hentet fra <https://lovdata.no/lov/1999-07-02-64>
- Helseth, E., Rootwelt, T. & Harbo, H. F. (2019). *Nevrologi og nevrokirurgi : fra barn til voksen* (7. utgave / Eirik Helseth, Terje Rootwelt og Hanne Flinstad Harbo (red.). utg.). Bergen: Fagbokforlaget.
- Hjermstad, M. J., Fayers, P. M., Haugen, D. F., Caraceni, A., Hanks, G. W., Loge, J. H., . . . Kaasa, S. (2011). Studies Comparing Numerical Rating Scales, Verbal Rating Scales, and Visual Analogue Scales for Assessment of Pain Intensity in Adults: A Systematic

- Literature Review. *Journal of Pain and Symptom Management*, 41(6), 1073-1093.  
<https://doi.org/10.1016/j.jpainsymman.2010.08.016>
- Horak, F. B. (2006). Postural orientation and equilibrium: what do we need to know about neural control of balance to prevent falls? *Age Ageing*, 35 Suppl 2, ii7-ii11.  
 10.1093/ageing/afl077
- Horner, R. H., Carr, E. G., Halle, J., McGee, G., Odom, S. & Wolery, M. (2005). The Use of Single-Subject Research to Identify Evidence-Based Practice in Special Education. *Exceptional children*, 71(2), 165-179. 10.1177/001440290507100203
- Hoas, H. (2013). *Endringer i submaksimal utholdenhet, ventilatoriske forhold og helserelatert livskvalitet etter 4 ukers lungerehabilitering ved LHL Helse A/S Skibotn Rehabilitering. En kvalitetssikringsstudie* (Masteroppgave). Høgskolen i Bergen.  
 Hentet fra [https://hvlopen.brage.unit.no/hvlopen-xmlui/bitstream/handle/11250/2481862/Masterthesis\\_Hoas.pdf?sequence=1&isAllowed=y](https://hvlopen.brage.unit.no/hvlopen-xmlui/bitstream/handle/11250/2481862/Masterthesis_Hoas.pdf?sequence=1&isAllowed=y)
- Humm, J. L., Kozlowski, D. A., James, D. C., Gotts, J. E. & Schallert, T. (1998). Use-dependent exacerbation of brain damage occurs during an early post-lesion vulnerable period. *Brain Res*, 783(2), 286-292. 10.1016/s0006-8993(97)01356-5
- Hurst, H. & Bolton, J. (2004). Assessing the clinical significance of change scores recorded on subjective outcome measures. *Journal of Manipulative and Physiological Therapeutics*, 27(1), 26-35. <https://doi.org/10.1016/j.jmpt.2003.11.003>
- Hush, J. M., Cameron, K. & Mackey, M. (2011). Patient satisfaction with musculoskeletal physical therapy care: a systematic review. *Phys Ther*, 91(1), 25-36.  
 10.2522/ptj.20100061
- Hwang, S. H., Chang, E. H., Kwak, G., Jeon, H., Choi, B. O. & Hong, Y. B. (2021). Gait parameters as tools for analyzing phenotypic alterations of a mouse model of Charcot-Marie-Tooth disease. *Anim Cells Syst (Seoul)*, 25(1), 11-18.  
 10.1080/19768354.2021.1880967
- Jamtvedt, G., Hagen, K. B. & Bjørndal, A. (2015). *Kunnskapsbasert fysioterapi : metoder og arbeidsmåter* (2. utg. utg.). Oslo: Gyldendal akademisk.
- Jensen, M. P. & Karoly, P. (2011). Self-report scales and procedures for assessing pain in adults. I *Handbook of pain assessment*, 3rd ed. (s. 19-44). New York, NY, US: The Guilford Press.
- Johansson, B. B. (2011). Current trends in stroke rehabilitation. A review with focus on brain plasticity. *Acta Neurologica Scandinavica*, 123(3), 147-159.  
<https://doi.org/10.1111/j.1600-0404.2010.01417.x>
- Joo, S. Y., Choi, B. O., Kim, D. Y., Jung, S. J., Cho, S. Y. & Hwang, S. J. (2011). Foot deformity in charcot marie tooth disease according to disease severity. *Ann Rehabil Med*, 35(4), 499-506. 10.5535/arm.2011.35.4.499
- Kamholz, J., Menichella, D., Jani, A., Garbern, J., Lewis, R. A., Krajewski, K. M., . . . Shy, M. E. (2000). Charcot-Marie-Tooth disease type 1: molecular pathogenesis to gene therapy. *Brain*, 123 ( Pt 2), 222-233. 10.1093/brain/123.2.222
- Kang, P. B. (2020). Charcot-Marie-Tooth disease: Genetics, clinical features, and diagnosis. Hentet fra [https://www-uptodate-com.mime.uit.no/contents/charcot-marie-tooth-disease-genetics-clinical-features-and-diagnosis?search=charcot%20marie%20tooth&source=search\\_result&selectedTitle=1~53&usage\\_type=default&display\\_rank=1#H4](https://www-uptodate-com.mime.uit.no/contents/charcot-marie-tooth-disease-genetics-clinical-features-and-diagnosis?search=charcot%20marie%20tooth&source=search_result&selectedTitle=1~53&usage_type=default&display_rank=1#H4)
- Kazdin, A. E. (2011). *Single-case research designs : methods for clinical and applied settings*. New York: Oxford University Press.
- Kihlstrom, J. F. (2021). Ecological Validity and "Ecological Validity". *Perspect Psychol Sci*, 16(2), 466-471. 10.1177/1745691620966791

- Kim, G., Ferdjallah, M. & Harris, G. (2009). Fast Computational Analysis of Sway Area Using Center of Pressure Data in Normal Children and Children with Cerebral Palsy. *American journal of biomedical sciences*, 364-372. 10.5099/aj090400364
- Kirby, R. L., Price, N. A. & MacLeod, D. A. (1987). The influence of foot position on standing balance. *Journal of Biomechanics*, 20(4), 423-427. [https://doi.org/10.1016/0021-9290\(87\)90049-2](https://doi.org/10.1016/0021-9290(87)90049-2)
- Kitaoka, K., Ito, R., Araki, H., Sei, H. & Morita, Y. (2004). Effect of mood state on anticipatory postural adjustments. *Neurosci Lett*, 370(1), 65-68. 10.1016/j.neulet.2004.07.088
- Kleim, J. A., Barbay, S., Cooper, N. R., Hogg, T. M., Reidel, C. N., Remple, M. S. & Nudo, R. J. (2002). Motor Learning-Dependent Synaptogenesis Is Localized to Functionally Reorganized Motor Cortex. *Neurobiology of Learning and Memory*, 77(1), 63-77. <https://doi.org/10.1006/nlme.2000.4004>
- Kleim, J. A. & Jones, T. A. (2008). Principles of Experience-Dependent Neural Plasticity: Implications for Rehabilitation After Brain Damage. *J Speech Lang Hear Res*, 51(1), S225-S239. 10.1044/1092-4388(2008/018)
- Klein, C. J., Duan, X. & Shy, M. E. (2013). Inherited neuropathies: clinical overview and update. *Muscle Nerve*, 48(4), 604-622. 10.1002/mus.23775
- Kluwer, W. (2022). About UpToDate. Hentet fra <https://www.wolterskluwer.com/mime.uit.no/en/solutions/uptodate/about>
- Kobesova, A., Kolar, P., Mlckova, J., Svehlik, M., Morris, C. E., Frank, C., . . .Kozak, J. (2012). Effect of functional stabilization training on balance and motor patterns in a patient with Charcot-Marie-Tooth disease. *Neuro Endocrinol Lett*, 33(1), 3-10.
- Kolb, B. & Wishaw, I. Q. (1998). BRAIN PLASTICITY AND BEHAVIOR. *Annual Review of Psychology*, 49(1), 43-64. 10.1146/annurev.psych.49.1.43
- Koros, C., Evangelopoulos, M.-E., Kilidireas, C. & Andreadou, E. (2013). Central Nervous System Demyelination in a Charcot-Marie-Tooth Type 1A Patient. *Case reports in neurological medicine*, 2013, 243652-243652. 10.1155/2013/243652
- Kosak, M. & Smith, T. (2005). Comparison of the 2-, 6-, and 12-minute walk tests in patients with stroke. *J Rehabil Res Dev*, 42(1), 103-107. 10.1682/jrrd.2003.11.0171
- Kozlowski, D. A., James, D. C. & Schallert, T. (1996). Use-dependent exaggeration of neuronal injury after unilateral sensorimotor cortex lesions. *J Neurosci*, 16(15), 4776-4786. 10.1523/jneurosci.16-15-04776.1996
- Krasny-Pacini, A. & Evans, J. (2018). Single-case experimental designs to assess intervention effectiveness in rehabilitation: A practical guide. *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine*, 61(3), 164-179. <https://doi.org/10.1016/j.rehab.2017.12.002>
- Krähenbühl, N. & Weinberg, M. W. (2019). Anatomy and Biomechanics of Cavovarus Deformity. *Foot Ankle Clin*, 24(2), 173-181. 10.1016/j.fcl.2019.02.001
- Lacour, M., Barthelemy, J., Borel, L., Magnan, J., Xerri, C., Chays, A. & Ouaknine, M. (1997). Sensory strategies in human postural control before and after unilateral vestibular neurotomy. *Exp Brain Res*, 115(2), 300-310. 10.1007/pl00005698
- Lahelle, A., Ellefsen-Martinsen, M., Fossmo, H. L., Rosenberger, A. D., Andries, A., Arntzen, K. A., . . .Ørstavik, K. (2022). Trening og fysisk aktivitet for personer med Charcot-Marie-Tooth sykdom. *Fysioterapeuten*. Hentet fra <https://www.fysioterapeuten.no/charcot-marie-tooth-sykdom-fagfelleverdert-fysisk-aktivitet/trening-og-fysisk-aktivitet-for-personer-med-charcot-marie-tooth-sykdom/140139>
- Lencioni, Picosquito, G., Rabuffetti, M., Bovi, G., Calabrese, D., Aiello, A., . . .Ferrarin, M. (2015). The influence of somatosensory and muscular deficits on postural stabilization: Insights from an instrumented analysis of subjects affected by different

