

MASTEROPPGAVE
Masterstudium i fysioterapi
Mai 2018

Reliabilitet av Balance Evaluation Systems Test (BESTest) for personer
med arvelig perifer nevropati
En metodestudie



Marie Skovli Pettersen

Fakultet for helsefag
Institutt for fysioterapi

OsloMet – storbyuniversitetet

Forord

Masterstudiet i fysioterapi har vært en veldig lærerikt og inspirerende tid, hvor jeg har fått utfordret meg selv. Det har også vært en tid hvor jeg har møtt mange hyggelige og dyktige mennesker.

Jeg vil takke mine veiledere, Kristian Bernhard Nilsen og Hanne Ludt Fossmo for at det har vært mulig for meg å gjennomføre mitt prosjekt. Dere har hjulpet meg gjennom hele prosessen og brukt mye tid på at dette i det hele tatt skulle la seg gjennomføre. Takk for god veiledning til å få orden på mitt tankekaos.

Takk til Kristin Ørstavik på EMAN for hjelp til rekruttering av deltakere og for støtte til gjennomføring av prosjektet.

Takk til alle deltakerne som har brukt mye tid på å bli testet.

Takk til FORMI for kontorplass på en arbeidsplass med så mange hyggelige og dyktige mennesker. Hos dere har jeg fått all den hjelpen og støtten jeg har hatt behov for.

Takk til Eivind, for alle timene du har brukt på å gjøre teksten min forståelig for andre enn meg selv. Takk for at du har inspirert meg til å gjennomføre prosjektet.

Skui, 15. mai 2018

Marie Skovli Pettersen

Sammendrag

Introduksjon: Personer med arvelig perifer nevropati har ofte nedsatt balanse som et resultat av symptomene. Det finnes i dag ingen medisinsk behandling, og fysioterapi anbefales derfor. Behandlingen endrer ikke på den patofysiologiske prosessen, men kan gjøre det enklere å leve med sykdommen. Med behandling som har som mål å bedre koordinasjon og balanse, er det viktig med gode verktøy til å vurdere behandlingens effekt. Formålet med metodestudien var å undersøke reliabiliteten til balansetestbatteriet BESTest for bruk på personer med arvelig perifer nevropati.

Metode: 20 personer med CMT ble testet i BESTest to ganger med en ukes mellomrom. Deltakerne fylte ut spørreskjemaet EQ-5D, gjorde en nevrologisk undersøkelse og ble testet i Bergs balanseskala i tillegg til BESTest. Resultatene fra BESTest ble brukt til å regne skår i mini-BESTest.

Resultater: Ingen av deltagerne oppnådde maksimal poengskår for totalskår. Ved fire av seksjonene var det deltagerne som oppnådde maksimal poengskår. Relativ reliabilitet målt med ICC gir for BESTest total 0.94 (0.84 – 0.97). For de enkelte seksjonene varierer ICC fra 0.64 til 0.89. Absolutt reliabilitet målt med SDC gir en god reliabilitet, SDC = 9.4.

Det var en dårlig negativ korrelasjon mellom de nevrologiske funnene og resultater på BESTest ($r = -0.35$, $p = 0.13$). Korrelasjonen mellom helserelatert livskvalitet og BESTest var moderat positiv ($r = 0.466$, $p = 0.039$)

I de oppgavene som var inkludert i både BESTest og Bergs balanseskala oppnådde flere deltagerne maksimal poengskår i Bergs enn i BESTest. Det var ingen stor forskjell i skår mellom BESTest og mini-BESTest.

Konklusjon: BESTest har gode test-retest egenskaper målt med relativ og absolutt reliabilitet. Det har en dårlig sammenheng med nevrologiske funn, men en moderat sammenheng med subjektiv vurdering av helsetilstanden.

BESTest kan anbefales å brukes til kartlegging av balansefunksjon, men på grunn av tid vil mini-BESTest være mer relevant å anbefale til å måle endringer. Bergs balanseskala kan ikke anbefales å bruke på denne populasjonen.

Nøkkelord: Arvelig perifer nevropati, CMT, BESTest, mini-BESTest, Bergs balanseskala, Balanse

Abstract

Background: People with hereditary peripheral neuropathy often have a balance impairment. There is no medical treatment of the disease and physiotherapy is therefore recommended. The treatment does not change the pathophysiological process but can make it easier to live with the disease. With treatment aimed at improving coordination and balance, it is important to have good measurement instrument to assess the effect of treatment. The aim of this method study was to investigate the reliability of the BESTest to use in people with hereditary peripheral neuropathy.

Method: 20 adults with CMT were tested in BESTest twice at a week's intervals. Participants filled out the questionnaire EQ-5D, conducted a neurological examination and were tested in Berg's balance scale in addition to the BESTest. Results from the BESTest were used to calculate scores in the mini-BESTest

Results: None of the participants achieved the maximum score of the BESTest. Relative reliability was high, ICC = 0.94 (0.84 -0.97). Absolute reliability measured with SDC provides good reliability, SDC = 9.4. There was a poor negative correlation between the neurological findings and the BESTest ($r = -0.35$, $p = 0.13$). The correlation between health-related quality of life and the BESTest was moderately positive ($r = 0.466$, $p = 0.039$). In the tasks the were included in both BESTest and Berg's balance scale, more participants achieved maximum point in Bergs than in the BESTest. There was no big difference in score between BESTest and the mini-BESTest.

Conclusion: The BESTest has good test-retest properties measured with relative and absolute reliability. It has a bad connection with neurological findings, but a moderate correlation with subjective assessment of the state of health.

The BESTest could be used for mapping of balance function, but due to time, mini-BESTest will be more relevant to recommend measuring changes. Berg's balance sheet cannot be recommended for use on this population.

Key words: Hereditary peripheral neuropathy, CMT, BESTest, mini-BESTest, Berg's balance scale, Balance

Innholdsfortegnelse

Forord	2
Sammendrag	3
Abstract.....	4
Introduksjon	8
Tidligere forskning	9
Fysioterapibehandling.....	9
Mål, problemstilling og hypoteser/hensikt med prosjektet.....	10
Teori	12
Balanse.....	12
Biomekaniske forhold.....	12
Stabilitetsgrenser/midtlinje	14
Antisipatorisk stillingsendring	14
Reaktiv postural kontroll.....	15
Sensorisk orientering	15
Stabilitet under gange	16
Arvelige perifere nevropatier	16
Charcot-Marie-Tooth	17
Måleteori.....	19
Reliabilitet	20
Validitet.....	21
Responsivitet	23
Målemetoder	24
Generiske måleinstrumenter.....	24
Diagnosespesifikke måleinstrumenter	24
Metode	25
Design	25
Utvalg	25
Inklusjonskriterier.....	26
Eksklusjonskriterier	26
Forsøksprosedyre.....	27
Målemetoder/måleredskaper	28

BESTest:	28
Mini-BESTest:.....	30
Bergs Balanseskala:	31
Neuropathy Impairment Score (NIS).....	31
EQ-5D-5L	32
Statistiske analyser	33
Relativ reliabilitet	33
Absolutt reliabilitet.....	33
Korrelasjon.....	34
Spredningsplott.....	35
Etiske aspekter (forskningsetisk vurdering).....	35
Resultater	37
Utvalg	37
Helserelatert livskvalitet og nevrologisk undersøkelse	38
Resultater BESTest.....	42
Reliabilitet BESTest.....	43
Relativ reliabilitet	43
Absolutt reliabilitet.....	44
Bland-Altman plot	44
Sammenheng mellom sykdomsgrad og BESTest-skår.....	47
Resultater mini-BESTest og Bergs balanseskala	48
Forskjell mellom BESTest og Bergs balanseskala	49
Forskjell mellom mini-BESTest og BEST	50
Diskusjon	52
Kort oppsummering av resultatene.....	52
Resultatdiskusjon.....	53
Demografisk informasjon	53
Helserelatert livskvalitet og alvorlighetsgrad av CMT.....	54
BESTest:	56
Reliabilitet:.....	59
Klinisk betydning.....	61
Sammenheng mellom nevrologisk undersøkelse og BESTest.....	62
Forskjell mellom BESTest og Bergs balanseskala:	63
Forskjell mellom BESTest og mini-BESTest	65
Metodediskusjon	66

Utvalget.....	66
Forsøksprosedyre og datainnsamling.....	68
Målemetodene	70
Statistiske analyser	71
Kliniske implikasjoner.....	73
Konklusjon.....	75
Referanser.....	76
Vedlegg	81
Vedlegg 1 - datainnsamlingsmal	81
Vedlegg 2 - Analyseprotokoll	102

Introduksjon

God balanse er for mange viktig for livskvalitet og funksjon i dagliglivet. For å kunne delta i dagens samfunn kreves det i stor grad en god balansefunksjon. Balanse handler om evnen til å opprettholde kroppens posisjon i rommet. Evnen er en kompleks integrasjon og koordinasjon av flere kroppssystemer som det kreves motoriske, sensoriske og kognitive funksjoner for å opprettholde (Mancini & Horak, 2010; Shumway-Cook & Woollacott, 2012).

For å klare det kreves det koordinasjon av muskler og ledd så de fungerer sammen. Denne koordinasjonen styres av nervesystemet som sender afferent informasjon via sensoriske reseptorer til hjernen, som igjen koordinerer muskelbevegelser for å opprettholde kroppens balanse (Magill & Anderson, 2014; Woollacott & Shumway-Cook, 2002).

Personer med sykdom i perifere nerver, kan ha utfall i både motoriske og sensoriske komponenter (med påfølgende nedsatt balanseevne). Hereditære (arvelige) nevropatier utgjør en stor andel av de perifere nevropatiene, og Charcot-Marie-Tooth (CMT) er den vanligste formen. CMT er både klinisk og genetisk en heterogen sykdomsgruppe som gir motoriske og sensoriske symptomer i over- og underekstremitetene.

