

## **Doktorgrad i muskelsvind**

### **Fysioterapeut Birgit Steffensen fra Institut for Muskelsvind forsvarede i juni sin doktordisputats i Stockholm**

Af Rasmus Dahl

Scenen var fysioterapisektionen ved Neurotec-institutionen under Karolinska Institutet i Stockholm i et fælleslokale så blottet for charme og varme, som kun lærestudier og hospitaler kan være det. Blomster overalt, champagne og juice i plasticglas og osterejer, chips og peanuts på papstallerkener viste dog, at dagen var noget helt særligt. Den dag, da Institut for Muskelsvind fik sin egen doktor i muskelsvind.

”Det er en stor glæde at kunne meddele, at et enigt bedømmelsesudvalg har besluttet at tildele Birgit Steffensen den medicinske doktorgrad,” sagde præfekt professor Elisabeth Olsson fra Karolinska Institutet. Ordene markerede et højdepunkt både for Institut for Muskelsvind og for Birgit Steffensen, da hun fredag den 14. juni med held havde forsvaret sin doktordisputats *Funktionsevne hos ikke-gående mennesker med Duchennes muskeldystrofi eller spinal muskelatrofi vurderet med EK skalaen.*

Dagens betydning blev også understreget af, at landsformand Jes Erik Jessen, direktør Marianne Frederiksen, cheflæge Jes Rahbek og nordiske og danske kolleger var mødt frem for at overvære eksamen og hylde den nybagte doktor.

Birgit Steffensen, der er fysioterapeut, har nu ret til at bære doktorhat og gå med doktorring som tegn på sin nye værdighed. En værdighed hun ikke er kommet sovende til. Forud er gået mere end 25 års arbejde med mennesker med muskelsvind og 7 års studier ved Karolinska Institutet afsluttet med en 3 timer lang doktoreksamen.

Det var manglen på egnede målemetoder til brug for kørestolsbrugere med muskelsvind, der for ca. 20 år siden fik Birgit Steffensen og kollegaen Jette Møller til at udvikle Egen Klassifikations (EK) skalaen. Skalaen gør det muligt at måle både ændringer i sygdomstilstanden og effekten af en behandling, ligesom den til en vis grad kan forudsige behovet for at iværksætte en ny behandling.

#### **Et alternativt måleredskab**

Thomas Sejersen, der er børnelæge og docent ved Astrid Lindgrens børnesygehus, var opponert på doktordisputatsen, hvis indhold han skulle fremlægge. Han redegjorde først for, at muskelsvind er sygdomme i kroppens motoriske enhed, d.v.s. hjerne, rygmarg, det motoriske nervesystem og musklerne. De fleste af sygdommene er arvelige, og alle har de det til fælles, at muskelkraften er svag eller svækkes.

Duchennes muskeldystrofi er den hyppigste muskelsvindsygdom hos børn. Kun drenge får sygdommen, der er arvelig. Spinal muskelatrofi er også arvelig, men langt sjældnere end Duchennes muskeldystrofi. Spinal muskelatrofi betragtes som stationær, mens Duchennes muskeldystrofi er en fremadskridende muskelsvindsygdom. Kraftnedsættelsen hos mennesker med Duchennes muskeldystrofi og spinal muskelatrofi, der ikke kan gå, er imidlertid fordelt sådan, at det er rimeligt at sammenligne funktionsevnen hos de to grupper, sagde Thomas Sejersen.

Hverken Duchennes muskeldystrofi eller spinal muskelatrofi kan helbredes, men mange af sygdommens symptomer kan godt behandles, sagde Thomas Sejersen. Fysioterapi, skinner, ortopædkirurgi og respirationshjælpemidler kan modvirke eller forhale udviklingen af

kontrakturer, rygskævhed og vejrtrækningsproblemer, og muskelsvækkelsen ved Duchennes muskeldystrofi kan behandles medicinsk med steroider.