- types of Charcot-Marie-Tooth disease. *Neuromuscul Disord*, 25(8), 640-645.  
10.1016/j.nmd.2015.05.003
- Lencioni, T., Rabuffetti, M., Piscoquito, G., Pareyson, D., Aiello, A., Di Sipio, E., . . . Ferrarin, M. (2014). Postural stabilization and balance assessment in Charcot-Marie-Tooth 1A subjects. *Gait Posture*, 40(4), 481-486. 10.1016/j.gaitpost.2014.07.006
- Lennon, S., Ramdharry, G. & Verheyden, G. (2019). *Neurological Physiotherapy Pocketbook*. Philadelphia: Philadelphia: Elsevier.
- Lewis, R. A., Li, J., Fuerst, D. R., Shy, M. E. & Krajewski, K. (2003). Motor unit number estimate of distal and proximal muscles in Charcot-Marie-Tooth disease. *Muscle Nerve*, 28(2), 161-167. 10.1002/mus.10419
- Li, Z., Liang, Y. Y., Wang, L., Sheng, J. & Ma, S. J. (2016). Reliability and validity of center of pressure measures for balance assessment in older adults. *J Phys Ther Sci*, 28(4), 1364-1367. 10.1589/jpts.28.1364
- Lindeman, E., Leffers, P., Spaans, F., Drukker, J., Reulen, J., Kerckhoffs, M. & Köke, A. (1995). Strength training in patients with myotonic dystrophy and hereditary motor and sensory neuropathy: a randomized clinical trial. *Arch Phys Med Rehabil*, 76(7), 612-620. 10.1016/s0003-9993(95)80629-6
- Lindeman, E., Spaans, F., Reulen, J., Leffers, P. & Drukker, J. (1999). Progressive resistance training in neuromuscular patients. Effects on force and surface EMG. *J Electromyogr Kinesiol*, 9(6), 379-384. 10.1016/s1050-6411(99)00003-6
- Logan, L. R., Hickman, R. R., Harris, S. R. & Heriza, C. B. (2008). Single-subject research design: recommendations for levels of evidence and quality rating. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 50(2), 99-103. <https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.2007.02005.x>
- Luke, L. M., Allred, R. P. & Jones, T. A. (2004). Unilateral ischemic sensorimotor cortical damage induces contralesional synaptogenesis and enhances skilled reaching with the ipsilateral forelimb in adult male rats. *Synapse*, 54(4), 187-199.
- Lunn, M. P. & Van den Bergh, P. Y. (2015). Outcome measures in neuromuscular disease: is the world still flat? *J Peripher Nerv Syst*, 20(3), 255-259. 10.1111/jns.12119
- Lupski, J. R. (1999). Charcot-Marie-Tooth polyneuropathy: duplication, gene dosage, and genetic heterogeneity. *Pediatr Res*, 45(2), 159-165. 10.1203/00006450-199902000-00001
- Maggi, G., Monti Bragadin, M., Padua, L., Fiorina, E., Bellone, E., Grandis, M., . . . Schenone, A. (2011). Outcome Measures and Rehabilitation Treatment in Patients Affected by Charcot-Marie-Tooth Neuropathy: A Pilot Study. *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation*, 90(8), 628-637.  
10.1097/PHM.0b013e31821f6e32
- Mancini, M. & Horak, F. B. (2010). The relevance of clinical balance assessment tools to differentiate balance deficits. *Eur J Phys Rehabil Med*, 46(2), 239-248.
- Manor, B., Costa, M. D., Hu, K., Newton, E., Starobinets, O., Kang, H. G., . . . Lipsitz, L. A. (2010). Physiological complexity and system adaptability: evidence from postural control dynamics of older adults. *Journal of applied physiology (Bethesda, Md. : 1985)*, 109(6), 1786-1791. 10.1152/jappphysiol.00390.2010
- Mathias, S., Nayak, U. S. & Isaacs, B. (1986). Balance in elderly patients: the "get-up and go" test. *Arch Phys Med Rehabil*, 67(6), 387-389.
- Matjacić, Z. & Zupan, A. (2006). Effects of dynamic balance training during standing and stepping in patients with hereditary sensory motor neuropathy. *Disabil Rehabil*, 28(23), 1455-1459. 10.1080/09638280600646169
- Menotti, F., Felici, F., Damiani, A., Mangiola, F., Vannicelli, R. & Macaluso, A. (2011). Charcot-Marie-Tooth 1A patients with low level of impairment have a higher energy

- cost of walking than healthy individuals. *Neuromuscul Disord*, 21(1), 52-57. 10.1016/j.nmd.2010.09.008
- Merleau-Ponty, M. (1994). *Kroppens fenomenologi* (Phénoménologie de la perception). Oslo: Pax.
- Michielsen, M., Vaughan-Graham, J., Holland, A., Magri, A. & Suzuki, M. (2017). The Bobath concept – a model to illustrate clinical practice. *Disabil Rehabil*, 41(17), 2080-2092. 10.1080/09638288.2017.1417496
- Mirelman, A., Shema, S., Maidan, I. & Hausdorff, J. M. (2018). Gait. *Handb Clin Neurol*, 159, 119-134. 10.1016/b978-0-444-63916-5.00007-0
- Mori, L., Signori, A., Prada, V., Pareyson, D., Piscosquito, G., Padua, L., . . .Schenone, A. (2020). Treadmill training in patients affected by Charcot-Marie-Tooth neuropathy: results of a multicenter, prospective, randomized, single-blind, controlled study. *Eur J Neurol*, 27(2), 280-287. 10.1111/ene.14074
- Morrison, B. M. (2016). Neuromuscular Diseases. *Semin Neurol*, 36(5), 409-418. 10.1055/s-0036-1586263
- Murakami, T. & Sunada, Y. (2019). Schwann Cell and the Pathogenesis of Charcot-Marie-Tooth Disease. *Adv Exp Med Biol*, 1190, 301-321. 10.1007/978-981-32-9636-7\_19
- Murphy, S. M., Laura, M., Fawcett, K., Pandraud, A., Liu, Y. T., Davidson, G. L., . . .Reilly, M. M. (2012). Charcot-Marie-Tooth disease: frequency of genetic subtypes and guidelines for genetic testing. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 83(7), 706-710. 10.1136/jnnp-2012-302451
- Murray, M. P., Kory, R. C., Clarkson, B. H. & Sepic, S. B. (1966). COMPARISON OF FREE AND FAST SPEED WALKING PATTERNS OF NORMAL MEN. *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation*, 45(1), 8-24. Hentet fra [https://journals.lww.com/ajpmr/Fulltext/1966/02000/COMPARISON\\_OF\\_FREE\\_AND\\_FAST\\_SPEED\\_WALKING\\_PATTERNS.2.aspx](https://journals.lww.com/ajpmr/Fulltext/1966/02000/COMPARISON_OF_FREE_AND_FAST_SPEED_WALKING_PATTERNS.2.aspx)
- Müller, K. I., Ghelue, M. V., Lund, I., Jonsrud, C. & Arntzen, K. A. (2021). The prevalence of hereditary neuromuscular disorders in Northern Norway. *Brain and Behavior*, 11(1), e01948. <https://doi.org/10.1002/brb3.1948>
- Nardone, A., Corna, S., Turcato, A. M. & Schieppati, M. (2013). Afferent control of walking: Are there distinct deficits associated to loss of fibres of different diameter? *Clin Neurophysiol*, 125(2), 327-335. 10.1016/j.clinph.2013.07.007
- Nasjonalt kompetansetjeneste for sjeldne diagnoser. (2018). Charcot-Marie-Tooths sykdom (CMT). Hentet 21.feb 2021 fra <https://www.helsenorge.no/sykdom/sjeldne-diagnoser/nevromuskulære-sykdommer/charcot-marie-tooths-sykdom-cmt/>
- Neumann, D. A. & Kelly, E. R. (2017). *Kinesiology of the musculoskeletal system : foundations for rehabilitation* (3rd ed. utg.). St. Louis, MO: Elsevier.
- Nevromuskulært kompetansesenter. (2020). Oppsummering etter diagnoseevaluering av Charcot-Marie-Tooths sykdom (CMT). Hentet 22.feb fra <https://unn.no/fag-og-forskning/kompetansetjenester-og-sentre/nevromuskulert-kompetansesenter/nyheter-nmk/oppsummering-etter-diagnoseevaluering-av-charcot-marie-tooths-sykdom-cmt>
- Nevromuskulært kompetansesenter. (2021). Om NMK. Hentet 24.feb fra <https://unn.no/fag-og-forskning/kompetansetjenester-og-sentre/nevromuskulert-kompetansesenter/om-nmk>
- Newman, C. J., Walsh, M., O'Sullivan, R., Jenkinson, A., Bennett, D., Lynch, B. & O'Brien, T. (2007). The characteristics of gait in Charcot-Marie-Tooth disease types I and II. *Gait Posture*, 26(1), 120-127. 10.1016/j.gaitpost.2006.08.006
- Ng, S. S. M., Tse, M. M. Y., Kwong, P. W. H., Fong, I. C. K., Chan, S. H., Cheung, T. C. H., . . .Lai, C. Y. Y. (2018). Reliability of the Maximal Step Length Test and Its

- Correlation with Motor Function in Chronic Stroke Survivors. *BioMed Research International*, 2018, 6985963. 10.1155/2018/6985963
- Norsk Fysioterapeutforbund. (2012). Hva er fysioterapi? - utdypet. Hentet fra <https://fysio.no/Hva-er-fysioterapi/Hva-er-fysioterapi-utdypet>
- Norsk Fysioterapeutforbund. (u.å.). Hentet 01.04. fra <https://fysio.no/Hva-er-fysioterapi>
- Nourbakhsh, M. R. & Ottenbacher, K. J. (1994). The statistical analysis of single-subject data: a comparative examination. *Phys Ther*, 74(8), 768-776. 10.1093/ptj/74.8.768
- Nudo, R. J. (2006). Plasticity. *NeuroRx*, 3(4), 420-427. 10.1016/j.nurx.2006.07.006
- Oliveira, M. R., Vieira, E. R., Gil, A. W. O., Teixeira, D. C., Amorim, C. F. & da Silva, R. A. (2019). How many balance task trials are needed to accurately assess postural control measures in older women? *Journal of Bodywork and Movement Therapies*, 23(3), 594-597. <https://doi.org/10.1016/j.jbmt.2019.04.004>
- Paillard, T. & Noé, F. (2015). Techniques and Methods for Testing the Postural Function in Healthy and Pathological Subjects. *Biomed Res Int*, 2015, 891390. 10.1155/2015/891390
- Pareyson, D. & Marchesi, C. (2009). Diagnosis, natural history, and management of Charcot–Marie–Tooth disease. *The Lancet Neurology*, 8(7), 654-667. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(09\)70110-3](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(09)70110-3)
- Park, J. & Kim, T. H. (2019). The effects of balance and gait function on quality of life of stroke patients. *NeuroRehabilitation*, 44(1), 37-41. 10.3233/nre-182467
- Patla, A. E. (1991). *Adaptability of human gait: Implications for the control of locomotion* (Adaptability of human gait: Implications for the control of locomotion.). Oxford, England: North-Holland.
- Patla, A. E. (1997). Understanding the roles of vision in the control of human locomotion. *Gait & Posture*, 5(1), 54-69. [https://doi.org/10.1016/S0966-6362\(96\)01109-5](https://doi.org/10.1016/S0966-6362(96)01109-5)
- Peinemann, A., Reimer, B., Löer, C., Quartarone, A., Münchau, A., Conrad, B. & Siebner, H. R. (2004). Long-lasting increase in corticospinal excitability after 1800 pulses of subthreshold 5 Hz repetitive TMS to the primary motor cortex. *Clin Neurophysiol*, 115(7), 1519-1526. 10.1016/j.clinph.2004.02.005
- Pettersen, M. S. (2018). *Reliabilitet av Balance Evaluation Systems Test (BESTest) for personer med arvelig perifer nevropati. En metodestudie* (Masteroppgave). OsloMet – storbyuniversitetet. Hentet fra [https://oda.oslomet.no/oda-xmlui/bitstream/handle/10642/8580/115\\_30121903\\_2\\_mafys2018.pdf?sequence=2&isAllowed=y](https://oda.oslomet.no/oda-xmlui/bitstream/handle/10642/8580/115_30121903_2_mafys2018.pdf?sequence=2&isAllowed=y)
- Pisciotta, C., Saveri, P. & Pareyson, D. (2021). Challenges in Treating Charcot-Marie-Tooth Disease and Related Neuropathies: Current Management and Future Perspectives. *Brain sciences*, 11(11), 1447. 10.3390/brainsci11111447
- Polit, D. F. & Beck, C. T. (2020). *Nursing research : generating and assessing evidence for nursing practice* (Eleventh edition, International edition utg.).
- Portney, L. G. & Watkins, M. P. (2015). *Foundations of clinical research : applications to practice*.
- Potter, K. & Brandfass, K. (2015). The Mini-Balance Evaluation Systems Test (Mini-BESTest). *Journal of Physiotherapy*, 61(4), 225. <https://doi.org/10.1016/j.jphys.2015.04.002>
- Prieto, T. E., Myklebust, J. B., Hoffmann, R. G., Lovett, E. G. & Myklebust, B. M. (1996). Measures of postural steadiness: differences between healthy young and elderly adults. *IEEE Transactions on Biomedical Engineering*, 43(9), 956-966. 10.1109/10.532130
- Quijoux, F., Vienne-Jumeau, A., Bertin-Hugault, F., Zawieja, P., Lefèvre, M., Vidal, P.-P. & Ricard, D. (2020). Center of pressure displacement characteristics differentiate fall