Prevalensen på CMT er på verdensbasis estimert til 40:100.000 (1:2.500) (Mellgren & Vedeler, 2003; Skre, 1974). Samtidig er det i Norge funnet en prevalens på 1:1 214 (beregnet fra et utvalg i øst-Akershus) (Braathen, Sand, Lobato, Hoyer & Russell, 2011). I Danmark ble det i 2017 funnet en prevalens på 22.5:100 000, basert på personer som er registrert i det nasjonale registeret (Vaeth, Vaeth, Andersen, Christensen & Jensen, 2017).

CMT er en progredierende sykdom. For de aller fleste debuterer symptomene i løpet av de første 20 leveårene (Reilly, Murphy & Laurá, 2011). Vanlige symptomer er hyppige ankelvridninger, at man går på tærne/forfot, en litt klumsete gange og hyppigere leggkramper. Det er heller ikke uvanlig at de affiserte er dårligere i idrett, da de kan ha dårligere motorikk (Mellgren & Vedeler, 2003; Reilly et al., 2011). Symptomene kjennetegnes som distale pareser og atrofi i underekstremitetene. Det er en ubalanse mellom agonister og antagonister, og særlig distale muskler som tibialis anterior og peroneusmusklene er affisert. For personer med CMT ses ofte fotdeformasjoner, med hulfot og hammertær, og det er heller ikke uvanlig med droppfot og instabilitet i anklene. Disse kliniske funnene er forbundet med nedsatt balanse, funksjonelle begrensninger og økt fallrisiko (Matjacic & Zupan, 2006). Selv om det

er vanligst med symptomer i underekstremitetene, kan også overekstremitetene bli affisert. Det er vanlig å se at finmotorikken i fingrene blir gradvis dårligere. Som en progredierende sykdom med mange forskjellige fenotyper, vil grad av funksjonspåvirkning variere mellom individer.

Fysioterapibehandling er mye brukt hos denne pasientgruppen, og pasientene opplever å ha god nytte av det (Matjacic & Zupan, 2006). Samtidig finnes det få gode studier som har vurdert effekt av styrke- og balansetrening hos denne populasjonen. Studier som har undersøkt effekt av trening har hatt forskjellige funn. Det er gjort studier som har vist god effekt av trening, målt med blant annet muskelstyrke (Ramdharry et al., 2014). Det er også gjort studier som ikke har funnet en signifikant effekt av trening (Maggi et al., 2011). Samtidig er det diskusjoner om styrketrening kan medføre økt muskelsvakhet for personer med CMT (Piscosquito et al., 2014). Det er derfor få kliniske retningslinjer for fysioterapi for denne pasientgruppen (Sman et al., 2015).

For at en fysioterapeut skal kunne gi målrettet behandling er det nødvendig med en god vurdering av balansefunksjonen. En kvantitativ vurdering av balansefunksjonen innenfor ulike kontrollsyste­mene vil gi fysioterapeutene mulighet til å tilby en individuelt tilpasset behandling, samt vurdere eventuell effekt av behandling (Fay B Horak, Wrisley & Frank, 2009). Balance Evaluation Systems Test (BESTest) tester balansen i seks spesifikke posturale kontrollsyste­mer, og resultatene fra testen kan brukes som en behandlingsveileder (Fay B Horak et al., 2009). Gjennom tidligere studier har BESTest vist seg mer sensitiv enn andre mer brukte balansetester som blant annet Bergs balanseskala (Chinsongkram et al., 2014; Hamre, Botolfsen, Tangen & Helbostad, 2017; Jacobs & Kasser, 2012; Leddy, Crowner & Earhart, 2011).

Tidligere forskning

Fysioterapibehandling

Da det i dag ikke finnes effektiv medisinsk behandling for CMT, er rehabilitering (fysioterapi og trening) den mest hjelpsomme terapeutiske tilnærmingen (Sman et al., 2015; Young, De Jonghe, Stogbauer & Butterfass-Bahloul, 2008).

Tidligere studier på effekt av fysioterapi og trening for personer med CMT viser at mange har glede av det (Padua et al., 2014). Det er evidens for at fysioterapi og moderat trening er

effektivt (Sman et al., 2015). Studiene har i tillegg avdekket at det ikke er konsensus for rehabiliteringsbehandling. Det er ukjent når man skal begynne (ved hvilken alder), hvordan behandlingsforløpet skal foregå og hvor lenge rehabiliteringen skal foregå. Samtidig er det ingen felles enighet om metode for å måle effekt av trening (Sman et al., 2015).

Padua et al. (2014) har sett på pasientenes opplevelse av sykdom og rehabilitering. Ved å bruke pasientorienterte spørreskjemaer finner de at pasientopplevelsen av symptomene ikke er den samme som den kliniske/objektive vurderingen som gjøres av fysioterapeuten. Dette er et viktig aspekt når man har en progredierende sykdom som CMT, hvor det kan være vanskelig å fange opp små endringer. Han har funnet at pasientene kan oppleve en effekt av trening, mens måleinstrumentet ikke finner noen endring. Dette kan tyde på at de måleinstrumentene fysioterapeuter bruker i dag ikke er gode nok til å fange opp endringer av klinisk betydning (Padua et al., 2014).

Som en sjelden sykdomsgruppe med få studier fra et fysioterapeutperspektiv er det lite kunnskap om behandling/rehabilitering for pasienter med CMT. Pasientene opplever en mangel på kunnskap hos fagpersoner, og ønsker mer rehabilitering og en behandling som er mer tilpasset deres behov (Padua et al., 2014).

Mål, problemstilling og hypoteser/hensikt med prosjektet

Hensikten med denne studien er å undersøke om BESTest kan være et nyttig verktøy i tilrettelegging av rehabilitering til personer med arvelig perifer nevropati.

Gjennom denne studien vil vi vurdere om BESTest kan være et nyttig verktøy for en pasientgruppe med få retningslinjer til behandling. Dette vil igjen kunne gi bedre behandling for pasienter med andre nevromuskulære sykdommer. BESTest er ikke tidligere validert for pasienter med perifere nevromuskulære tilstander. Reliabiliteten i en test-retest situasjon for denne pasientgruppen er heller ikke adekvat vurdert (Fay B Horak et al., 2009; Padgett, Jacobs & Kasser, 2012).

Målet med denne studien er å undersøke reliabilitet av den norske versjonen av BESTest hos pasienter med perifere nevromuskulære tilstander.

For å vurdere om balansefunksjonen reflekterer sykdommens alvorlighetsgrad vil vi også undersøke om det er en sammenheng mellom alvorlighetsgrad av nevropati, opplevd

helserelatert livskvalitet og balanse målt med BESTest. Vi ønsker også å undersøke om BESTest er mer sensitiv enn Bergs balanseskala og mini-BESTest for denne pasientgruppen.

Følgende problemstillinger vil bli undersøkt:

1. Er reliabiliteten (test-retest egenskapene) av BESTest målt med 1-2 ukers mellomrom god nok til at testen kan brukes til å vurdere behandlingseffekt?
2. Er det en sammenheng mellom alvorlighetsgrad av nevropati og utfall på BESTest?
3. Er det forskjell mellom utfallet av BESTest og Bergs Balanseskala?
4. Er det forskjell mellom utfallet av BESTest og mini-BESTest?

Nullhypoteser:

1. Relativ reliabilitet målt som ICC for BESTest er < 0.5
2. Absolutt reliabilitet målt med Bland-Altman plot og som «Bland Altman coefficient of repeatability» indikerer at testen ikke kan brukes til å vurdere en behandlingseffekt.
3. Det er ingen sammenheng mellom alvorlighetsgrad av perifer nerve/muskel sykdom og balansenedsettelse.
4. Det er ingen forskjell mellom utfallet av BESTest og Bergs Balanseskala.
5. Det er ingen forskjell mellom utfallet av BESTest og mini-BESTest.

Teori

Balanse

Balanse er sammensatt av både interne og eksterne prosesser. De interne prosessene består av sanseinntrykk, persepsjon, kognisjon og motorikk. Eksterne prosesser er en interaksjon mellom individet, oppgaven og omgivelsene/miljøet. Kroppen skal kunne holdes stabil mot forstyrrende eksterne prosesser fra alle retninger (Magill & Anderson, 2014; Shumway-Cook & Woollacott, 2012).

Balanse består av både postural og motorisk kontroll. Postural kontroll omtales som evnen til å oppretthold kroppens posisjon i rommet. Det krever en kompleks interaksjon (som ligger fundamentalt i al vi gjør) mellom muskel-skjelettsystemet og nevrologiske systemer (Shumway-Cook & Woollacott, 2012). Alle oppgaver har en orienteringskomponent og en stabilitetskomponent. Orienteringskomponenten, postural orientering, defineres som evnen til å oppretthold et passende forhold mellom kroppssegmenter, og mellom kroppen og omgivelsene. Stabilitetskomponenten, postural stabilitet, er det vi i dagliglivet omtaler som balanse. Det handler om evnen til å kontrollere tyngdepunktet i forhold til understøttelsesflaten. Behovet for den enkelte komponent varierer med oppgaven.

Motorisk kontroll er definert som evnen til å regulere eller adressere de mekanismene som er essensielle i bevegelsen (samspill muskler/ledd) (Magill & Anderson, 2014).

Biomekaniske forhold

Grunnlaget for vår stabilitet/balanse er de biomekaniske forholdene. Det innebærer understøttelsesflaten, tyngdepunktet, holdningen vår, muskelstyrke i over- og underekstremitetene og bevegelsesutslag, da spesielt i ankelleddene (Shumway-Cook & Woollacott, 2012).

Understøttelsesflaten defineres som det arealet som dannes av kroppen som er i kontakt med underlaget, og kroppsstabiliteten anses som proporsjonal med understøttelsesflaten. Det betyr at når understøttelsesflaten endres, vil også kroppsstabiliteten endres i samme retning (Shumway-Cook & Woollacott, 2012).