Der findes mange forskellige skalaer og måleredskaber, som læger og andet sundhedspersonale kan benytte for at beskrive tilstanden og udviklingen i sygdommene hos mennesker med muskelsvind. F.eks. måles muskelkraften, kontrakturerne og vejrtrækningsevnen. Hver for sig viser disse målinger vigtige aspekter af funktionsniveauet hos en person med muskelsvind.

EK skalaen er et alternativt måleredskab, der på en sikker og enkel måde kan beskrive funktionsniveauet set ud fra et helhedsperspektiv, sagde Thomas Sejersen, der i lang tid havde troet, at når "EK skalaen" står for "egen klassifikations skalaen," så henviste "Egen" til, at det var Birgit Steffensen egen skala. Det er dog ikke tilfældet. "Egen" betyder, at det er brugernes egen klassifikation, idet målingerne overvejende bygger på brugernes udsagn om, hvad de kan.

EK skalaen er en funktionsevneskala, der indeholder 10 kategorier, der omhandler hvert sit område af hverdagslivet. Hver kategori er opdelt i 4 emner, der beskriver forskellige niveauer af funktionsevne indenfor kategorien. Kategorierne er evnen til at bruge kørestol, forflytte sig, stå, balancere, bevæge armene, spise, vende sig, hoste og tale. Oplevelsen af fysisk velbefindende er tiende og sidste kategori.

Når man måler med EK skalaen, spørger man den person, man undersøger om funktionsevnen inden for hver kategori og, hvor det er muligt, beder man om at få demonstreret, hvordan en funktion udføres. Ved lavt funktionsniveau inden for en kategori tildeles scoren 3 og ved højt niveau scores 0. Summen af scorene i de 10 kategorier kaldes EK summen og er et talmæssigt udtryk for funktionsniveauet set ud fra et helhedsperspektiv. EK summen vil altid ligge mellem 0 og 30. Jo højere tal, jo lavere funktionsniveau.

### **Fantastisk fint arbejde**

Målsætningen for Birgit Steffensens doktorand-arbejde har været at vurdere funktionsniveauet hos ikke-gående med Duchennes muskeldystrofi og spinal muskelatrofi og at undersøge egenskaberne ved EK skalaen. Doktorgraden er således ikke blevet tildelt Birgit Steffensen, fordi hun har lavet en ny målestok, men fordi hun med anvendelsen af videnskabelige metoder har kunnet påvise, at skalaen er pålidelig, gyldig og anvendelig på nogle udvalgte områder. Konkret er det sket gennem fem delstudier, der har undersøgt forskellige aspekter af skalaen.

Første delstudie undersøgte EK skalaens pålidelighed. Heri blev det påvist, at den har en meget høj pålidelighed, selv når den anvendes af forskellige faggrupper, hvoraf nogle ingen erfaring har med mennesker med muskelsvind, kunne Thomas Sejersen konstatere.

Andet delstudie undersøgte skalaens gyldighed, d.v.s. dens evne til at skelne mellem personer med forskellige funktionsniveauer. Kunne skalaen måle det, man faktisk var interesseret i, og kunne den sige noget fornuftigt om det? Det viste sig, at skalaen var konstrueret på en måde, så alle emner blev anvendt, og resultaterne kunne afspejle resultaterne fra andre anerkendte måleredskaber. Konklusionen var, at EK skalaen er gyldig.

Tredje delstudie drejede sig om skalaens evne til at identificere ændringer i funktionsniveauet, der skyldes sygdommens naturlige udvikling. Her blev det blandt andet påvist, at ændringerne i funktionsniveau forløber på to forskellige måder for Duchennes muskeldystrofi og spinal muskelatrofi.

Fjerde delstudie undersøgte, om EK skalaen kan bruges til at forudsige et behov for respiratorbehandling. Birgit Steffensens undersøgelse viste, at når EK summen er over 20, og vitalkapaciteten (et mål for vejrtrækningsevnen) er under 30 % af normalen, så bør der tilbydes respirator.

Femte delstudie drejede sig om skalaens evnen til at evaluere scoliosebehandlings betydning for funktionsniveauet. Her viste især EK skalaens kategorier om evnen til at balancere, at vende sig og at hoste sig egnete som midler til at evaluere behandlingen.