- risk in older people: A systematic review with meta-analysis. *Ageing Research Reviews*, 62, 101117. <https://doi.org/10.1016/j.arr.2020.101117>
- Raine, S. (2007). The current theoretical assumptions of the Bobath concept as determined by the members of BBTA. *Physiother Theory Pract*, 23(3), 137-152. 10.1080/09593980701209154
- Ramdharry, G. M., Day, B. L., Reilly, M. M. & Marsden, J. F. (2009). Hip flexor fatigue limits walking in Charcot-Marie-Tooth disease. *Muscle Nerve*, 40(1), 103-111. 10.1002/mus.21264
- Ramdharry, G. M., Pollard, A., Anderson, C., Laurá, M., Murphy, S. M., Dudzic, M., . . . Reilly, M. M. (2014). A pilot study of proximal strength training in Charcot-Marie-Tooth disease. *J Peripher Nerv Syst*, 19(4), 328-332. 10.1111/jns.12100
- Ramdharry, G. M., Thornhill, A., Mein, G., Reilly, M. M. & Marsden, J. F. (2012). Exploring the experience of fatigue in people with Charcot-Marie-Tooth disease. *Neuromuscular Disorders*, 22, S208-S213. <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2012.10.016>
- Raymakers, J. A., Samson, M. M. & Verhaar, H. (2005). The assessment of body sway and the choice of stability parameter(s). *Gait & posture*, 21, 48-58. 10.1016/j.gaitpost.2003.11.006
- Raymer, A. M., Ciampitti, M., Holliway, B., Singletary, F., Blonder, L. X., Ketterson, T., . . . Rothi, L. J. (2007). Semantic-phonologic treatment for noun and verb retrieval impairments in aphasia. *Neuropsychol Rehabil*, 17(2), 244-270. 10.1080/09602010600814661
- REK. (u.å.). Mal for informasjonsskriv og samtykke. Hentet 08.04 fra <https://rekportalen.no/#hjem/informasjonskriv>
- Reyes-Marin, K., Jimenez-Pancho, J., Pozo, L., Garcia-Villanueva, M., de Blas, G., Vazquez, J. M. & Jimenez-Escrig, A. (2011). A novel myelin protein zero (V136G) homozygous mutation causing late onset demyelinating polyneuropathy with brain white matter lesions. *Clin Neurol Neurosurg*, 113(3), 243-244. 10.1016/j.clineuro.2010.10.015
- Roman-Liu, D. (2018). Age-related changes in the range and velocity of postural sway. *Archives of Gerontology and Geriatrics*, 77, 68-80. <https://doi.org/10.1016/j.archger.2018.04.007>
- Rossier, P. & Wade, D. T. (2001). Validity and reliability comparison of 4 mobility measures in patients presenting with neurologic impairment. *Arch Phys Med Rehabil*, 82(1), 9-13. 10.1053/apmr.2001.9396
- Rossor, A. M., Evans, M. R. & Reilly, M. M. (2015). A practical approach to the genetic neuropathies. *Pract Neurol*, 15(3), 187-198. 10.1136/practneurol-2015-001095
- Roy, A., Higgins, J. & Nadeau, S. (2021). Reliability and minimal detectable change of the mini-BESTest in adults with spinal cord injury in a rehabilitation setting. *Physiother Theory Pract*, 37(1), 126-134. 10.1080/09593985.2019.1622161
- Rudisch, J., Jöllenbeck, T., Vogt, L., Cordes, T., Klotzbier, T. J., Vogel, O. & Wollesen, B. (2021). Agreement and consistency of five different clinical gait analysis systems in the assessment of spatiotemporal gait parameters. *Gait Posture*, 85, 55-64. 10.1016/j.gaitpost.2021.01.013
- Sabir, M. & Lyttle, D. (1984). Pathogenesis of Charcot-Marie-Tooth disease. Gait analysis and electrophysiologic, genetic, histopathologic, and enzyme studies in a kinship. *Clin Orthop Relat Res*, (184), 223-235.
- Saether, R., Helbostad, J. L., Riphagen, II & Vik, T. (2013). Clinical tools to assess balance in children and adults with cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol*, 55(11), 988-999. 10.1111/dmcn.12162

- Salbach, N. M., O'Brien, K. K., Brooks, D., Irvin, E., Martino, R., Takhar, P., . . . Howe, J. A. (2015). Reference values for standardized tests of walking speed and distance: a systematic review. *Gait Posture*, *41*(2), 341-360. 10.1016/j.gaitpost.2014.10.002
- Saman, Y., Arshad, Q., Dutia, M. & Rea, P. (2020). Stress and the vestibular system. *Int Rev Neurobiol*, *152*, 221-236. 10.1016/bs.irm.2020.03.013
- Santos, B. R., Delisle, A., Larivière, C., Plamondon, A. & Imbeau, D. (2008). Reliability of centre of pressure summary measures of postural steadiness in healthy young adults. *Gait & Posture*, *27*(3), 408-415. <https://doi.org/10.1016/j.gaitpost.2007.05.008>
- Saporta, A. S., Sottile, S. L., Miller, L. J., Feely, S. M., Siskind, C. E. & Shy, M. E. (2011). Charcot-Marie-Tooth disease subtypes and genetic testing strategies. *Ann Neurol*, *69*(1), 22-33. 10.1002/ana.22166
- Scalzitti, D. A., Harwood, K. J., Maring, J. R., Leach, S. J., Ruckert, E. A. & Costello, E. (2018). Validation of the 2-Minute Walk Test with the 6-Minute Walk Test and Other Functional Measures in Persons with Multiple Sclerosis. *International journal of MS care*, *20*(4), 158-163. 10.7224/1537-2073.2017-046
- Schönberger, M., Humle, F., Zeeman, P. & Teasdale, T. W. (2006). Working alliance and patient compliance in brain injury rehabilitation and their relation to psychosocial outcome. *Neuropsychol Rehabil*, *16*(3), 298-314. 10.1080/09602010500176476
- Scivoletto, G., Tamburella, F., Laurenza, L., Foti, C., Ditunno, J. F. & Molinari, M. (2011). Validity and reliability of the 10-m walk test and the 6-min walk test in spinal cord injury patients. *Spinal Cord*, *49*(6), 736-740. 10.1038/sc.2010.180
- Scoppa, F., Capra, R., Gallamini, M. & Shiffer, R. (2013). Clinical stabilometry standardization: basic definitions–acquisition interval–sampling frequency. *Gait Posture*, *37*(2), 290-292.
- Seaman, T. J. & Ball, T. A. (2022). *Pes Cavus*. I *StatPearls*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, Copyright © 2022, StatPearls Publishing LLC.
- Seigle, B., Ramdani, S. & Bernard, P. L. (2009). Dynamical structure of center of pressure fluctuations in elderly people. *Gait & Posture*, *30*(2), 223-226. <https://doi.org/10.1016/j.gaitpost.2009.05.005>
- Shumway-Cook, A. & Woollacott, M. H. (2017). *Motor control : translating research into clinical practice* (Fifth edition. utg.). Philadelphia, Pa: Wolters Kluwer.
- Skre, H. (1974). Genetic and clinical aspects of Charcot-Marie-Tooth's disease. *Clin Genet*, *6*(2), 98-118. 10.1111/j.1399-0004.1974.tb00638.x
- Sman, A. D., Hackett, D., Fiatarone Singh, M., Fornusek, C., Menezes, M. P. & Burns, J. (2015). Systematic review of exercise for Charcot-Marie-Tooth disease. *Journal of the Peripheral Nervous System*, *20*(4), 347-362. <https://doi.org/10.1111/jns.12116>
- Stenmar, L. & Nordholm, L. A. (1994). Swedish physical therapists' beliefs on what makes therapy work. *Phys Ther*, *74*(11), 1034-1039. 10.1093/ptj/74.11.1034
- Suzuki, T. (2017). *Neurological Physical Therapy*: IntechOpen.
- Szigeti, K. & Lupski, J. R. (2009). Charcot–Marie–Tooth disease. *European Journal of Human Genetics*, *17*(6), 703-710. 10.1038/ejhg.2009.31
- Takashima, H., Nakagawa, M., Umehara, F., Hirata, K., Suehara, M., Mayumi, H., . . . Osame, M. (2003). Gap junction protein beta 1 (GJB1) mutations and central nervous system symptoms in X-linked Charcot-Marie-Tooth disease. *Acta Neurol Scand*, *107*(1), 31-37. 10.1034/j.1600-0404.2003.01317.x
- Thompson, L. A., Badache, M., Cale, S., Behera, L. & Zhang, N. (2017). Balance Performance as Observed by Center-of-Pressure Parameter Characteristics in Male Soccer Athletes and Non-Athletes. *Sports (Basel, Switzerland)*, *5*(4), 86. 10.3390/sports5040086