Ved den «optimale» kroppsholdningen har man en tenkt loddlinje som går gjennom kroppens tyngdepunkt ned til understøttelsesflaten, frontalt foran ryggvirvelen ved navlen og videre sentrert ned mellom føttene ca. 2 cm foran den laterale malleol. Unormal segmental postural midtlinje som skoliose eller kyfose eller asymmetrier kan i enkelte tilfeller påvirke tyngdepunktets plassering. En god holdning gjør at kroppen kan opprettholdes i likevekt uten å bruke unødvendig mye energi på det (Shumway-Cook & Woollacott, 2012). Kroppens tyngdepunkt er ofte plassert på nivå med den andre korsbenvirvelen (sacral vertebra) og fungerer som en stabiliserende kontrollør (Shumway-Cook & Woollacott, 2012).

Bevegelsesutslag i underekstremitetene har betydning for balansen. En redusert fotmobilitet kan redusere evnen til å fungere optimalt når man står i ro – ankelstrategi blir vanskelig, og man går fort over til hoft/arm-bruk og eventuelt støtteskritt. Foten skal kunne tilpasse seg underflaten for å optimalisere stabiliteten som nødvendig. Det er derfor nyttig å kunne bevege ankelleddet fritt. Det er kjent at en kort akillessene kan påvirke ankelens bevegelsesutslag (Huxham, Goldie & Patla, 2001).

Muskelstyrken er på samme måte som bevegelsesutslaget viktig for å opprettholde og gjenvinne balanse. Når man står i ro aktiveres de distale musklene først. Det er kjent at selv om kroppen står i ro, er det ikke en statisk posisjon. Kroppen svaier. Det er i disse svai-bevegelsene at musklene aktiveres. Ideelt holder det med svai i ankelen for å holde balansen. Aktiviteten starter i tibialis anterior og gastrocnemius, før quadriceps og hamstrings, og til slutt de paraspinale musklene aktiveres (Shumway-Cook & Woollacott, 2012). Det krever et samspill mellom agonister og antagonister. Fungerer ikke dette samspillet øker svaien, og bevegelse av hoftene og bruk av armene kan bli nødvendig. Da stilles det større krav til muskelaktivitet og det vil være mer energikrevende.

Muskelsvakhhet og en flektert kroppsholdning begrenser muligheten/evnen til å bruke ankelstrategi og øker behovet for å bruke støtteskritt for å gjenvinne balansen. Når vi står i ro – ofte omtalt som statisk ”likevekt” – er loddlinjen og tyngdepunktet innenfor understøttelsesflaten. Blir det liggende utenfor stilles det større krav til muskelaktivitet og muligheten for å bruke andre strategier enn ankelstrategi øker. Man ser bruk av armene, hoftestrategi og til sist at man tar et støtteskritt for å plassere loddlinjen og tyngdepunktet innenfor understøttelsesflaten igjen. Stabilitet i en bestemt retning er direkte relatert til avstanden av gravitasjonslinjen fra kanten av understøttelsesflaten.

Stabilitetsgrenser/midtlinje

Som beskrevet ovenfor skal man kunne holde balansen når eksterne krefter påvirker. En av de eksterne kreftene er tyngdekraften. Kompensasjonen av tyngdekraften er derfor et viktig aspekt av stabilitet.

Stabilitetsgrenser handler om hvor langt en person kan bevege tyngdepunktet sitt utenfor understøttelsesflaten uten å miste balansen og måtte ta et støtteskritt. Det stiller krav til kroppens interne persepsjon av den vertikale posturalitet. Stabilitetsgrensene gir et svar på den indre representasjon av tyngdepunkt(Shumway-Cook & Woollacott, 2012).

Når man skal finne tilbake til midtstillingen krever det evne til å justere kropp og hode tilbake til antatt utgangsposisjon. Det stiller krav til muskelstyrke for å klare bevegelsen. Samtidig stiller det krav til indre persepsjon for å oppfatte om kroppen er i utgangsposisjonen og i loddrett stilling(Shumway-Cook & Woollacott, 2012).

Antisipatorisk stillingsendring

Kroppen lærer av alle oppgaver vi gjennomfører, det er en del av motorisk læring (Magill & Anderson, 2014). Gjør man en oppgave mange nok ganger, vil bevegelsene til gjennomføringen av oppgaven etterhvert bli automatiserte. Det gir muligheten til prediktive mekanismer, hvor muskler ubevisst aktiveres i forkant av en styrt/bestemt/planlagt bevegelse. Bevegelse flytter automatisk tyngdepunktet og dette må tas hensyn til. Ved en styrt bevegelse blir tyngdepunktet flyttet i forkant av en endring fra en kroppsposisjon til en annen. De første responsene er ikke basert på sensoriske input, men fra erfaringer fra tilsvarende bevegelser, både mengde og retning. Antisipatoriske aspekter av postural kontroll forhåndsinnstiller sensoriske og motoriske systemer for posturale krav fra tidligere erfaringer og læring. Sentralnervøs prosessering er essensiell for å kartlegge fornemmelse til handling og sikre antisipatoriske og adaptive aspekter av postural kontroll. Disse prosessene fungerer som en kognitiv påvirkning av postural kontroll/balanse (Magill & Anderson, 2014; Shumway-Cook & Woollacott, 2012).

Bevegelseshastigheten påvirker hvor tidlig de antisipatoriske musklene aktiveres. Det påvirker også rekkefølgen de aktiveres i. Forberedelsene av bevegelsene har betydning for

forholdet mellom bevegelsestid og krav til bevegelsenes nøyaktighet (Magill & Anderson, 2014).

Formålet med prediktive mekanismer er å hindre forstyrrelser på systemet før en bevegelse som har potensiale til å være destabiliserende. Et eksempel på dette er å løfte et tungt objekt, hvor kroppen på forhånd antar hvor mye muskelkraft som må aktiveres før løftet.

Reaktiv postural kontroll

Korte, medium og lange proprioceptive feedbacksløyfer er ansvarlige for automatisk postural respons. Sensorisk feedback er når mennesker blir eksponert for uventede eksterne forstyrrelser, også kalt feedbackkontroll. Det inkluderer kompensatoriske skritt som en respons på eksterne forstyrrelser.

Muskelsynergier spiller en viktig rolle, og aktiverer et mønster av muskelaktivitet.

Muskelsynergiene er assosiert med posturale bevegelsesstrategier som blir brukt til å gjenvinne stabilitet i det sagittale plan. Reaktive justeringer bidrar til å gjenopprette posturale holdninger. Man utnytter somatosensoriske og kinetiske input for å styre omfanget og typen handlinger. Kompenserer på den måten for eventuelt manglende antisipatorisk kontroll (Huxham et al., 2001; Shumway-Cook & Woollacott, 2012).

Sensorisk orientering

For å opprettholde balanse kreves det mer enn å aktivere muskler for å kontrollere kroppens posisjon i rommet. Det er viktig å vite når og hvordan man skal aktivere riktige muskler, samt hvor mye muskelkraft som skal aktiveres. For å vite det, krever det at sentralnervesystemet (CNS) har et riktig bilde av hvor kroppen er i rommet og om kroppen er i ro eller i bevegelse. Normalt er det perifere input fra visuelle, somatosensoriske (proprioceptive, cutaneous og ledd-reseptorer) og vestibulære systemer som angir kroppens posisjon og bevegelse i rommet. Hver sensasjon gir spesifikk informasjon om posisjon og bevegelse av kroppen, og derfor gir hver sensasjon forskjellige referanserammer for postural kontroll (F. B. Horak, 2006).

For å orientere seg i rommet har synet stor betydning. Det gir informasjon om posisjon og bevegelse av hodet med hensyn til omkringliggende objekter.

En kan skille mellom objekt-bevegelse (*exocentric motion*) og selv-bevegelse (*egocentric motion*). Denne egenskapen er en årsak til at synet ikke alltid er det viktigste elementet for å opprettholde balanse (Shumway-Cook & Woollacott, 2012).

Det somatosensoriske systemet gir informasjon om posisjon og bevegelse til sentralnervesystemet (CNS), både fra underlaget og om forholdet mellom kroppssegmenter (Shumway-Cook & Woollacott, 2012).

Proprioceptive reseptorer er lokalisert i muskler, sener, ligamenter og ledd. Reseptorene kan også omtales som leddsans, og gir informasjon om leddenes stilling i rommet. De kan bidra til å aktivere de musklene som kreves til enhver tid. Reseptorene gir signaler og informasjon om bevegelseskarakteristikk som retning, plassering i rommet, fart/hastighet, endringer i posisjon og muskelaktivering. Det er en viktig kilde til feedback, og gjør det mulig å gjøre bevegelseskorreksjoner mens vi utfører en oppgave (Magill & Anderson, 2014; Shumway-Cook & Woollacott, 2012).

Normalt er underlaget referansepunktet og de somatosensoriske reseptorene gir informasjon fra et horisontalt underlag. Står man på et underlag som beveger seg i forhold til kroppen, eller en underflate som ikke er horisontal (skråbrett) vil ikke denne informasjonen være hensiktsmessig (Shumway-Cook & Woollacott, 2012).

Stabilitet under gange

Balanse under gange stiller helt andre krav enn balanse i stående. I gange blir ikke tyngdepunktet værende innenfor understøttelsesflaten, som den gjør når man står stille, og kroppen er i en kontinuerlig ubalanse. Det betyr at stabiliteten under gange kan opprettholdes med et minimum av stabiliserende krefter (Magill & Anderson, 2014; Shumway-Cook & Woollacott, 2012)..

Arvelige perifere nevropatier

Nevropati er en samlebetegnelse på sykdom eller skade på nerver. Det er forskjellige årsaker til de ulike sykdommene, og den eneste fellesnevneren er at det oppstår funksjonsforstyrrelser fordi nervefibrene eller deres isolerende myelinkjeder kan ødelegges av sykdomsprosesser. Man skiller mellom mononevropatier, hvor kun én enkelt nervegren er angrepet og polynevropatier, hvor flere nerver er affisert.

Arvelige nevropatier er vanlig, med opp mot 42% av udiagnostiserte nevropatier har arvelig etiologi. De aller fleste arvelige nevropatier skyldes duplikasjon, mutasjon eller delesjon i genene for forskjellige myelinkomponenter. Mange av nevropatiene ligner på hverandre både genetisk og klinisk (Mellgren & Vedeler, 2003).