Det er et fantastisk fint og vigtigt arbejde, du har udført, sagde Thomas Sejersen, da han afsluttede sin fem kvarter lange fremlæggelse af Birgit Steffensens arbejde.

### **Naturhistorien**

Efter fremlæggelsen af disputatsen var der diskussion mellem Thomas Sejersen og Birgit Steffensen. Hun fortalte, at EK skalaen var blevet til, fordi der var behov for et instrument, der kunne sige noget om funktionsniveauet set ud fra et helhedsperspektiv hos kørestolsbrugere med muskelsvind.

Her kom Birgit Steffensen ikke ind på betydningen af at se funktionsniveauet som et hele, men med henvisning til WHO's International Classification of Functioning (ICF) skriver hun i sin afhandling, at hos mennesker med Duchennes muskeldystrofi og spinal muskelatrofi, der kun har få kræfter, kan selv en lille ændring i den fysiske formåen få en uforholdsmæssig stor betydning for funktionsniveauet set som et hele. Derfor er det vigtigt at have et helhedsorienteret mål for funktionsevne.

Kun et af mange måleinstrumenter relevante for kørestolsbrugere, Brookes Upper Extremity Grade, måler helhedsorienteret, men denne skala kan slet ikke anvendes på mennesker med så svag armfunktion, som mennesker med f.eks. spinal muskelatrofi type 2 har. Der var med andre ord behov for noget nyt.

Birgit Steffensen fortalte, at under udarbejdelsen af EK skalaen prøvede man i lang tid at få indpasset en kategori, der afspejlede intelligensen og de psykologiske aspekter. Tankegangen var den, at et menneskes funktionsevne jo ikke blot afhænger af fysisk formåen, men i høj grad også af den intellektuelle evne til at kunne bruge sine fysiske muligheder og eventuelt finde alternative måder at udføre funktioner på. Det viste sig dog, at det var umuligt på simpel vis at undersøge intelligensmæssig funktion, og derfor ville en sådan kategori være uforenelig med ønsket om at lave en enkel skala, der var let at kontrollere.

Undersøgelserne af EK skalaen har vist, at det er en ganske grovkornet skala, sagde Birgit Steffensen. EK summen har en usikkerhed på 1-2, og det betyder, at den ikke er egnet til at måle ændringer i funktionsniveauet over korte tidsrum; de er simpelthen så små, at de ligger inden for måleusikkerheden.

EK skalaen er lavet på baggrund af et nøje kendskab til naturhistorien eller sygdommens naturlige udvikling, sagde Birgit Steffensen. Omkring 1980, hvor skalaen blev lavet, var det ikke almindeligt at behandle med hjemmerespirator, når vejrtrækningsevnen blev lille. Konsekvensen var, at personer med Duchennes muskeldystrofi sjældent blev særligt gamle. EK skalaens horisont er det tidspunkt, hvor vejrtrækningsproblemerne sætter punktum for sygdommens naturlige udvikling. Derfor er den ikke designet til at opfange de fine ændringer i funktionsevnen, som vi i dag ser hos personer, der bruger respirator.

Men hvad er egentlig 'naturhistorien' eller en sygdoms 'naturlige udvikling' hos en person i Danmark eller Sverige, der i dag modtager mange forskellige former for symptombehandling fra barndommen til voksenalderen? spurgte Thomas Sejersen.

I faglitteraturen kan man læse, at en af forskellene på Duchennes muskeldystrofi og Beckers muskeldystrofi er, at drenge med Duchennes muskeldystrofi holder op med at kunne gå, inden de er 12 år gamle. I dag ved vi, at steroidbehandling kan forlænge gangfunktionen med 1-2 år. Men det får Duchenne-drenge ikke Beckers muskeldystrofi af.

I Danmark har respiratorbehandling fået naturhistorien til at ændre sig meget inden for de seneste 20 år, og i lande med andre sundhedstilbud ser 'naturhistorien' anderledes ud, påpegede

Thomas Sejersen og foreslog, at man var varsom med at bruge dette begreb. Han anbefalede, at man nøjedes med at fokusere på, hvilken effekt en behandling har.