- Thong, I. S. K., Jensen, M. P., Miró, J. & Tan, G. (2018). The validity of pain intensity measures: what do the NRS, VAS, VRS, and FPS-R measure? *Scandinavian Journal of Pain*, 18(1), 99-107. doi:10.1515/sjpain-2018-0012
- Thornquist, E. (2009). *Kommunikasjon : teoretiske perspektiver på praksis i helsetjenesten* (2. utg. utg.). Oslo: Gyldendal akademisk.
- Thornquist, E. (2018). *Vitenskapsfilosofi og vitenskapsteori : for helsefag* (2. utg. utg.). Bergen: Fagbokforl.
- Tillerson, J. L., Cohen, A. D., Philhower, J., Miller, G. W., Zigmond, M. J. & Schallert, T. (2001). Forced limb-use effects on the behavioral and neurochemical effects of 6-hydroxydopamine. *J Neurosci*, 21(12), 4427-4435. 10.1523/jneurosci.21-12-04427.2001
- Tinetti, M. E., Speechley, M. & Ginter, S. F. (1988). Risk Factors for Falls among Elderly Persons Living in the Community. *N Engl J Med*, 319(26), 1701-1707. 10.1056/NEJM198812293192604
- Tozza, S., Aceto, M. G., Pisciotta, C., Bruzzese, D., Iodice, R., Santoro, L. & Manganelli, F. (2016). Postural instability in Charcot-Marie-Tooth 1A disease. *Gait & Posture*, 49, 353-357. <https://doi.org/10.1016/j.gaitpost.2016.07.183>
- Trew, M. E. T. (2005). *Human movement : an introductory text*. Edinburgh; New York: Elsevier/Churchill Livingstone.
- van der Linden, M. H., van der Linden, S. C., Hendricks, H. T., van Engelen, B. G. M. & Geurts, A. C. H. (2010). Postural instability in Charcot-Marie-Tooth type 1A patients is strongly associated with reduced somatosensation. *Gait & Posture*, 31(4), 483-488. <https://doi.org/10.1016/j.gaitpost.2010.02.005>
- Vedeler, C. A., Rasmussen, M. & Mygland, Å. (2019). Nevrologi og nevrokirurgi : fra barn til voksen. I E. Helseth, T. Rootwelt & H. F. Harbo (Red.), (7. utgave / Eirik Helseth, Terje Rootwelt og Hanne Flinstad Harbo (red.). utg., s. 275-285). Bergen: Fagbokforlaget.
- Vellas, B. J. (1992). *Falls, Balance and Gait Disorders in the Elderly: Proceedings of the International Symposium 'Falls in the Elderly', Madrid, September 10, 1991*: Elsevier.
- Vinci, P. & Perelli, S. L. (2002). Footdrop, foot rotation, and plantarflexor failure in Charcot-Marie-Tooth disease. *Arch Phys Med Rehabil*, 83(4), 513-516. 10.1053/apmr.2002.31174
- Vinci, P., Perelli, S. L. & Esposito, C. (2001). Charcot-Marie-Tooth Disease: Poor Balance And Rehabilitation. *Journal of the Peripheral Nervous System*, 6(1), 58-58. <https://doi.org/10.1046/j.1529-8027.2001.01007-51.x>
- Vsetecková, J. J. & Drey, N. (2013). What is the role body sway deviation and body sway velocity play in postural stability in older adults? *Acta Medica (Hradec Kralove)*, 56(3), 117-123. 10.14712/18059694.2014.19
- Williamson, A. & Hoggart, B. (2005). Pain: a review of three commonly used pain rating scales. *J Clin Nurs*, 14(7), 798-804. 10.1111/j.1365-2702.2005.01121.x
- Winstein, C. J. & Kay, D. B. (2015). *Translating the science into practice* (Sensorimotor Rehabilitation - At the Crossroads of Basic and Clinical Sciences, bd. 218). New York.
- Winter, D. A. (1995). Human balance and posture control during standing and walking. *Gait & Posture*, 3(4), 193-214. 10.1016/0966-6362(96)82849-9
- Winter, D. A. (2009). *Biomechanics and motor control of human movement*.
- World Medical Association. (2018, 09.07.2018). WMA DECLARATION OF HELSINKI – ETHICAL PRINCIPLES FOR MEDICAL RESEARCH INVOLVING HUMAN SUBJECTS. Hentet fra <https://www.wma.net/policies-post/wma-declaration-of-helsinki-ethical-principles-for-medical-research-involving-human-subjects/>

- Yoshimura, A., Yuan, J. H., Hashiguchi, A., Ando, M., Higuchi, Y., Nakamura, T., . . . Takashima, H. (2019). Genetic profile and onset features of 1005 patients with Charcot-Marie-Tooth disease in Japan. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, *90*(2), 195-202. 10.1136/jnnp-2018-318839
- Young, P., De Jonghe, P., Stögbauer, F. & Butterfass-Bahloul, T. (2008). Treatment for Charcot-Marie-Tooth disease. *Cochrane Database Syst Rev*, *2008*(1), Cd006052. 10.1002/14651858.CD006052.pub2
- Zebris medical GmbH. (2017). *Zebris FDM Software Manual*. Hentet fra [https://www.zebris.de/fileadmin/Editoren/zebris-PDF-Manuals/Medizin/Software/Alte\\_Versionen/Manual\\_zebris\\_FDM\\_1.16.x\\_R1\\_EN\\_web.pdf](https://www.zebris.de/fileadmin/Editoren/zebris-PDF-Manuals/Medizin/Software/Alte_Versionen/Manual_zebris_FDM_1.16.x_R1_EN_web.pdf)
- Zebris Medical GmbH. (u.å.). The plantar pressure distribution measurement systems FDM / PDM. Hentet 05.04. fra <https://www.zebris.de/en/medical/stand-analysis-roll-analysis-and-gait-analysis-for-the-practice>
- Zhan, S. & Ottenbacher, K. J. (2001). Single subject research designs for disability research. *Disabil Rehabil*, *23*(1), 1-8. 10.1080/09638280150211202
- Øygaard, K., Hæstad, H. & Jørgensen, L. (2011). Physiotherapy, based on the Bobath concept, may influence the gait pattern in persons with limb-girdle muscle dystrophy: a multiple case series study. *Physiotherapy Research International*, *16*(1), 20-31. <https://doi.org/10.1002/pri.469>

# Vedlegg 1: Godkjenning for gjennomføring av prosjektet fra REK



<b>Region:</b>	<b>Saksbehandler:</b>	<b>Telefon:</b>	<b>Vår dato:</b>	<b>Vår refer:</b>
REK nord	Lill Martinsen	77620753	08.09.2021	268328

Andreas Falck Lahelle

**Prosjektsøknad:** Intensiv og individualisert fysioterapi ved Charcot Marie T  
**Søknadsnummer:** 268328

**Forskningsansvarlig institusjon:** Universitetssykehuset Nord-Norge HF

**Samarbeidende forskningsansvarlige institusjoner:** UiT Norges arktiske u

## Prosjektsøknad godkjennes

### Søkers beskrivelse

*Formålet med prosjektet er å undersøke i hvilken grad intensiv og individual fysioterapi påvirker gangfunksjon og balanse hos voksne personer med Charcot Marie Tooth (CMT) sykdom.*

*Charcot Marie Tooth (CMT) sykdom er en sjelden, arvelig nevromuskulær sykdom som rammer de perifere nervene i kroppen. Sykdommen kan i varierende grad forårsake motorisk og sensorisk redusert funksjon, som kan resultere i nedsatt gangfunksjon, balanse. Ifølge Nasjonal kompetansetjeneste for sjeldne diagnoser finnes det begrenset behandling som kan stoppe utviklingen av sykdommen, men fysioterapi ansees som viktig. Systematiske litteratursøk viser at det er gjort relativt lite forskning på fysioterapibehandling for voksne pasienter med CMT, og det påpekes et behov for studier.*

*Nevromuskulært kompetansesenter (NMK) ved Universitetssykehuset i Nord-Norge og sprer kunnskap om nevromuskulære sykdommer til personer med arvelig nevromuskulær sykdom, pårørende, helsepersonell og andre tjenesteytere. De tilbyr 2-ukers behandlingsopphold til personer med CMT og andre nevromuskulære sykdommer. Disse oppholdene består av intensiv og individualisert fysioterapibehandling i 15 minutter daglig, i tillegg til oppfølging fra andre profesjoner. Fysioterapeuten har som et overordnet mål om å hjelpe pasientene med å kunne bruke kroppen mest mulig effektivt med de sensoriske og muskulære ressursene som er tilgjengelige. Sentralt i disse oppholdene er optimalisering av bevegelsesstrategier og -mønstre.*

*Forskningsprosjektet skal vurdere i hvilken grad et slikt 2-ukers opphold ved NMK bestående av intensiv og individualisert fysioterapi påvirker gangfunksjon og balanse hos voksne personer med CMT. Forskningsdesignet som skal anvendes er singel-blind, randomisert, kontrollert, eksperimentelt design (SSED). Dette designet er egnet for å undersøke i hvilke personer med en sjelden diagnose påvirkes av en individuelt tilpasset behandling. Karaktetiseres av at få deltakere følges over tid, gjennom faser uten intervensjon (A) og med intervensjon (B). Det planlegges å gjennomføre et A-B-A-A design med intervensjon (B) i forbindelse med 2-ukers opphold ved NMK, og tre per*

---

**REK nord**

Besøksadresse: MH-2, 12. etasje, UiT Norges arktiske universitet, Tromsø

Telefon: 77 64 61 40 | E-pos

Web

behandling (alternativt med ordinær fysioterapibehandling dersom deltakerne vanligvis har det). Med utgangspunkt i studiedesignet, samt de praktiske forholdene og rammene rundt masteroppgaven planlegges det å gjennomføre studien med to deltakere. Personer med CMT som er henvist til 2-ukers opphold høsten 2021 vil bli forespurt om å delta i prosjektet.

Det vil bli gjennomført gjentatte målinger av deltakerne i de ulike fasene. Det er totalt syv måleverktøy som skal benyttes: tre funksjonstester for gange og balanse, tre selvrapporteringsskjema for henholdsvis opplevelse av endring, smerte og fatigue, samt Zebri's gangmatte for pedobarografi. For å måle deltakernes gangfunksjon og balanse er følgende tester valgt ut: 2 Minute Walk Test, Maximum Step Length og Mini-BESTest. I tillegg vil bruk av pedobarografi gi informasjon om trykkfeltene på fotsålen ned mot underlaget, og gi nøyaktige, objektive mål på blant annet steglengde, stegbredde og symmetri. For å måle opplevelse av endring, smerte og fatigue vil selvrapporteringsskjemaene Global Perception of change, Visual Analog Scale (VAS), og Fatigue Severity Scale brukes.

Studien vil bidra til ny kunnskap om hvilken effekt deltakerne i prosjektet hadde av behandlingen, og dette kan ha en overføringsverdi til andre med samme diagnose og tilsvarende funksjonsvansker. Studien vil også gi økt vitenskapelig evidens bak, og grunnlag for, de videre tiltak fysioterapeutene ved NMK anbefaler ved oppfølging til lokale fysioterapeuter og via andre kanaler for kunnskapsspredning.

Vi viser til søknad mottatt 08.06.21 for ovennevnte forskningsprosjekt. Søknaden ble behandlet av Regional komité for medisinsk og helsefaglig forskningsetikk (REK nord) i møtet 26.08.21. Vurderingen er gjort med hjemmel i helseforskningsloven § 10.