En av de vanligste arvelige nevropatiene er Charcot-Marie-Tooth, med en prevalens på 40:100 000.

Charcot-Marie-Tooth

Charcot-Marie-Tooth (CMT) er synonymt med hereditær motorisk og sensorisk nevropati (HMSN) (Mellgren & Vedeler, 2003)

CMT ble beskrevet for første gang i 1886, og er oppkalt etter de tre klinikerne som først rapporterte om den. CMT er i dag en av de vanligste arvelige nevro-muskulære sykdommene, med en prevalens på 1:2 500 (Skre, 1974). De seneste årene har det blitt kartlagt prevalens i både Norge og Danmark. Prevalensen de presenterer i sine studier varierer (Braathen et al., 2011; Vaeth et al., 2017 {Vaeth, 2017 #6}). I Norge har man på 2010-tallet funnet en relativ høy prevalens (1:1 214) beregnet fra et utvalg fra et (svært) begrenset område i Akershus (Braathen et al., 2011).

Både klinisk og genetisk er CMT en heterogen gruppe sykdommer, karakterisert med muskelsvakhet, atrofi og sensorisk tap, ofte mest uttalt distalt.

CMT kan deles inn i to hovedgrupper basert på nervenenes motorledningshastighet. Hver hovedgruppe består av flere undergrupper, basert på arvemønster og genmutasjoner.

CMT type 1 (CMT1) er demyeliniserende og med en ledningshastighet under 38 m/s i armene. CMT type 2 (CMT2) er aksonal med en ledningshastighet over 38 m/s i armene. Det er kjent at genmutasjoner har betydning for utvikling av sykdommen. I dag er det identifisert over 30 forskjellige genvarianter assosiert med CMT. Identifiseringen av gen har gjort det mulig å gi riktig genetisk diagnose til ca. 70% av pasientene. Samtidig har det blitt vanskeligere å skille de forskjellige typene av CMT, da flere av genmutasjonene kan være årsak til flere forskjellige CMT-varianter (Reilly et al., 2011).

I Norge har man sett at det er en jevn fordeling blant CMT1 og CMT2 blant pasienter som er klassifiserbare. På individnivå har 49,2% CMT1 og 47,1% CMT2. I tillegg har 3,7% en intermediær CMT-type (Braathen et al., 2011).

Det er ingen universell akseptert klassifisering av type CMT. En ren genetisk klassifisering er ikke mulig, og heller ikke praktisk. I dag kombineres den tradisjonelle nevrofysiologiske klassifiseringen, genmutasjon og arvemønsteret når man klassifiserer CMT. Noen varianter er vanskelige å klassifisere. Et eksempel på det er en mellomliggende/intermitterende CMT, med motorledningshastighet mellom 25 og 45 m/s (Reilly et al., 2011).

Et annet viktig aspekt i kompleksiteten i klassifiseringen av CMT, er at den klinisk og genetisk overlapper med andre arvelige nevropatier. Hereditære sensoriske nevropatier (HSN), to typer, ligner på CMT. HSN1 og CMT2 er klinisk vanskelig å skille, selv om de er forårsaket av mutasjoner i forskjellige gener. CMT2 og distal hereditær motor nevropati (dHMN) kan begge forårsakes av 4 av de samme genene (Reilly et al., 2011).

Symptomer:

CMT er en progredierende nevropati, som utvikler seg med tiden. Det er individuelle forskjeller i symptomer og hvordan de utvikler seg (og hvordan de påvirker hverdagen/livskvaliteten).

Saporta (2011) beskriver tre brede fenotype-grupper basert på alder ved symptomdebut (Saporta et al., 2011). De klassiske symptomene, den klassiske fenotypen, ser man oftest i CMT1, som også er den vanligste varianten. Symptomene debuterer i løpet av de første 20 leveårene, og innebærer motoriske symptomer i underekstremitetene, som gangvansker og fotdeformasjoner. Det ses også distal atrofi, muskelsvakhet, fotdeformasjoner, sensoriske tap og hyporeflexia. Det er ikke uvanlig at de begynner å gå ved samme alder som friske. Funksjonstapet er økende etter symptomdebut, men det er sjeldent behov for andre hjelpemidler enn ankel- og fotortoser, fotsenger og speshalsko. Blant de som får de første symptomene i løpet av sine første tyve leveår kan det være vanskelig å stadfeste nøyaktig alder ved symptomdebut. Det skyldes uspesifikke symptomer, som at man er dårligere i sport, løper saktere enn andre, er klumsete og det er vanskelig å finne sko som passer. Overekstremitetene kan også rammes, men det skjer oftest senere (Harding & Thomas, 1980; Saporta et al., 2011).

Den infantile fenotypen: tidlig symptomdebut. Er sent ute med å gå, ofte etter 15 måneder. Ofte alvorlig affisert og må ha mer hjelpemidler som knestøtte, krykker og rullestol før de har fylt 20 år.

Symptomdebut i voksen alder: Utvikler ikke symptomer for CMT før i voksen alder, ofte ikke før i 40-årene.

Den vanligste varianten av CMT er autosomal dominant CMT1. Symptomene i denne varianten omtales ofte som den ”klassiske CMT fenotype”. Fenotypen innebærer motoriske symptomer i underekstremitetene, som gangvansker og fotdeformasjoner. Det ses distal atrofi, muskelsvakhhet, sensoriske tap og hyporeflexia.

Autosomal dominant CMT2 har en usikker prevalens og bare 40% av tilfellene har identifisert genmutasjon. Det er likevel identifisert 11 gener som kan være årsak.

Kan deles inn i tre fenotyper. Den første er den klassiske CMT fenotypen, og det kan være vanskelig å skille fra CMT1. Her kan nevrofysiologisk testing vise at det er en aksonal variant, og dermed CMT2. Den andre fenotypen er *major sensory involvement*. Disse pasientene opplever mangel på sensasjon og komplikasjoner av sensorisk tap, f.eks. amputasjon. Det er også motoriske symptomer, men disse utvikler seg senere, og i en mindre grad enn de sensoriske.

Den tredje fenotypen er den motoriske. Her ser man atrofi og svakhhet i små håndmuskler og en mye senere involvering av de distale musklene i underekstremitetene. Noen av pasientene med denne fenotypen har ikke sensoriske involveringer/utfall/symptomer.

Kan være vanskelig å skille fra en ideopatisk aksonal nevropati, spesielt hos eldre pasienter/personer med en mild nevropati og uten familiehistorikk.

Måleteori

En trenger måleteori for å beskrive de statistiske forholdene mellom komponentene og konstruktet til et måleinstrument. For å få et kvantitativt mål på en funksjon som balanse, er man avhengig av måleinstrumenter. Det er viktig å velge et godt måleinstrument fordi en måling er aldri bedre enn det måleinstrumentet det gjøres gjennom. I klinikken er det viktig at de måleinstrumentene som benyttes er valide og reliable. Det undersøkes ved en systematisk testing av egenskapene til måleinstrumentet (Henrica C. W. de Vet, Caroline B. Terwee, Lidwine B. Mokkink & Knol, 2016). For at et måleinstrument skal kunne betraktes som valid må det også være reliabelt.

Når man undersøker disse egenskapene tar man utgangspunkt i en bakgrunnsforståelse for måling med klassisk måleteori. Det vil si at alle observerte målinger består av en sann

komponent og en feilkomponent. Den sanne skåren er gjennomsnittsskåren et måleinstrument ville gi hvis det ble brukt uendelig antall ganger. Det er vanskelig å vite nøyaktig hva den sanne verdien av en måling er, og man forsøker derfor å redusere feilkomponenten (Mokkink et al., 2010).

Reliabilitet

Reliabilitet er en viktig egenskap for et måleinstrument og er derfor viktig å undersøke.

Reliabilitet som et overordnet begrep defineres som «the degree to which the measurement is free from measurement error». På norsk omtales det ofte som et måleredskaps pålitelighet, et mål på i hvor stor grad gjentatte målinger gir samme resultat. Det refererer til i hvilken grad måleinstrumentet er fri for målefeil. Begrepet reliabilitet tar opp i seg hvorvidt et måleinstrument oppviser de samme resultatene ved repeterte målinger dersom omstendighetene rundt målingene er uendret. Det er altså et uttrykk for variasjonen til måleinstrumentet når alle andre faktorer er uendret (Mokkink et al., 2010).

Reliabilitet kan deles opp i test-retest reliabilitet, intrarater reliabilitet og interrater reliabilitet. Test-retest reliabilitet sier noe om måleinstrumentets pålitelighet over tid. Det undersøker graden av samsvar mellom målinger gjort på samme person under identiske forhold. Interrater reliabilitet sier noe om graden av enighet blant to eller flere ratere. Intrarater reliabilitet sier også noe om måleinstrumentets pålitelighet over tid, men det er én rater som skårer måleinstrumentet på to eller flere tidspunkter (Scholtes, Terwee & Poolman, 2011). I denne oppgaven er det test-retest reliabilitet som undersøkes.

I reliabilitetsbegrepet ligger også intern konsistens og målefeil, som begge deler har betydning

Intern konsistens

Intern konsistens er en oversettelse av det engelske internal consistency og er en komponent av reliabilitet som er aktuell for måleinstrumenter som benytter seg av sumskår. Dersom en skal regne ut sumskår er en avhengig av at alle delementene i spørreskjemaet eller måleinstrumentet tilhører det samme konstruktet. Spørreskjemaets interne konsistens er et mål på i hvilken grad de forskjellige elementene i spørreskjemaet relaterer seg til hverandre (Mokkink et al., 2010).

Målefeil

Et måleinstrumentets målefeil sier noen om variasjon mellom flere målinger gjort med samme måleinstrument. Målefeil er uavhengig av den virkelige graden av variasjon, som blir representert ved reliabilitet. Dermed er den et direkte mål på graden av feil en må forvente av en måling (Mokkink et al., 2010).