### **Hjælper det?**

EK skalaen er et helhedsorienteret måleinstrument, der kan hjælpe os behandlere med at få besvaret det helt store spørgsmål for enhver behandler: hjalp det? (altså behandlingen) sagde professor Johannes Jakobsen fra Aarhus Universitetshospital, da han som det første medlem af bedømmelsesudvalget fik mulighed for at kommentere Birgit Steffensens doktorandarbejde. At det samtidigt kan bruges ved selvevaluering, har en lav usikkerhed og er let at kontrollere, det er meget flot, sagde han og tilføjede, at det er et stærkt instrument på et felt, hvor vi virkelig har behov for det.

Bedømmelsesudvalget bestod i øvrigt af børnelæge, docent Gunilla Malm, fysioterapeut, professor Karin Harms Ringdahl, ergoterapeut, docent Ann-Christin Eliason, alle fra Karolinska Institutet og docent, børneneurolog Karin Edebol Eeg-Olofson fra Uppsala Universitet. Vejleder på doktorandarbejdet var fysioterapeut, docent Eva Mattsson, Karolinska Institutet. Alle fik lejlighed til at komme med korte kommentarer og spørgsmål, før de sammen med præfekt Elisabeth Olsson trak sig tilbage for at beslutte, om Birgit Steffensen kunne tildeles doktorgraden.

Det kunne hun, som tidligere nævnt, og dermed blev der sat et foreløbigt punktum i en historie, der egentlig startede, da Evald Krog og andre i 1971 stiftede Muskelsvindfonden for at få blandt andet lægeverdenen til at interessere sig mere for de ting, der kunne gøres for at hjælpe mennesker med muskelsvind. En historie, der har haft mange knudepunkter som oprettelsen af Vejlednings- og Behandlingscenteret i 1976, dannelsen af Udviklingscenteret i 1981 og den permanente finansiering efter Lov om frit sygehusvalg i 1992.

Det er sandelig lykkedes at få lægeverdenen til at interessere sig mere for muskelsvind, men tankevækkende er det nu alligevel, at Danmarks første medicinske doktor i muskelsvind er en fysioterapeut, der har taget hele turen med fra Muskelsvindfondens begyndelse.

At Birgit Steffensen har fået tildelt den medicinske doktorgrad, betyder ikke, at historien slutter. Nu er der skabt en videnskabelig platform for en fortsat udvikling af de behandlingsmetoder, der anvendes i Institut for Muskelsvind. En platform, der - i første omgang dog kun for to af de mange muskelsvinddiagnoser- beskæftiger sig med det allervigtigste for mennesker med muskelsvind: funktionsevnen.

*I Muskelkraft nr. 7/2001, side 21-27, kan man læse mere om EK skalaen.*

*Billedtekster:*

### **Dscn1441.jpg:**

Birgit Steffensen og docent Thomas Sejersen ved katederet i Novum auditoriet på Karolinska Institutet. På auditoriets første række ses (fra venstre) professor Johannes Jakobsen, præfekt Elisabeth Olsson og professor Karin Harms Ringdahl fra bedømmelsesudvalget.

Foto: Ulla Werlauff

### **Dscn1439.jpg:**

Professor Johannes Jakobsen (med ryggen til) forklarer Birgit Steffensen og docent Thomas Sejersen, hvorfor EK skalaen er et stærkt instrument.

Foto: Ulla Werlauff

**Dscn1466.jpg:**

Den traditionelle doktormiddag blev efter disputationen afholdt i Mariahissens Festlokale med udsigt over Stockholms Gamla Stan. Birgit Steffensen overholder her Karolinska Institutets anbefalede traditioner og holder 'respondentens store tale' under den kolde forret, hvori hun bl.a. takker opponenteren, docent Thomas Sejersen (til højre).

Foto: Ulla Werlauff

*Evt. supplerende illustrationer:*

*tegningerne til EK-skalaen i Muskelkraft nr. 7/2001 side 22-23.*