## **REKs vurdering**

### **Formål**

Prosjektets forskningsspørsmål: «I hvilken grad påvirker intensiv, individualisert fysioterapi ved 2-ukers behandlingsopphold på Nevromuskulært kompetansesenter, gange og balanse hos voksne personer med CharcotMarie-Tooth (CMT) sykdom?»

Det framgår av protokoll at: «Formålet med denne studien er å bidra til utvikling av klinisk fysioterapipraksis for pasienter med CMT, og dermed øke kvaliteten i tjenestetilbudet.» Videre «Dette forskningsprosjektet skal undersøke hvordan intensiv og individualisert fysioterapi påvirker gangfunksjon og balanse hos voksne personer med CMT.»

Og «Intervensjonen som studeres består to uker med intensiv og individualisert fysioterapi utført av fysioterapeuter ved Nevromuskulært kompetansesenter ved Universitetssykehuset i Nord-Norge.»

### **Om prosjektet**

Prosjektet er en del av en masterutdanning.

### **Data/Materiale**

Det skal samles inn data gjennom kliniske undersøkelser, standardiserte funksjonstester og selvrapportering for balanse og gange.

Det skal gjennomføres målbare tester før, under og etter behandlingsintervensjonen.

Selvrapporteringsskjema følger ikke som vedlegg til søknad, men REK legger til grunn at skjema omhandler spørsmål om effekt av behandling.

### **Deltakere/Rekruttering**

To deltakere med sykdommen Charcot Marie Tooth som skal ha opphold ved Nevrokuskulært kompetansesenter NMK ved UNN, inkluderes i prosjektet.

Nevromuskulært kompetansesenter vil bistå i rekrutteringen av deltakere til forskningsprosjektet. Dette vil skje ved at forskningskoordinator/prosjektleder forespør pasienter som er henvist til- og satt opp til 2-ukers opphold høsten 2021, om interesse for å delta i prosjektet. Ved positivt svar mottar prosjektets masterstudent kontaktinformasjon til de aktuelle deltakerne. Deretter sendes et skriftlig informasjonsskriv med samtykkeskjema, samt en adressert og frankert konvolutt som skal returneres til mastergradsstudenten innen tre uker. Etter å ha mottatt samtykkeskjema kontaktes deltakerne for å avklare eventuelle spørsmål og avtale tidspunkter for testing.

De forespurte må få utdelt informasjon-/samtykkeskrivet og ferdig frankert returkonvolutt direkte ved forespørsel om interesse for deltakelse, slik at potensielle deltakere på selvstendig grunnlag kan sende inn samtykke til deltakelse, eventuelt ta kontakt selv, ved eventuelle spørsmål.

REK legger til grunn i sin vurdering at rekrutteringen gjennomføres slik i prosjektet.

### ***Forespørsel/informasjonsskriv/samtykkeerklæring***

Det framgår av skrevet at innhentet data «.. *planlegges brukt til 2022*», mens det i søknaden er søkt om prosjektperiode fram til 2023. Dette må korrigeres i skrevet.

Skriv revidert iht. dette må innsendes.

### **Vedtak**

*REK har gjort en helhetlig forskningsetisk vurdering av alle prosjektets sider og godkjenner det med hjemmel i helseforskningsloven § 10.*

*Prosjektet er godkjent frem til omsøkt sluttdato 07.08.2023.*

*Av dokumentasjonshensyn skal opplysningene oppbevares i fem år etter prosjektslutt. Enhver tilgang til prosjektdataene skal da være knyttet til behovet for etterkontroll. Prosjektdata vil således ikke være tilgjengelig for prosjektet. Prosjektleder og forskningsansvarlig institusjon er ansvarlige for at opplysningene oppbevares indirekte personidentifiserbart i denne perioden, dvs. atskilt i en nøkkel- og en datafil.*

*Etter denne femårsperioden skal opplysningene slettes eller anonymiseres. Komiteen gjør oppmerksom på at anonymisering er mer omfattende enn å kun slette koblingsnøkkelen, jf. Datatilsynets veileder om anonymiseringsteknikker.*

*Vi gjør oppmerksom på at før prosjektet igangsettes må det foreligge et behandlingsgrunnlag for behandling av personopplysninger. Dette må forankres i egen institusjon.*

### **Sluttmelding**

Prosjektleder skal sende sluttmelding til REK på eget skjema via REK-portalen senest senest 6 måneder etter sluttdato 07.08.2023, jf. helseforskningsloven § 12. Dersom prosjektet ikke starter opp eller gjennomføres meldes dette også via skjemaet for sluttmelding.

### **Søknad om endring**

Dersom man ønsker å foreta vesentlige endringer i formål, metode, tidsløp eller organisering må prosjektleder sende søknad om endring via portalen på eget skjema til REK, jf. helseforskningsloven § 11.

### **Klageadgang**

Du kan klage på REKs vedtak, jf. forvaltningsloven § 28 flg. Klagen sendes på eget skjema via REK portalen. Klagefristen er tre uker fra du mottar dette brevet. Dersom REK opprettholder vedtaket, sender REK klagen videre til Den nasjonale forskningsetiske komité for medisin og helsefag (NEM) for endelig vurdering, jf. forskningsetikkloven § 10 og helseforskningsloven § 10.

Med vennlig hilsen

May Britt Rossvoll  
sekretariatsleder

*Kopi til:*

Universitetssykehuset Nord-Norge HF  
UiT Norges arktiske universitet  
Linn Helene Brekke

<b>Region:</b>	<b>Saksbehandler:</b>	<b>Telefon:</b>	<b>Vår dato:</b>	<b>Vår referanse:</b>
REK nord	Lill Martinsen	77620753	04.10.2021	268328

Andreas Falck Lahelle

**268328 Intensiv og individualisert fysioterapi ved Charcot Marie Tooth sykdom.**

**Forskningsansvarlig:** Universitetssykehuset Nord-Norge HF

**Søker:** Andreas Falck Lahelle

### REKs svar på generell henvendelse

Hei,

Vi bekrefter mottakelse av revidert inforasjonsskriv iht. kommentar i vedtak av 08.09.2021. Prosjektet kan igangsettes, jf. vedtak av 08.09.2021.

Med vennlig hilsen

Lill Martinsen  
seniorrådgiver  
REK nord

Vennlig hilsen  
Regionale komiteer for medisinsk og helsefaglig forskningsetikk

*Denne e-posten er sendt automatisk fra REK og kan ikke besvares*

# Vedlegg 2: Personvernombudet UNN



Andreas Lahelle  
Nevrologisk avdeling

Deres ref.: Vår ref.: Saksbehandler/dir.tff.: Dato:  
2021/7949 2021/7949 Eva Henriksen / 95731836 21.9.2021

## ANBEFALING – BEHANDLING AV PERSONOPPLYSNINGER

Det vises til Meldeskjema for forsknings- og kvalitetsprosjekt og annen aktivitet som medfører behandling av personopplysninger, mottatt 21.6.2021, samt REK-godkjenning mottatt 20.9.2021.

Meldingen gjelder prosjektet:

### **Nr. 02785**

**Navn på prosjektet:** *Intensiv og individualisert fysioterapi for bedring av gange og balanse hos personer med Charcot-Marie-Tooth sykdom - en single subject design studie.*

**Prosjektperiode:** *15.8.2021 – 7.8.2023 (sluttdato endret iht. REK-godkjenning)*

Prosjektet er et **forskningsprosjekt** gjennomført som studentoppgave, hvor Universitetssykehuset Nord-Norge HF er dataansvarlig.

**Formål:** *«Formålet med denne studien er å bidra til utvikling av klinisk fysioterapi praksis for pasienter med CMT, og dermed øke kvaliteten i tjenestetilbudet. For å veilede klinisk praksis er det behov for studier som utforsker faktisk fysioterapi behandling, noe som mangler for denne pasientgruppen. Dette forskningsprosjektet skal undersøke hvordan intensiv og individualisert fysioterapi påvirker gangfunksjon og balanse hos voksne personer med CMT. Intervensjonen som studeres består to uker med intensiv og individualisert fysioterapi utført av fysioterapeuter ved Nevromuskulært kompetansesenter ved Universitetssykehuset i Nord-Norge. Studien vil dermed også kunne bidra til å økt vitenskapelig evidens bak, og grunnlag for, de videre tiltak fysioterapeutene ved NMK anbefaler ved oppfølging til lokale fysioterapeuter og via andre kanaler for kunnskapsspredning.»*

Forskningsprosjektet er forhåndsgodkjent av REK. Dataansvarlig (UNN) er forpliktet til å ha oversikt over forskningsprosjekter iht. forskrift om organisering av helseforskning § 4 andre ledd, bokstav b. Personvernombudets rolle er å se til at informasjonssikkerheten og personvernet blir ivaretatt (Personvernforordningen artikkel 39). Behandlingen vil være



hjemlet etter Personvernforordningen artikkel 6.1.a), artikkel 9.2.a) og j) og artikkel 89.1, jf. Personopplysningsloven § 10.

Personvernombudet (PVO) forutsetter at rekruttering gjøres slik REK har beskrevet.

PVO har registrert prosjektet på bakgrunn av REKs godkjenning 8.9.2021 og tilsendte meldeskjema med vedlegg og opprettet et eget område (mappe) på \\hn.helsenord.no\UNN-Avdelinger\Forskning (O:\) med navn **02785** hvor all data i forbindelse med prosjektet skal lagres. I tillegg er det opprettet et område på \\hn.helsenord.no\UNN-Avdelinger\Forskning\Key med navn **02785N** hvor nøkkelfil og annen direkte identifiserbar informasjon skal oppbevares. Tilgang til disse områdene er begrenset til kun å omfatte prosjektleder og den/de som prosjektleder oppgir. PVO vil ha tilgang til områdene.

PVO gjør oppmerksom på at dersom data lagret på O:\ skal brukes til annet formål enn det som er nevnt i meldingen, må dette meldes særskilt.

PVO skal ha melding når prosjektet er avsluttet og når data er slettet. PVO skal ha melding hvert 3. år inntil prosjektet er slutt.

Ved eventuell tilgang til DIPS skal Docmap-prosedyre [«PR53215 Bruk av DIPS i forsknings- og kvalitetsprosjekter i UNN»](#) følges.

Med hjemmel i Personvernforordningens artikkel 39, anbefaler PVO at behandlingen kan iverksettes.

PVOs anbefaling forutsetter at prosjektet gjennomføres i tråd med de opplysningene som er gitt, samt i henhold til Personopplysningsloven og Helseregisterloven med forskrifter.

Med vennlig hilsen

UNIVERSITETSSYKEHUSET NORD-NORGE HF

for Personvernombudet

Eva Henriksen  
personvernrådgiver

Kopi: Konstituert klinikkssjef Karl-Ivar Lorentzen

# Vedlegg 3: Informasjonsskriv og samtykkeerklæring



## VIL DU DELTA I ET FORSKNINGSPROSJEKT OM GANGFUNKSJON OG BALANSE FOR PERSONER MED CHARCOT MARIE TOOTH SYKDOM?

Forskningsprosjektet skal undersøke om individuell og intensiv fysioterapi påvirker gangfunksjon og balanse hos voksne personer med Charcot Marie Tooth (CMT) sykdom.