Det er flere kilder til målefeil. Det kan være fra selve måleinstrumentet, det kan være testerens, deltakeren og skåringen.

Det skilles mellom systematiske og tilfeldige målefeil. Systematiske målefeil er feil som skyldes uriktige målemetoder, feil i måleinstrumentet, ulike forhold ved målingene og testerens som gir uriktige vurderinger. De tilfeldige målefeilene skyldes tilfeldige årsaker som man ikke kan ha kontroll over og gir feil som varierer fra måling til måling (Henrica C. W. de Vet et al., 2016).

Validitet

Validitet defineres som «the degree to which an instrument truly measures the construct(s) it purports to measure» (Mokkink et al., 2010). Det er ikke uvanlig at måleinstrumenter blir brukt på et bredere område enn det det ble utviklet til, det ser man med for eksempel Bergs balanseskala som ble utviklet til bruk på eldre med økt fallrisiko, men som i dag brukes i lagt flere populasjoner (Berg, Wood-Dauphinee, Williams & Maki, 1992; Bragadin et al., 2015; Godi et al., 2013; Jácome, Cruz, Oliveira & Marques, 2016). Validitet er avhengig av populasjon og kontekst og er derfor ikke en statistisk egenskap. Et måleinstrument bør derfor valideres når det skal brukes på en ny populasjon. Det er viktig å huske at det ikke er selve måleinstrumentet i seg selv som valideres, men måleinstrumentets skåring (Henrica C. W. de Vet et al., 2016).

Validitet kan deles inn i tre overordnede dimensjoner. Det er innholdsvaliditet, kriterievaliditet og konstruksjonsvaliditet. I tillegg kan responsivness regnes som en del av validitetsbegrepet.

Innholdsvaliditet

Innholdsvaliditet defineres som «the degree to which the content of a measurement instrument is an adequate reflection of the construct to be measured» (Mokkink et al., 2010). Det sier noe om innholdet i måleinstrumentet faktisk måler det det er sagt det skal.

En del av innholdsvaliditet er face validitet. Det er en subjektiv av hvorvidt måleinstrumentet ser ut til å være en adekvat refleksjon av det konstruert som blir målt. Innholdet i instrumentet skal være relevant for både det som skal måles og for populasjonen/pasienten. Innholdet skal være representativt for de fenomener de skal fortelle noe om. Det krever at måleinstrumentet er presist og detaljert nok uten av det blir for omfattende til å bruke i klinisk praksis (Henrica C. W. de Vet et al., 2016).

Konstruksjonsvaliditet

Konstruksjonsvaliditet er den mest teoretiske formen for validitet. Den refererer til det hypotetiske begrepet som man antar ligger til grunn for det området måleinstrumentet skal dekke (Mokkink et al., 2010). Denne formen for validitet er særlig relevant når man undersøker sammensatte begreper som inneholder psykologiske aspekter. For å undersøke konstruksjonsvaliditeten settes det opp flere hypoteser basert på teori på området. Måleinstrumentet undersøkes med utgangspunkt av hypotesene og det vil på den måten være mulig å avdekke om de ønskede områder blir dekket godt nok og dermed en konstruksjonsvalid.

Kriterievaliditet

Kriterievaliditet defineres som «the degree to which the scores of a measurement instrument are an adequate reflection of a gold standard» (Mokkink et al., 2010). Gullstandard kan for eksempel være sykdomsstatus eller et mål for alvorlighetsgrad.

Kriterievaliditet deles inn i to former, concurrent og prediktiv validitet. Med den prediktive validiteten vurderer man om måleinstrumentet kan forutsi den fremtidige gullstandarden eller prestasjoner. Concurrent validitet vurderer skår for måleinstrumentet og gullstandarden samtidig. Denne formen for validitet blir ofte brukt for måleinstrumenter som blir brukt til evaluering og diagnostisering (Henrica C. W. de Vet et al., 2016).

Hvis måleinstrumentet og gullstandarden bruker samme måleenhet kan man bruke Bland-Altman eller ICC som et mål på kriterievaliditeten.

I utgangspunktet er kriterievaliditet en sterk form for validitet, men det kan ofte være problemer med å finne kriterier som er gode nok til å vurdere resultatene ut fra (Batterham & George, 2003).

Responsivitet

Måleinstrumenter som fysioterapeuter i klinisk praksis bruker til å evaluere, må kunne fange opp reelle endringer over tid. Et måleinstrumentets responsivitet forteller noe om dets evne til å fange opp klinisk viktige endringer over tid. Akkurat som validitet og reliabilitet er ikke responsivitet en statisk egenskap, men en egenskap som er avhengig av kontekst og populasjon. Både i klinisk praksis og i forskning hvor man ønsker å måle endring er dette viktig. Responsivness kan brukes på pasienter med en kronisk, progredierende sykdom, hvor det er kjent at de blir dårligere over tid. Det kan også brukes på måleinstrumenter som skal fange opp effekt av en intervensjon. Når en pasientgruppe er forventet å endre på det konstruert som måles, vil man vise at måleinstrumentet kan måle disse endringene. Tiden mellom målingene er ikke relevant så lenge man kan forvente at en del av pasientene vil enten forbedres eller forverres i løpet av den satte tiden (Beckerman et al., 2001) (Henrica C. W. de Vet et al., 2016).

Responsivitet er relatert til metodologiske egenskaper av et utfallsmål. Det er flere statistiske begreper som kan bli brukt for å beskrive den reelle endringen, blant de er minimal detectable change (MDC) og smallest detectable change (SDC) (Beckerman et al., 2001). Begge disse metodene beskriver den minste verdi som skyldes en faktisk endring utover måleinstrumentets forventede målefeil. Responsivness sier ikke noe om den klinisk viktige endringer. Da trengs det definisjon på hva man mener med klinisk viktig og hvor stor denne endringen må være i hvert enkelt tilfelle.

Responsivitet relaterer seg til både validitet og reliabilitet av et måleinstrument. Responsivitet kan ligne på kriterievaliditet. Den store forskjellen ligger i at validitet refererer til validitet av en enkelt skår, estimert på basis av én måling, mens responsivitet refererer til validiteten til en endringsskår, estimert på basis av to målinger. Beregningen av SDC bruker ofte Standard Error of Measurement (SEM) som relaterer responsiviteten til reliabiliteten av et måleinstrument. SEM er et mål på spredningen av utvalget, og størrelsen på denne verdien påvirker størrelsen på den klinisk relevante endringen. En liten SEM han forutsi at størrelse på den kliniske relevante endringen reduseres (Henrica C. W. de Vet et al., 2016).

Reliabiliteten som blir brukt i denne studien kan være på å gi et estimat på hvor stor endring personer med CMT må ha i BESTest for å kunne kalle det en reell endring i balansefunksjon, og ikke at det skyldes målefeil.

Målemetoder

Generiske måleinstrumenter

Generiske måleinstrumenter er laget for å kunne beskrive en rekke ulike konsepter innenfor helse og sykdom. De er laget for å være innholdsmessig egnede og relevante for et vidt spekter av pasientgrupper og befolkningsgrupper generelt. Fordelen med denne typen måleinstrument er at det kan brukes på mange pasientgrupper. Det gjør det mulig å kategorisere og sammenligne forskjellige grupper forholdsvis enkelt.

Det er også ulemper ved bruk av denne type måleinstrumenter. Ved å være relevant for mange diagnoser, øker det muligheten for at det blir mindre relevant for den enkelte. Dette kan føre til at generiske spørreskjema er lite sensitive til å måle endringer som følge av en intervensjon (Fitzpatrick, Davey, Buxton & Jones, 1998).

I denne oppgaven blir alvorlighetsgraden av nevropati vurdert med «Neuropathy Impairment Score». Dette verktøyet er en kvantifisering av funn ved nevrologisk undersøkelse, men den er ikke beregnet til bruk på en spesifikk nevrologisk diagnose (Dyck et al., 1995). Selv om Bergs balanseskala i utgangspunktet er beregnet til bruk på en spesifikk populasjon er det et generisk måleinstrument. Det samme er de andre balansetestene og spørreskjemaet EQ-5D-5L som benyttes i denne studien.

Diagnosespesifikke måleinstrumenter

Diagnosespesifikke måleinstrumenter er designet til bruk på spesifikke diagnoser, i dette tilfelle CMT. Innholdet er relevant når det blir brukt til den aktuelle diagnosen. Innholdet bør være utviklet spesielt til diagnosen som blir undersøkt, og på den måten ha en klar relevans for pasientgruppen. De diagnosespesifikke måleinstrumentene blir dermed bedre egnet til å oppdage viktige endringer over tid i den aktuelle diagnosen (Fitzpatrick et al., 1998).

Ulempen med de diagnosespesifikke måleinstrumentene er at det generelt ikke er mulig å administrere diagnosespesifikke måleinstrumenter på utvalg som ikke har den relevante diagnosen. I forskning kan bruk av denne type måleinstrument gjøre det vanskelig å sammenligne to forskjellige pasientgrupper. Det kan også være problematisk at denne typen måleinstrument ikke kan fange opp effekter av behandling eller karakterisere symptomer som ikke allerede er kjent (Fitzpatrick et al., 1998).

Metode

Design

For å besvare studiens problemstilling velges en kvantitativ metode. Studien er en metodestudie med formål å undersøke reliabiliteten til testbatteriet BESTest. Studien har et test-retest design.

Utvalg

Deltakerne i studien ble rekruttert 1) blant pasienter under utredning/behandling ved Nevrologisk avdeling ved Oslo Universitetssykehus (OUS), 2) fra pasienter registrert i det nasjonale registeret Norsk register for arvelige og medfødte nevrologiske sykdommer (Muskelregisteret), administrert av Universitetssykehuset i Nord-Norge, og 3) fra pasienter under behandling for nevrologiske sykdommer ved fysioterapiklinikker i Helse Sør-Øst. I studien var det ønskelig å inkludere minimum 25 menn og kvinner over 18 år med en arvelige perifer nevrologi.