### FORMÅLET MED PROSJEKTET OG HVORFOR DU BLIR SPURT

Dette er et spørsmål til deg om å delta i et forskningsprosjekt om gangfunksjon og balanse for personer med Charcot Marie Tooth (CMT) sykdom. Prosjektet skal undersøke om intensiv og individualisert fysioterapi på 2-ukers opphold på Nevromuskulært kompetansesenter (NMK) ved Universitetssykehuset Nord-Norge, påvirker gangfunksjonen og balansen til voksne personer med CMT.

Forskningsprosjektet er et samarbeid mellom NMK og mastergradsstudent i nevrologisk fysioterapi ved UiT Norges Arktiske Universitet Linn Helene Brekke. Grunnen til at du har blitt forespurt om å delta i forskningsprosjektet er at du her henvist til- og satt opp til et planlagt 2-ukers opphold ved NMK høsten 2021.

### HVA INNEBÆRER PROSJEKTET FOR DEG?

I forbindelse med prosjektet vil det gjennomføres testing av din gangfunksjon og balanse. Testene er standardiserte funksjonstester som består av ulike varianter av gangtester og balanseoppgaver. I tillegg vil det benyttes tre selvrapporteringskjema om opplevelse av endring, smerte og fatigue.

Alle testene finner sted på Universitetssykehuset i Nord Norge, og gjennomføres gjentatte ganger for å kunne vurdere din effekt av fysioterapibehandlingen. Det er planlagt to økter med testing hver uke (én økt på mandager og én økt på fredager) i seks uker. Se tabell for mer detaljert oversikt. Øktene skal fortrinnsvis gjennomføres på samme tidspunkt hver gang, og dette vil avtales nærmere når det passer for hver enkelt deltaker. Hver økt vil kunne gjennomføres i løpet av ca. 45 minutter. Prosjektet vil ikke påvirke din ordinære behandling i regi av NMK.

I prosjektet blir det registrert resultater fra funksjonstester og selvrapporteringskjema, og disse opplysningene vil brukes til å vurdere din effekt av fysioterapibehandlingen.

Måned	Uke	Fase	2 målinger per uke
Oktober	41	Baseline	mandag 11/10 kl. ? fredag 18/10 kl. ?
	42		mandag 18/10 kl. ? fredag 22/10 kl. ?
	43	<b>2-ukers opphold ved NMK</b>	mandag 25/10 kl. ? fredag 29/10 kl. ?
November	44		mandag 1/11 kl. ? fredag 5/11 kl. ?
	45	Oppfølging	mandag 8/11 kl. ? fredag 12/11 kl. ?
	46		mandag 15/11 kl. ? fredag 19/11 kl. ?

#### MULIGE FORDELER OG ULEMPER

Ved å delta i dette forskningsprosjektet samtykker du til å bruke noe av din tid på å gjennomføre gjentatte testinger, både i forkant, underveis i 2-ukers oppholdet, og i etterkant. Resultatene av testene vil gi detaljert informasjon om endringer av funksjonsnivå, noe vi antar kan være spennende og motiverende for deg. I tillegg vil din deltakelse bidra til ny kunnskap om fysioterapibehandling for personer med CMT. Det kan oppleves midlertidig ubehagelig og/eller slitsomt å gjennomføre fysiske tester, men vi vurderer at fordelene overveier ulempene.

#### FRIVILLIG DELTAKELSE OG MULIGHET FOR Å TREKKE DITT SAMTYKKE

Det er frivillig å delta i prosjektet. Dersom du ønsker å delta, undertegner du samtykkeerklæringen på siste side. Du kan når som helst og uten å oppgi noen grunn trekke ditt samtykke. Det vil ikke ha noen negative konsekvenser for deg eller din behandling hvis du ikke vil delta eller senere velger å trekke deg. Dersom du trekker tilbake samtykket, vil det ikke forskes videre på dine helseopplysninger. Du kan kreve innsyn i opplysningene som er lagret om deg, og opplysningene vil da utleveres innen 30 dager. Du kan også kreve at dine helseopplysninger i prosjektet slettes. Adgangen til å kreve sletting eller utlevering gjelder ikke dersom opplysningene er anonymisert eller publisert. Denne adgangen kan også begrenses dersom opplysningene er inngått i utførte analyser. Dersom du senere ønsker å trekke deg eller har spørsmål til prosjektet, kan du kontakte prosjektleder (se kontaklinformasjon på siste side).

#### HVA SKJER MED OPPLYSNINGENE OM DEG?

Opplysningene som registreres om deg skal kun brukes som beskrevet, og planlegges brukt til 2023. Eventuelle utvidelser i bruk og oppbevaringstid kan kun skje etter godkjenning fra Regional komité for medisinsk og helsefaglig forskningsetikk (REK) og andre relevante myndigheter. Du har rett til innsyn i hvilke opplysninger som er registrert om deg og rett til å få korrigeret eventuelle feil i de opplysningene som er registrert. Du har også rett til å få innsyn i sikkerhetstiltakene ved behandling

av opplysningene. Du kan klage på behandlingen av dine opplysninger til Datatilsynet og institusjonen sitt personvernombud.

Alle opplysningene vil bli behandlet uten navn og fødselsnummer eller andre direkte gjenkjennerende opplysninger (=kodete opplysninger). En kode knytter deg til dine opplysninger gjennom en navneliste. Det er kun prosjektleder fra NMK Andreas Falck Lahelle og mastergradsstudent Linn Helene Brekke som har tilgang til denne listen.

Publisering av resultater er en nødvendig del av forskningsprosessen. All publisering skal gjøres slik at enkelt deltakere ikke skal kunne gjenkjennes, men vi plikter å informere deg om at vi ikke kan utelukke at det kan skje.

Opplysningene om deg vil bli oppbevart i fem år etter prosjektslutt av kontrollhensyn.

#### FORSIKRING

Som deltaker i forskningsprosjektet er du forsikret gjennom pasientskadeloven og Norsk Pasientskadeerstatning.

#### GODKJENNINGER

Regional komité for medisinsk og helsefaglig forskningsetikk (REK) har gjort en forskningsetisk vurdering og godkjent prosjektet (saksnummer 268328).

Universitetssykehuset Nord-Norge ved prosjektleder Andreas Falck Lahelle og mastergradsstudent Linn Helene Brekke er ansvarlig for personvernet i prosjektet.

Vi behandler opplysningene basert på personvernombudet ved Universitetssykehuset i Nord-Norge sine retningslinjer.

#### KONTAKTOPPLYSNINGER

Dersom du har spørsmål til prosjektet eller ønsker å trekke deg fra deltakelse, kan du kontakte prosjektleder Andreas Falck Lahelle, på telefon 41613217 eller e-post [andreas.lahelle@unn.no](mailto:andreas.lahelle@unn.no), eller mastergradsstudent Linn Helene Brekke, på telefon 95070908 eller e-post [linnbrekke@gmail.com](mailto:linnbrekke@gmail.com).

Dersom du har spørsmål angående personvernet i prosjektet, kan du kontakte personvernombudet ved institusjonen: [personvernombudet@unn.no](mailto:personvernombudet@unn.no).

JEG SAMTYKKER TIL Å DELTA I PROSJEKTET OG TIL AT  
MINE PERSONOPPLYSNINGER BRUKES SLIK DET ER BESKREVET

.....  
Sted og dato

.....  
Deltakers signatur

.....  
Deltakers navn med blokkbokstaver

# Vedlegg 4: Testprotokoll

## Testprotokoll

Utstyr, Linn: Stoppeklokke, utskrevet egenrapporteringskjema, penn, utskrevet testprotokoll, minnepinne.

Utstyr på C4: PC m/lader, Zebris gangmatte, oppmerket centimetermål for maksimal steglengde-test, oppmerket 3m distanse, balansepute (Tempur, medium-tetthet, 10 cm tykkelse), stol uten armlener, skråbrett, en hindring (23 cm høy), oppmerket distanse til 2MWT.

Test	Notater
<p><b>1 Muntlig spørsmål</b></p> <p>«Er det noe spesielt som har skjedd siden sist? Noe du tenker kan påvirke testresultatet? Eksempel kan være smerter, fatigue, overbelastning osv.» Testansvarlig noterer ned svaret:</p>	
<p><b>2 Zebris</b></p> <p>Målingene gjøres barbent. Resultatene lagres i pdf-filer på minnepinne som testansvarlig oppbevarer etter retningslinjer.</p> <p><u>Gange i 1 minutt</u></p> <p>Deltakeren skal gå frem og tilbake over gangmatten i 1 minutt i sitt normale tempo.</p> <p>Instruksjon: «Gå frem og tilbake på denne gangmatten i 1 min. Gå i ditt naturlige tempo. Jeg gir deg beskjed når 1 min er passert.»</p>	Observasjoner:

<p><u>Statisk balanse 30 sek med åpne øyne</u></p> <p>Deltakeren skal stå med åpne øyne i 30 sekunder på gangmatten.</p> <p>Instruksjon: «Stå på gangmatten i 30 sekunder. Stå med den avstanden mellom føttene som er naturlig for deg.»</p>	
<p><u>Statisk balanse 30 sek med lukkede øyne</u></p> <p>Deltakeren skal stå med lukkede øyne i 30 sekunder på gangmatten.</p> <p>Instruksjon: «Stå på gangmatten i 30 sekunder med øynene lukket. Stå med den avstanden mellom føttene som er naturlig for deg.»</p>	
<p><u>Ettbeinsstående med åpne øyne</u></p> <p>Deltakeren skal stå på ett bein på gangmatten. Testen gjøres med både høyre og venstre ben, og deltakeren får to forsøk på hvert ben.</p> <p>Instruksjon: «Forsøk å stå på ett bein på gangmatten. Først på høyre ben. Deretter på venstre ben. Du får to forsøk på hvert ben.»</p>	
<p><u>Ettbeinsstående med lukkede øyne</u></p> <p>Deltakeren skal stå på ett bein på gangmatten med lukkede øyne. Testen gjøres med både høyre og venstre ben, og deltakeren får to forsøk på hvert ben.</p> <p>Instruksjon: «Forsøk å stå på ett bein på gangmatten. Først på høyre ben. Deretter på venstre ben. Du får to forsøk på hvert ben.»</p>	
<p><b>3 Maksimal steglengde</b></p> <p>Testen utføres med deltaker barbent i stående. Deltakeren får 3 forsøk i alle deltester, hvor den beste enkeltscoren teller. Alle deltester gjøres med både høyre og venstre ben.</p>	Kommentar:

<p><b>Fremover</b></p> <p>Pasienten har tærne på en startstreke (På NMK bruker vi en bred tape på gulvet som «planken» i lengdehopp, og vi har markert opp hver cm til 150 cm på en langsgående tape på gulvet). Måles fra stortå på standbenet til stortå på stegbenet.</p> <p>Instruksjon: «<i>Ta et så langt steg som mulig frem, og før benet tilbake bak startstreken uten å være nedi gulvet med noen del av fotbladet. Berøring av gulvet i tilbakesteget medfører score 0. Du får 3 forsøk på hvert ben, hvor det beste resultatet for hvert ben teller.</i>»</p>	<p>Venstre:</p> <p>1) .....</p> <p>2) .....</p> <p>3) .....</p>	<p>Høyre:</p> <p>1) .....</p> <p>2) .....</p> <p>3) .....</p>
<p><b>Bakover</b></p> <p>Pasienten står med begge hæler på startstreken. Det kan for noen være vanskelig å plassere hælene presist på startstreken fordi pasienten ikke ser den godt. Trekk da fra eller legg til aktuelle cm. Måles fra hælen på standbenet til stortåen på stegbenet når steget er tatt. Dvs at pasienten ikke behøver å ha hele fotbladet i bakken for å fullføre steget bakover.</p> <p>Instruksjon: «<i>Ta et så langt steg som mulig bakover, og før benet tilbake bak startstreken uten å være nedi gulvet med noen del av fotbladet. Berøring av gulvet i tilbakesteget medfører score 0. Du får 3 forsøk på hvert ben, hvor det beste resultatet for hvert ben teller.</i>»</p>	<p>Venstre:</p> <p>1) .....</p> <p>2) .....</p> <p>3) .....</p>	<p>Høyre:</p> <p>1) .....</p> <p>2) .....</p> <p>3) .....</p>
<p><b>Sideveis</b></p> <p>Pasienten står med laterale fotrand på startstreken, og det andre benet så tett inntil som vedkommende klarer når testen utføres. Måles fra laterale fotrand på stegbenet til laterale fotrand på stegbenet.</p> <p>Instruksjon: «<i>Ta et så langt steg som mulig til siden, og før benet tilbake bak startstreken uten å være nedi gulvet med noen del av fotbladet. Berøring av gulvet i tilbakesteget</i></p>	<p>Venstre:</p> <p>1) .....</p> <p>2) .....</p> <p>3) .....</p>	<p>Høyre:</p> <p>1) .....</p> <p>2) .....</p> <p>3) .....</p>

<p><i>medfører score 0. Du får 3 forsøk på hvert ben, hvor det beste resultatet for hvert ben teller.</i>»</p>		
<p><b>4 MiniBESTest</b></p> <p>Testen utføres barfot.</p> <p>Utstyr:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-Balansepute (Tempur®balansepute medium-tetthet, 10cm tykkelse)</li> <li>-Stol uten armlener og hjul</li> <li>-Skråbrett,</li> <li>-Stoppeklokke</li> <li>-En hindring (23 cm høy)</li> <li>-3m distanse oppmålt og markert på gulvet med tape (fra stol).</li> </ul>		
<p><input type="checkbox"/> Antisipatorisk stillingsendring</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>o Sittende til stående</li> </ul> <p>Instruksjon: "<i>Legg armene i kors over brystet. Ikke bruk hendene hvis du ikke må. Bena skal ikke berøre stolen når du reiser deg opp. Reis deg opp nå.</i>"</p> <p>Observasjon: Ha fokus på starten av bevegelsen og på bruk av hendene på stolsetet eller lårene, eller om pasienten tar fart med armene fremover.</p>	<p>(2) Normal: Reiser seg opp uten å bruke hendene og finner balansen selvstendig.</p> <p>(1) Moderat: Reiser seg opp på første forsøk MED bruk av hendene.</p> <p>(0) Alvorlig: Kan ikke reise seg opp uten støtte ELLER trenger flere forsøk ved bruk av hendene.</p>	

<p>○ Reise seg opp på tå</p> <p>Instruksjon: "Plasser føttene dine med skulderbreddes avstand. Sett hendene på hoftene. Prøv å reise deg så høyt opp på tå som du kan. Prøv å holde denne stillingen i minst 3 sek. mens jeg teller høyt. Se rett frem. Reis deg opp på tå nå."</p> <p>La pasienten få to forsøk. Skår det beste forsøket. (Hvis du tror at pasienten kan komme høyere opp på tærne, så be dem om å ta støtte i dine hender.) Pass på at pasienten ser på et stillestående punkt 2-3 m unna.</p>	<p>(2) Normal: Stabil i 3 sek. med full høyde.</p> <p>(1) Moderat: Reiser seg opp på tå, men ikke full høyde (kommer høyere opp hvis pasienten får støtte) ELLER kan stå med lett ustabilitet i 3 sek.</p> <p>(0) Alvorlig: &lt; 3 sek.</p>	
<p>○ Stå på ett ben</p> <p>Instruksjon: "Se rett frem. Hold hendene på hoftene. Bøy det ene kneet med foten bakover. Bena må ikke berøre hverandre. Stå på et ben så lenge du kan. Se rett frem og bøy kneet nå."</p> <p>La pasienten få to forsøk på hvert ben og registrer tidene. Ta tiden på hvor lenge pasienten kan holde stillingen i opp til 20 sek. Stoppe tidtakingen hvis pasienten flytter hendene fra hoften eller setter foten ned i gulvet. Pass på at pasienten ser på et stillestående punkt 2-3 m unna. Gjenta øvelsen for den andre siden.</p>	<p>Venstre:</p> <p>1) ..... sek.</p> <p>2) ..... sek.</p> <p>(2) Normal: 20 sek.</p> <p>(1) Moderat: &lt; 20 sek.</p> <p>(0) Alvorlig: Kan ikke.</p>	<p>Høyre:</p> <p>1) ..... sek.</p> <p>2) ..... sek.</p> <p>(2) Normal: 20 sek.</p> <p>(1) Moderat: &lt; 20 sek.</p> <p>(0) Alvorlig: Kan ikke.</p>
<p>□ Reaktiv postural kontroll</p> <p>○ Korreksjon med kompensatorisk skritt fremover</p> <p>Instruksjon: "Stå med skulderbreddes avstand mellom føttene og armene langs siden. Len deg forover mot mine hender og forbi din balansegrense. Når jeg slipper skal du gjøre alt som er nødvendig, inkludert å ta et skritt, for å unngå å falle."</p> <p>Stå foran pasienten og hold en hånd på hver av pasientens skuldrer. Be pasienten om å lene seg passivt mot dine hender. (Pass på at det er plass for pasienten til å ta skritt fremover.) Få pasienten til å lene seg forover til skuldre og hofter er foran tærne. Når</p>	<p>(2) Normal: Gjenvinner balansen selvstendig med et enkelt, langt skritt (et andre justeringsskritt er tillatt).</p> <p>(1) Moderat: Bruker mer enn ett skritt for å gjenvinne balansen.</p>	

<p>pasienten er kommet i riktig stilling så slipper du plutselig din støtte. Testen må fremkalle et skritt. NB! Vær forberedt på å ta imot pasienten.</p>	<p>(0) Alvorlig: Tar ingen skritt ELLER ville falt hvis ikke tatt imot ELLER faller umiddelbart.</p>	
<p>○ Korreksjon med kompensatorisk skritt bakover</p> <p>Instruksjon: "Stå med skulderbreddes avstand mellom føttene og armene langs siden. Len deg bakover mot mine hender og forbi din balansegrense. Når jeg slipper skal du gjøre alt som er nødvendig, inkludert å ta et skritt, for å unngå å falle."</p> <p>Stå bak pasienten med en hånd på hvert av pasientens skulderblad. Be pasienten om å lene seg passivt mot dine hender. (Pass på at det er plass for pasienten til å ta skritt bakover.) Få pasienten til å lene seg bakover til skuldre og hofter er bak hælene. Når pasienten er kommet i riktig stilling så slipper du plutselig din støtte. Testen må fremkalle et skritt. NB! Vær forberedt på å ta imot pasienten.</p>	<p>(2) Normal: Gjenvinner balansen selvstendig med et enkelt, langt skritt.</p> <p>(1) Moderat: Bruker mer enn et skritt for å gjenvinne balansen.</p> <p>(0) Alvorlig: Tar ingen skritt ELLER ville falt hvis ikke tatt imot ELLER faller umiddelbart.</p>	
<p>○ Korreksjon med kompensatorisk skritt til siden</p> <p>Instruksjon: "Stå med samlede føtter og armene langs siden. Len deg sideveis mot mine hender og forbi din balansegrense. Når jeg slipper skal du gjøre alt som er nødvendig, inkludert å ta et skritt, for å unngå å falle."</p> <p>Stå ved siden av pasienten. Plasser en hånd på høyre (eller venstre) side av bekket. Be så pasienten om å lene hele kroppen mot dine hender. Få pasienten til å lene seg sideveis til midtlinjen av bekket er over høyre (eller venstre) fot. Når pasienten er kommet i riktig stilling så slipper du plutselig din støtte. NB! Vær forberedt på å ta imot pasienten.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Venstre</li> <li>▪ Høyre</li> </ul> <p>Bruk siden med det laveste resultatet for å beregne delskår og totalskår.</p>	<p>Venstre:</p> <p>(2) Normal: Gjenvinner balansen selvstendig med 1 skritt (i kryss eller til siden er OK).</p> <p>(1) Moderat: Bruker flere skritt for å gjenvinne balansen.</p>	<p>Høyre:</p> <p>(2) Normal: Gjenvinner balansen selvstendig med 1 skritt (i kryss eller til siden er OK).</p> <p>(1) Moderat: Bruker flere skritt for å gjenvinne balansen.</p>



	(0) Alvorlig: Faller, eller kan ikke ta et skritt.	(0) Alvorlig: Faller, eller kan ikke ta et skritt.
<input type="checkbox"/> Sensorisk orientering <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Stå med samlede føtter; åpne øyne, fast underlag</li> </ul> Instruksjon: "Sett hendene på hoftene. Sett føttene samlet til de nesten berører hverandre. Se rett frem. Stå så stabilt og stille som mulig til jeg sier stopp." <p>Registrer tiden pasienten klarer å stå med samlede føtter opp til et maksimum av 30 sek. Pass på at pasienten ser på et stillestående punkt 2-3 m unna.</p>	Tid i sek.: _____ (2) Normal: 30 sek. (1) Moderat: < 30 sek. (0) Alvorlig: Kan ikke.	
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Stå med samlede føtter; lukkede øyne, balansepute</li> </ul> Instruksjon: "Gå opp på balanseputen. Sett hendene på hoftene. Sett føttene samlet til de nesten berører hverandre. Stå så stabilt som mulig til jeg sier stopp. Jeg starter tidtakingen når du lukker øynene." <p>Bruk Tempur®balansepute medium-tetthet, 10cm tykkelse. Hjelp pasienten opp på balanseputen. Registrer tiden pasienten klarer å stå opp til et maksimum av 30 sek. La pasienten gå av puten mellom forsøkene. Snu puten mellom hvert forsøk for å sikre riktig form.</p>	Tid i sek.: _____ (2) Normal: 30 sek. (1) Moderat: < 30 sek. (0) Alvorlig: Kan ikke.	
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Skråbrett – lukkede øyne</li> </ul> Instruksjon: "Gå opp på skråbrettet. Stå på skråbrettet med tærne oppover. Plasser føttene med en skulderbreddes avstand og armene langs siden. Jeg starter tidtakingen når du lukker øynene."	Tid i sek.: _____ (2) Normal: 30 sek.	