Ansatte på Nevrologisk avdeling ved OUS fikk informasjon om studien. De informerte pasienter de hadde om studien, og hvis pasienten var interessert i å delta ble deres kontaktinformasjon sendt til testleder som tok kontakt. De som meldte interesse fikk både muntlig informasjon over telefon og skriftlig informasjon i posten. Personene som da hadde lyst til å delta i studien skrev under på samtykke og fikk avtalt tid for testing.

Muskelregisteret ved Universitetssykehuset i Nord-Norge sendte brev med informasjonsskriv om studien og samtykke til registrerte personer som møtte inklusjonskriteriene i denne studien/prosjektet. Personene som var interesserte i å delta sendte underskrevet samtykke til testleder. De interesserte ble kontaktet og tidspunkter for testing ble avtalt.

Fysioterapiklinikker man visste hadde nevrologiske pasienter ble kontaktet og de fikk informasjon om studien. Pasientene som møtte inklusjonskriteriene fikk muntlig informasjon om studien fra fysioterapeuten. Interesserte pasienter ga fysioterapeuten tillatelse til å gi kontaktinformasjon til testleder.

I samsvar med Helsinkideklarasjonen fikk deltakerne et skriftlig informert samtykke hvor blant annet prosjektets hensikt og undersøkelser var beskrevet. Deltakerne fikk også

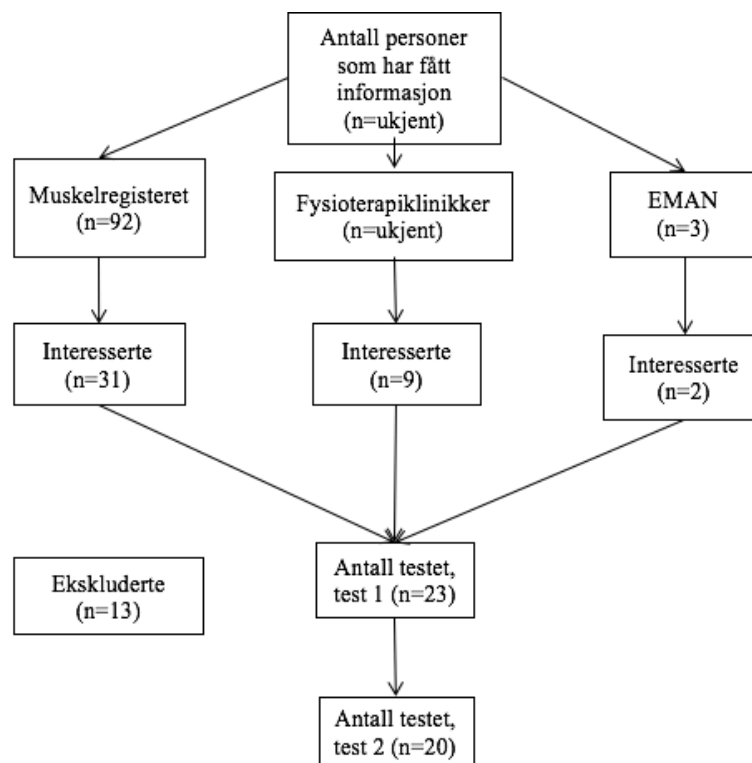
informasjon om frivillig deltakelse, og at de hadde mulighet til å trekke seg hvis de skulle ønske det uten å måtte oppgi noen årsak (World Medical Association, 2013).

Inklusjonskriterier

- 18 år eller eldre
- Arvelig perifer nevropati
- Behersker norsk, både skriftlig og muntlig
- Bo på Østlandet (Oslo, Akershus, Buskerud, Vestfold og Østfold)

Eksklusjonskriterier

- Nedsatt kognitiv funksjon
- I omgangskrets med eksperimentell leder
- Kan ikke stå uten støtte/hjelpemiddel
- Graviditet



Muskelregisteret = Norsk register for arvelige og medfødte nevromuskulære sykdommer

EMAN = Enhet for medfødte og arvelige nevromuskulære tilstander

De ekskluderte er ekskludert *på grunn av følgende*: Bor ikke på Østlandet, kan ikke stå uten støtte, har ikke CMT (også en med nevropati som ikke var arvelig), har ikke svart på henvendelse, meldte interesse både til fysioterapeut og etter informasjonsskriv fra muskelregisteret, har ikke mulighet til å komme til OUS, trakk seg før testing startet (etter tidspunkter for testing var avtalt).

Figur 1: Rekruttering av deltakere (flow chart)

Forsøksprosedyre

I denne reliabilitetsstudien var deltakerne inne til testing to ganger med en ukes mellomrom. Begge tidspunktene for testene ble avtalt samtidig. All testing foregikk i egnede lokaler på Forsknings- og formidlingsenheten for muskelskjeletthelse (FORMI) ved Oslo Universitetssykehus Ullevål (OUS).

Testene som ble benyttet i studien hadde alle en standardisert testprotokoll. Disse ble fulgt slik at alle testdeltakerne fikk standardiserte instruksjoner fra testens start til slutt.

Testdeltakerne fikk ingen informasjon/tilbakemelding om hvordan de skåret, verken

underveis eller før testdag 2. Ved testgjennomføring ble det brukt balansepute, vektmanual og skråbrett som beskrevet i testprotokollene (vedlegg 1).

Gjennom et strukturert intervju ble aktuell demografisk informasjon om deltakerne innhentet. Spørsmålene omhandlet blant annet alder, kjønn, bosted, sykdomsdebut, sykdomsvarighet, genetisk diagnose og fysioterapibehandling.

Deltakernes alvorlighetsgrad av nevropati ble vurdert før de gjennomførte balansetestene. Alvorlighetsgraden av nevropati ble vurdert med «neuropathy impairment skår» (NIS). I tillegg vurderte hver deltaker sin egen helse relaterte livskvalitet med spørreskjemaet EQ-5D-5L. BESTest ble deretter gjennomført i sin helhet, etterfulgt av Bergs Balanseskala. Før Bergs Balanseskala fikk hver deltaker 5 minutter pause. Det tok ca. halvannen time å gjennomføre alle elementene den første testdagen.

En uke senere kom deltakerne tilbake til testlokalet for å gjennomføre BESTest en gang til. Testprotokollen ble fulgt og de samme instruksjonene ble gitt. Testlederen så ikke på resultatene etter den første gjennomgangen. Den andre testdagen ble det satt av 45 minutter til testing. Mellom testdagene fikk deltakerne beskjed om å leve som vanlig. Det vil si at de jobbet, trente og fikk behandling som de normalt gjorde.

Utrekning av skår ved de forskjellige testene skjedde når deltakerne hadde gjennomført begge testdagene. Resultatene fra første gjennomgang av BESTest ble brukt til å regne skårn i mini-BESTest.

Målemetoder/måleredskaper

BESTest:

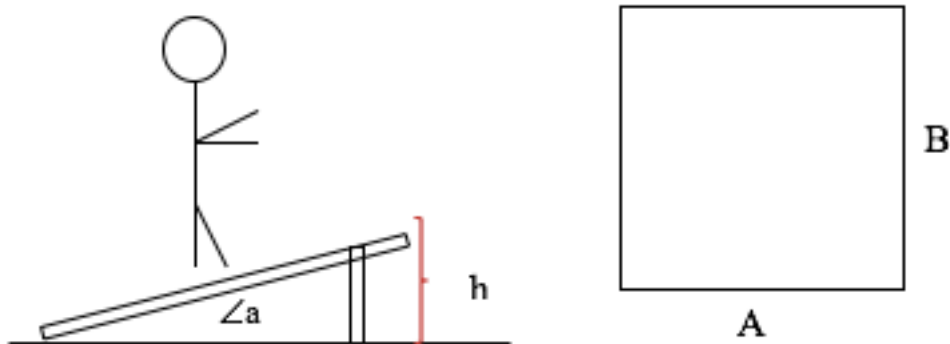
Testbatteriet BESTest ble utviklet i 2009 av Fay B. Horak (Fay B Horak et al., 2009). Det ble utviklet da man så et behov for å kunne klinisk kvantifisere balanse. For å identifisere underliggende årsak til balansenedsettelsen benyttes seks forskjellige kontrollsystemer.

- Seksjon I, Biomekaniske begrensninger: Kartlegger fotdeformasjoner og smerte i føttene. Holdningen blir vurdert, i tillegg til bevegelsesutslag og muskelstyrke i ankler, ben og overkropp.

- Seksjon II, Stabilitetsgrenser/midtlinje: Deltakernes evne til å lene seg til siden og finne midtstillingen igjen med lukkede øyne. En funksjonell rekketest gjennomføres både fremover og til begge sider.
- Seksjon III, Antisipatorisk stillingsendring: Evnen til planlagt stillingsendring uten å miste balansen.
- Seksjon IV, Reaktiv postural respons: Deltakerne skal ut av balanse og klare å gjenopprette den. Testes forover, bakover og til begge sider.
- Seksjon V, Sensorisk orientering: Skal stå på stabilt og ustabil underlag med enten åpne eller lukkede øyne
- Seksjon VI, Stabilitet under gange.

Seksjonene utgjør til sammen 36 oppgaver. Hver oppgave skåres på en 4-punkt ordinalskala fra 0-3, hvor 0 = alvorlig, 1= moderat, 2 = lett, 3 = normal. Det regnes en skår i både poeng og prosent for hver seksjon, samt en samlet totalskår. Man kan oppnå maksimalt 108 poeng, som indikerer normal balansefunksjon. Testen tar 30-35 minutter å gjennomføre (Fay B Horak et al., 2009). Testbatteriet er oversatt til norsk av Charlotta Hamre (Hamre et al., 2017).

Oppgavene i seksjon V, sensorisk orientering, krever en balansepute. Her benyttes en Tempur® balansepute medium tetthet, 10 cm tykkelse. Det brukes også et skråbrett ved testingen. Dette skråbrettet skal ha en helning på ca. 10 grader og en overflate på 60 cm ganger 60 cm. Med de oppgitte målene fant man ingen tilgjengelige skråbrett. Det ble derfor lagd et skråbrett med de oppgitte målene, se figur 1 for tegning. I seksjon III, antisipatorisk stillingsendring, brukes en kompaktmanual på 2,5 kg.



Figur 2: Skråbrettet sett ovenfra og fra siden. Side A = 60 cm, side B = 60 cm. Vinkel a = 10 grader. Høyden h = 10,5 cm. Deltakeren står i motbakke

Testbatteriet har de siste årene blitt testet for flere pasientgrupper. Testbatteriet er reliabelt og anvendbart for personer med Parkinson, Multipel Sklerose (MS), eldre, slag (subakutt) (Chinsonkram et al., 2014; Hamre et al., 2017; Leddy et al., 2011; Potter et al., 2018). For personer med subakutt slag har BESTest en god inter- og intrarater reliabilitet, både for testen under ett og hver seksjon. Studien viser også at BESTest kan differensiere mellom to grupper/alvorlighetsgrad på symptomer (Chinsonkram et al., 2014).

Ved bruk på personer med parkinson viser testbatteriet også en god interrater og test-retest reliabilitet (Leddy et al., 2011).

Mini-BESTest:

Mini-BESTest er en kortversjon av BESTest og tar ca. 10-15 minutter å gjennomføre. Testen består av 4 av de 6 seksjonene i BESTest. Kontrollsystemene inkludert i testen er postural respons, sensorisk orientering, antisipatorisk stillingsendring og dynamisk gange. De fire seksjonene består av til sammen 14 oppgaver, med et hovedfokus på dynamisk balanse (Franchignoni, Horak, Godi, Nardone & Giordano, 2010). Resultatene i hver oppgave registreres på en 3-punktsskala, 0-2, på ordinalnivå hvor 0 = alvorlig; 1 = moderat; 2 = normal. Det regnes en skår i poeng for hver seksjon og en totalskår. Maksimal skår er 28 poeng og høyere skår indikerer bedre balanse.

Mini-BESTest er reliabilitetstestet i flere pasientgrupper som har kjente balanseproblemer. For personer med Parkinson har mini-BESTest vist god interrater reliabilitet og test-retest reliabilitet i flere studier (Godi et al., 2013; Hamre et al., 2017; Leddy et al., 2011). Godi et al.

(2013) fant en høy korrelasjon mellom mini-BESTest og Bergs balanseskala, $r = 0.85$ (CI = 0.78-0.90). Testet på populasjoner med balanseutfordringer, som Parkinson, hemiparese, MS og nevromuskulære sykdommer gir mini-BESTest og Bergs balanseskala en høy korrelasjon, (Godi et al., 2013). Studier av eldre med økt fallrisiko og historie med slag og MS kan vise til en god interrater reliabilitet (ICC = 0.95, SEM = 1.19, SDC = 3.3), og en god test-retest reliabilitet (ICC = 0.85, SEM = 1.8, SDC = 4.9) av mini-BESTest (Hamre et al., 2017).

Bergs Balanseskala:

Bergs Balanseskala ble utviklet spesifikt for å vurdere fallrisiko hos eldre (Berg et al., 1992). Den har senere blitt validert for personer med hjerneslag, traumatisk hjerneskade, multippel sklerose (MS), Alzheimer og Parkinson (Muir-Hunter, Graham & Montero Odasso, 2015; Soyuer, Mirza & Erkorkmaz, 2006; Tinetti, Speechley & Ginter, 1988; Yelnik & Bonan, 2008).

Skalaen består av 14 oppgaver som skåres på en 5-punktsskala på ordinalnivå, 0-4 hvor 0 er dårligst og 4 er best. Maksimal skår er 56 poeng (Berg et al., 1992). Poengskåren brukes til å vurdere om personen har en risiko for fall. En poengskår under 45 poeng indikerer økt fallrisiko. Det tar omtrent 10-15 minutter å gjennomføre testbatteriet (Berg et al., 1992).

Neuropathy Impairment Score (NIS)

Neuropathy Impairment Score (NIS) er en kvantifisering av funn ved nevrologisk undersøkelse brukt for å vurdere grad av nevropati. Den inneholder en vurdering av muskelstyrke, senereflekser og sensibilitet.

Muskelstyrke vurderes på en skala 0-4.

- 0 indikerer normal muskelstyrke
- 1 indikerer, ca. 25% kraftnedsettelse
- 2 indikerer ca. 50% kraftnedsettelse
- 3 indikerer ca. 75% kraftnedsettelse
- 3.25 indikerer at leddet ikke kan beveges mot motstand
- 3.5 indikerer at leddet kan beveges når tyngdekraften elimineres
- 3.75 indikerer synlig eller palpabel kontraksjon. Ingen bevegelse av ledd eller ekstremitet
- 4 indikerer paralyse (ingen synlig kontraksjon).

Det vurderes muskelsvakhet i hjerneområdet, med en vurdering av fem hjernenerver. Det er 3. hjernenerve, 6. hjernenerve, facialis-innervert muskulatur, ganeseil og tunge.

Muskelstyrke i truncus og ekstremiteter vurderes i 10 bevegelser i overekstremitetene (OE) og 8 bevegelser i underekstremitetene (UE). Bevegelsene i OE inneholder også respirasjonsmuskler og nakkeflexjon (vedlegg 1). Vurderingene gir en sammenlagt poengskår, samt en poengskår for OE og en for UE.

Sensibilitet vurderes med berøring, stikk, vibrasjon og leddsans dorsalt på stortå og pekefingers endefalang. Det blir gjort en vurdering på en skala 0-2, hvor 0 = normal, 1 = svekket og 2 = opphevet. Det gir en sammenlagt poengskår og en poengskår for overekstremitetene og en for underekstremitetene.

Senereflekser vurderes på en skala 0-2, 0 = normal, 1 = svekket og 2 = opphevet. Refleksene som undersøkes er biceps brachii, brachioradialis, triceps, patellar og achilles. Det regnes ut en sammenlagt poengskår for refleksene.

Poengene fra de forskjellige delene av undersøkelsen legges sammen til en samlet poengskår. Maksimum poengskår er 280, hvor høyere skår indikerer større avvik fra det normale (Dyck et al., 1995) (Meijer et al., 2000).

EQ-5D-5L

Helserelatert livskvalitet ble målt med EQ-5D-5L (EQ-5D), utviklet av «The EuroQol Group». Det er et generisk spørreskjema, hvor deltakeren gjør en subjektiv vurdering av sin helsetilstand ved det tidspunktet skjemaet fylles ut. Spørreskjemaet består av en deskriptiv del og EQ Visuell Analog Skala (EQ-VAS). Den deskriptive delen av EQ-5D består av 5 elementer; gange, personlig stell, vanlige gjøremål, smerter/ubehag, og angst/depresjon. Hvert element skåres på en 5-punktskala. 1 indikerer ingen problemer, 2 indikerer litt problemer, 3 indikerer middels store problemer, 4 indikerer store problemer og 5 indikerer ute av stand til. EQ-VAS er en selvrapportert beskrivelse/vurdering av helsetilstand, fra 0-100, hvor 0 er den verste helsetilstand du kan forestille deg og 100 er den beste helsetilstand du kan forestille deg. Det markeres ved å sette et kryss på linjen og skrive det tallet man plasserer seg ved. Med disse resultatene kan man fremstille en helseprofil for de som har fylt ut skjemaet (The EuroQol Group, 2015).

Statistiske analyser

Statistiske analyser ble utført i IBM SPSS Versjon 23. Materialet ble analysert i henhold til standard metoder for vurdering av validitet og reliabilitet (Bland & Altman, 1999; Patrick E. Shrout & Fleiss, 1979).

I forkant av analysen ble en analyseprosedyre utarbeidet, hvor det ble redegjort for hvordan materialet skulle analyseres og hvem som skulle analysere data (vedlegg 2). Dette ble gjort for å forhindre at analysene i ettertid skulle tilpasses (De nasjonale forskningsetiske komiteene, 2009).

Relativ reliabilitet

Relativ reliabilitet beregnes ved Intraclass Correlation Coefficient (ICC) med 95% konfidensintervall (95% CI). ICC relaterer seg ikke direkte til måleinstrumentets egen måleskala, men er uavhengig av den og gir derfor et relativt tall. ICC-verdier kan teoretisk variere mellom 0 og 1, hvor 0 indikerer ingen reliabilitet og 1 indikerer perfekt reliabilitet (Weir, 2005). ICC er avhengig av variabiliteten både mellom personer og innad for samme person i de dataene man har. Med ICC angis graden av variabiliteten mellom to målinger for en person relativt til variabiliteten mellom ulike personer. I tillegg vil ICC variere etter hvilken form for ICC man bruker. Det er derfor vanskelig å sette universelle grenser for hva som anses for god reliabilitet (P. E. Shrout, 1998). I denne studien vil kategoriene presentert av Shrout og Fleiss (1979) tas i utgangspunkt. De opererer med fem kategorier der ICC < 0.10 indikerer ingen reliabilitet; 0.11 – 0.40 svak reliabilitet; 0.41 – 0.60 akseptabel reliabilitet; 0.61 – 0.80 moderat reliabilitet; > 0.81 utmerket reliabilitet. Samtidig er det ønskelig med en ICC > 0.70, som ofte anbefales som et minstekrav for reliabilitet (Patrick E. Shrout & Fleiss, 1979; Terwee et al., 2007).

Absolutt reliabilitet

Absolutt reliabilitet beregnes med Standard Error of Measurement (SEM) og Smallest Detectable Change (SDC). SEM gir et uttrykk for grad av målefeil i et måleredskap, og representerer standardavviket (SD) av repeterte målinger av ett individ. Den regnes for å være et mål for absolutt reliabilitet da den regnes ut i samme måleenhet som det måleinstrumentet den brukes på (Weir, 2005).