Hjelp pasienten opp på skråbrettet. Begynn tidtaking så snart pasienten lukker øynene. Legg merke til om det er forøket svai.	(1) Moderat: < 30 sek. (0) Alvorlig: Kan ikke.	
<input type="checkbox"/> Dynamisk gange <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Endring i ganghastighet</li> </ul> Instruksjon: "Begynn å gå i ditt normale tempo. Når jeg sier "fort" går du så fort du kan. Når jeg sier "sakte", går du veldig sakte." <p>La pasienten ta 3-5 skritt i deres normale ganghastighet, si deretter "fort". Etter 3-5 raske skritt, si "sakte". Tillat 3-5 sakte skritt før de slutter å gå.</p>	(2) Normal: Betydelig endring i ganghastighet uten at det påvirker balansen. (1) Moderat: Kan ikke endre ganghastighet eller nedsatt balanse. (0) Alvorlig: Kan ikke oppnå betydelig endring i ganghastighet OG nedsatt balanse.	
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Gange med horisontale hodebevegelser</li> </ul> Instruksjon: "Begynn å gå i ditt normale tempo. Når jeg sier "høyre", snu på hodet og se mot høyre. Når jeg sier "venstre", snu på hodet og se mot venstre. Forsøk å gå i en rett linje." <p>La pasienten oppnå sin normale ganghastighet og gi instruksjonene "høyre", "venstre" for hvert 3-5 skritt. Skår lavere poeng dersom det er et problem i en av retningene. Dersom pasienten har restriksjoner for nakkebevegelse tillates en kombinert bevegelse av hode og overkropp (en bloc).</p>	(2) Normal: Utfører hodebevegelser uten endring i ganghastighet og med god balanse. (1) Moderat: Utfører hodebevegelser med reduksjon i ganghastighet. (0) Alvorlig: Utfører hodebevegelser med nedsatt balanse.	
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Gange med 180 graders vending</li> </ul>	(2) Normal: Snur og har føttene samlet, RASKT (≤ 3 skritt) og med god balanse.	

<p>Instruksjoner: "Begynn å gå i ditt normale tempo. Når jeg sier "snu og stopp" skal du snu deg så raskt du kan i motsatt retning og stoppe. Etter at du har snudd skal føttene dine være tett samlet."</p> <p>Demonstrer en 180 graders vending. Når pasienten går i sin normale ganghastighet, si "snu og stopp". Tell skrittene fra pasienten starter å snu seg og frem til pasienten er stabil. Nedsatt balanse er indikert gjennom bredsporet fotstilling, ekstra skritt eller bevegelse av overkropp.</p>	<p>(1) Moderat: Snur og har føttene samlet, SAKTE (<math>\geq 4</math> skritt) og med god balanse.</p> <p>(0) Alvorlig: Kan ikke snu og ha føttene samlet, uansett hastighet, uten at balansen blir nedsatt.</p>
<p>○ Gå over hindring</p> <p>Instruksjon: "Begynn å gå i ditt normale tempo. Når du kommer til hindringen, gå over den, ikke rundt den, og fortsett å gå."</p> <p>Plasser hindringen (23 cm høy) 3m fra start. 2 skoer tapet sammen kan fungere som hindring.</p>	<p>(2) Normal: Kan gå over hindring med minimal endring i ganghastighet og med god balanse.</p> <p>(1) Moderat: Går over hindringen men berører ELLER fremviser forsiktig atferd gjennom å redusere ganghastigheten.</p> <p>(0) Alvorlig: Kan ikke gå over hindringen ELLER går rundt hindringen.</p>
<p>○ TUG med dual task</p> <p>Instruksjon TUG: "Når jeg sier "Gå" reiser du deg fra stolen og går i ditt normale tempo forbi tapen på gulvet, snur, går tilbake til stolen og setter deg ned."</p> <p>Instruksjon TUG med Dual Task: "Du skal trekke 3 fra ____ og videre nedover med 3 om gangen. Når jeg sier "Gå" reiser du deg opp fra stolen, går i ditt normale tempo forbi tapen på gulvet, snur, går tilbake til stolen og setter deg ned. Du skal hele tiden fortsette å telle bakover."</p>	<p>TUG: ____ sek.</p> <p>Dual Task TUG: ____ sek.</p> <p>(2) Normal: Ingen tydelig endring mellom sittende, stående eller gående i å telle bakover sammenlignet med TUG uten Dual Task.</p>

<p>Bruk tiden på TUG til å bestemme effektene ved Dual Task. Pasienten skal gå en distanse på 3m. TUG: La pasienten sitte med ryggen mot stolen. Ta tiden på pasienten fra du sier "Gå" til de er tilbake til sittende i stolen. Stopp tidtakingen når pasientens sete berører stolsetet og pasientens rygg er mot stolryggen. Stolen skal ha fast sete og være uten armlener. TUG med Dual Task: Mens pasienten sitter, avgjør hvor fort og nøyaktig pasienten kan telle bakover ved å trekke 3 fra et tall mellom 90 g 100. Be pasienten om å trekke 3 fra et nytt tall og etter et par subtraksjoner gir du kommandoen "Gå". Ta tiden på pasienten fra du sier "Gå" til de kommer tilbake til sittende stilling. Skår at Dual Task påvirker telling eller gange om hastigheten reduseres (<math>&gt;10\%</math>) sammenlignet med TUG eller hvis det er nye tegn på ubalanse.</p>	<p>(1) Moderat: Dual Task påvirker enten tellingen ELLER gangen (<math>&gt;10\%</math>) sammenlignet med TUG uten Dual Task.</p> <p>(0) Alvorlig: Stopper å telle mens de går ELLER stopper å gå mens de teller.</p>
<p><b>To minutters gangtest (2MWT)</b></p> <p>«Ved to minutters gangtest registreres det hvor langt du kan gå i løpet av to minutter. Du kan ta pauser ved behov, men klokken blir ikke stoppet. Du bør gå så raskt, men trygt, som du klarer i to minutter. Jeg kommer til å si ifra når du har ett minutt igjen.»</p>	<p>Antall meter: .....</p>
<p><b>5 Spørreskjema for fatigue og smerte</b></p> <p>Dele ut skjema for fatigue og smerte. La pasienten få 2 minutter til å fylle ut. Samle inn skjema.</p>	
<p><b>7 Spørreskjema for endring</b></p> <p>Deles ut kun en gang – etter siste økt med behandling på 2-ukers oppholdet.</p>	

## Vedlegg 5: Egenrapporterings skjema NRS

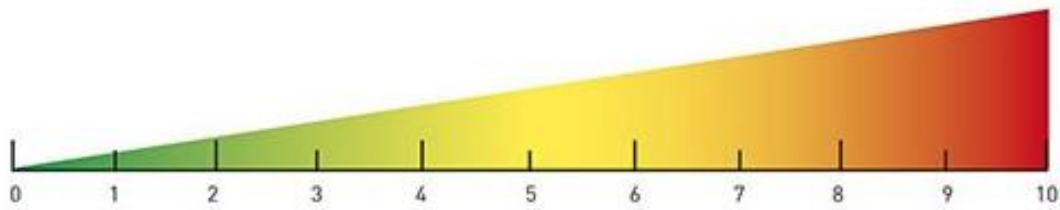
### Egenrapportering om smerte og fatigue

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

Deltakernummer: \_\_\_\_\_

Hvis 0 er ingen smerte og 10 den verst tenkelige smerten, hvor vondt har du det nå?

Vennligst sett ring rundt nummeret nedenfor som best kan beskrive din grad av smerte.

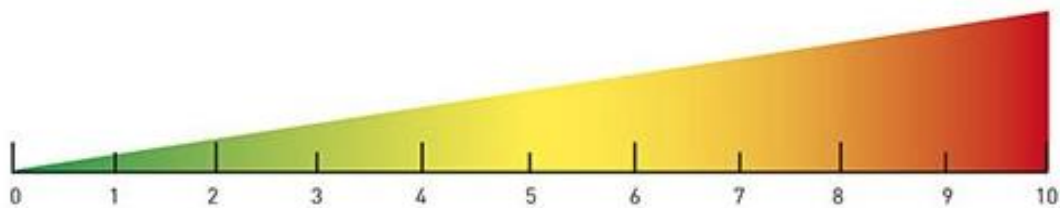


ingen smerte

verst tenkelig smerte

Hvis 0 er ingen fatigue/utmattelse og 10 maksimalt utmattet, hvor utmattet er du nå?

Vennligst sett ring rundt nummeret nedenfor som best kan beskrive din grad av fatigue.



ingen fatigue/utmattelse

verst tenkelig fatigue/utmattelse

## Vedlegg 6: Global Impression of Change (PGIC)

### Pasientens helhetlige inntrykk av endring / Patients' global impression of change (PGIC) scale

Dato: \_\_\_\_\_ Navn: \_\_\_\_\_

#### Sammenlignet med før du var på 2-ukers opphold på NMK, i hvilken grad opplever du at din gangfunksjon har endret seg?

Vennligst sett ring rundt nummeret nedenfor som best kan beskrive graden av endring som har skjedd.

##### Forklaring:

- 1 = Ingen endring (eller tilstanden har blitt verre)
- 2 = Har det omtrent som før, nesten ingen endring i tilstand i det hele tatt
- 3 = Noe bedring, men ingen merkbar endring har skjedd
- 4 = Litt bedring, men denne endringen har ikke utgjort noen større forskjell
- 5 = Moderat bedring og en liten, men merkbar forskjell
- 6 = Bedre. Det har skjedd en definitiv endring som utgjør en verdifull forskjell
- 7 = Mye bedre. Det har skjedd en betydelig endring til det bedre som utgjør all verdens forskjell

<u>Ingen</u>	<u>Som før</u>	<u>Noe bedring</u>	<u>Litt bedre</u>	<u>Moderat bedring</u>	<u>Bedre</u>	<u>Mye bedre</u>
1	2	3	4	5	6	7

#### Sammenlignet med før du var på 2-ukers opphold på NMK, i hvilken grad opplever du at din balanse har endret seg?

Vennligst sett ring rundt nummeret nedenfor som best kan beskrive graden av endring som har skjedd.

##### Forklaring:

- 1 = Ingen endring (eller tilstanden har blitt verre)
- 2 = Har det omtrent som før, nesten ingen endring i tilstand i det hele tatt
- 3 = Noe bedring, men ingen merkbar endring har skjedd
- 4 = Litt bedring, men denne endringen har ikke utgjort noen større forskjell
- 5 = Moderat bedring og en liten, men merkbar forskjell
- 6 = Bedre. Det har skjedd en definitiv endring som utgjør en verdifull forskjell
- 7 = Mye bedre. Det har skjedd en betydelig endring til det bedre som utgjør all verdens forskjell

<u>Ingen</u>	<u>Som før</u>	<u>Noe bedring</u>	<u>Litt bedre</u>	<u>Moderat bedring</u>	<u>Bedre</u>	<u>Mye bedre</u>
1	2	3	4	5	6	7