Det finnes flere metoder for å beregne SEM. I denne studien er det valgt å benytte en metode som estimerer SEM ved å benytte standardavviket av endringen mellom test og retest og deretter dividere dette standardavviket på kvadratroten av 2. Ligningen blir da (Stratford, 2004; Weir, 2005):

$$SEM = \frac{SD}{\sqrt{2}}$$

SEM kan brukes til å regne SDC, som er direkte relatert til SEM. SDC representerer den minste endringen som må observeres for å være sikker på at endringen er reel, og brukes i denne oppgaven som et uttrykk for responsiviteten til BESTest (Scholtes et al., 2011). I denne studien vil ligningen for SDC være (Terwee et al., 2007):

$$SDC = SEM \times 1.96 \times \sqrt{2}$$

Korrelasjon

Sammenhengen mellom BESTest og alvorlighetsgraden av nevropati, både den subjektive og objektive vurderingen (EQ-5D og NIS), ble undersøkt med en korrelasjonsanalyse.

Korrelasjon måler til hvilken grad to variabler er relatert til hverandre, om variablene har en sammenheng. Det er to hovedtyper korrelasjonsanalyser, parametriske og ikke-parametriske. Blant de parametriske er Pearson mye brukt. Pearson bruker gjennomsnittet til dataene i beregningen og har derfor en forutsetning om normalfordelte data. Blant de ikke-parametriske korrelasjonsanalysene er Spearman's rho (r_s). Spearman benytter ikke av de reelle verdiene til variablene, men rangordnede tall. Korrelasjonene anses som perfekt dersom samme person har samme rangtall i begge variablene. På den måten er ikke metoden begrenset til lineære sammenhenger og forutsetningen om normalfordelte data er ikke til stede. Ved å bruke rangtall er Spearman robust med tanke på ekstremverdier, som i et lite utvalg kan ha stor påvirkning på et gjennomsnitt.

I denne oppgaven ble den ikke-parametriske metoden Spearman's rho (r_s) brukt.

Korrelasjonsanalysen gir en r_s -verdi. Verdien ligger mellom -1 og 1 og deles i denne oppgaven inn i lav/dårlig (≤ 0.35), moderat (0.36 – 0.67) og sterk/høy (0.68 – 1.0) (Taylor, 1990). Det undersøkes om det er en forskjell fra 0, som betyr at det ikke er noen sammenheng mellom variablene. Desto nærmere r_s er ± 1 , desto sterkere er sammenhengen. r_s -verdien har

både en størrelse og en retning. Styrken av korrelasjonen er ikke avhengig av verdiens retning. Et negativt fortegn gir en negativ korrelasjon. Det betyr at det er et omvendt forhold mellom variablene, hvor den ene variabelen stiger når den andre synker. Med et positivt fortegn har man en positiv korrelasjon. Det ser man når den ene variabelen stiger, stiger også den andre variabelen. En positiv korrelasjon impliserer en direkte sammenheng mellom variablene (Henrica C. W. de Vet et al., 2016).

Spredningsplott

For å gi et visuelt inntrykk av sammenhengen mellom to variabler ble det tegnet et spredningsplott i analyseprosessen. Punktene plassering bestemmes av verdiene til de to variablene som presenteres.

Bland-Altman plott er en annen grafisk fremstilling av data og blir i denne oppgaven brukt til å gi et visuelt bilde av endringen i poengskår fra test til retest. Sammenlignet med spredningsplottet gir Bland-Altman plottet mer informasjon om de innhentede dataene. Plottet viser hvordan skåringene fordeler seg på instrumentets måleskala, samt en visuell fremstilling av hvor langt unna den gjennomsnittlige endringen skåringene fra første og andre testing befinner seg. (Bland & Altman, 1986). På x-aksen legges gjennomsnittlig poengskår av test og retest av BESTest for hver deltaker. Y-aksen representerer den gjennomsnittlige endringen mellom poengskår av test og retest for hver deltaker. Plottet viser dermed hvordan skåringene fordeler seg på testbatteriets skala og samtidig en visuell fremstilling av hvor langt unna den gjennomsnittlige endringen skåringene fra den første og den andre testgjennomgangen befinner seg.

Det blir beregnet en gjennomsnittlig systematisk forskjell, som på plottet blir presentert med en horisontallinje \bar{d} . Standardavviket til differansen brukes til å beregne 95% konfidensintervall, med formelen:

$$1.96 \times SD_{diff}$$

Etiske aspekter (forskningsetisk vurdering)

I følge helseforskningsloven §2 og §4 bokstav a) anses prosjektet som et kvalitetsstudie og trenger derfor ingen forhåndsgodkjenning av Regional komité for medisinsk og helsefaglig forskningsetikk (REK) for å gjennomføres (Helse- og omsorgsdepartementet, 2008). Dette ble

bekreftet av REK da de avviste å vurdere søknaden med begrunnelsen «prosjektet faller utenfor helseforskningslovens virkeområde».

Prosjektet er godkjent av Personvernombudet (PVO) (saksnummer: 2017/14334) og det er gitt tillatelse til å hente ut liste over pasienter (til forskningsformål) fra Norsk register for arvelige og medfødte nevromuskulære sykdommer.

Innhentede person- og helseopplysninger samt testresultater har blitt avidentifisert.

Alle forsøkspersoner deltok frivillig i forsøket. Deltakerne fikk både muntlig og skriftlig informasjon og skrev under på en samtykkeerklæring. I samtykkeerklæringen ble det gitt tilstrekkelig informasjon om studiens formål, undersøkelser, forventede fordeler og mulige bivirkninger, samt personvern og hvor de ble rekruttert fra. Deltakerne hadde mulighet til å trekke seg fra studien uten å oppgi grunn, selv etter at studien var i gang. Dette ble tydeliggjort både i det skriftlige samtykket og ved muntlig informasjon.

Deltagelse i prosjektet var tidkrevende for deltakerne. Da all testing foregikk på Ullevål Sykehus var det for flere av deltakerne lang reisevei. I tillegg tok gjennomføringen av intervju, spørreskjema, nevrologisk undersøkelse og balansetester i underkant av halvannen time. Den andre gangen deltakerne var inne til testing tok det i overkant av en halvtime å gjennomføre balansetestingen.

Resultater

Utvalg

20 deltakere gjennomførte test-retest og ble inkludert i analysene. Deres demografiske informasjon er presentert i tabell 2. Alle inkluderte deltakere bodde på Østlandet, fordelt mellom Vestfold, Østfold, Oslo og Akershus (tabell 1). Kjønnene var jevnt fordelt med 11 (55.0 %) kvinner og 9 (45.0 %) menn. Deltakernes alder ga en median på 53.0 (26.0 - 83.0) år.

Tabell 1 viser at symptomene på diagnosen debuterte ved 10 års alder hos deltakerne. Det var en variasjon i alder både mellom hver enkelt deltaker og mellom kjønnene. Den tidligste registrerte symptomdebuten var 0 år, og den seneste registrerte var 61 år.

Deltakerne var 40.0 år gamle da de fikk diagnosen, med en spredning fra 5.0 til 75.0 år. Kvinnene var 33.0 (5.0-75.0) år og mennene 50.0 (13.0 - 60.0) år ved diagnosetidspunktet. Av de inkluderte hadde 65 % en kjent genetisk variant av diagnosen. 9 (45%) av deltakerne gikk jevnlig til fysioterapeut, 6 kvinner og 3 menn. Deltakerne trente mellom 0.0 og 7.0 ganger i uken, median 2.0.

Tabell 1: Demografisk informasjon om studiens deltakere. Dataene er oppgitt som median (min - max) eller antall (%).

	Totalt	Kvinner	Menn
Antall (%)	20 (100)	11 (55.0)	9 (45.0)
Alder, år	53.0 (26.0 - 83.0)	46.0 (26.0 - 83.0)	60.0 (27.0 - 70.0)
Høyde, cm	172.0 (158.0 - 189.0)	168.0 (158.0 - 178.0)	180.0 (168.0 - 189.0)
Vekt, kg	78.5 (50.0 - 94.0)	69.0 (50.0 - 94.0)	90.0 (67.0 - 93.0)
Bosted			
Vestfold	5 (25.0)	4 (20.0)	1 (5.0)
Østfold	3 (15.0)	1 (5.0)	2 (10.0)
Oslo	5 (25.0)	2 (10.0)	3 (15.0)
Akershus	7 (35.0)	4 (20.0)	3 (15.0)
Buskerud	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Alder ved symptomdebut	10.5 (0.0 - 61.0)	6.0 (0.0 - 61.0)	25.0 (6.0 - 60.0)
Alder ved diagnostisering	40.0 (5.0 - 75.0)	33.0 (5.0 - 75.0)	50 (13.0 - 60.0)
Kjent genetisk variant, ja (%)	13 (65.0)	6 (30.0)	7 (35.0)
Fysioterapibehandling, ja (%)	9 (45.0)	6 (30.0)	3 (15.0)
Antall treninger i uken	2.0 (0.0 - 7.0)	2.0 (0.0 - 4.0)	2.0 (0.0 - 7.0)

Demografisk beskrivelse av studiens deltakere/utvalg. Variablene oppgis som median (min - maks) eller som antall (% av total)

Helserelatert livskvalitet og neurologisk undersøkelse

Resultatene fra EQ-5D er presentert i tabell 2 og figur 3.

4 (20 %) av deltakerne oppga at de ikke hadde noen problemer med å gå omkring (2 kvinner og 2 menn). De resterende 16 (80.0 %) hadde enten litt eller middels store problemer med å gå omkring. Ingen hadde store problemer eller var ute av stand til å gå omkring. Av de inkluderte deltakerne oppga 12 (60.0 %) at de ikke hadde noen problemer med å vaske eller kle seg. 7 (35.0 %) personer oppga at de hadde litt problemer med å vaske eller kle seg. 1 (5.0 %) oppga at den hadde middels store problemer med å vaske eller kle seg.

5 (25.0 %) personer svarte at de ikke hadde noen problemer med å utføre vanlige gjøremål. 9 (45.0 %) personer svarte at de hadde litt problemer med å utføre vanlige gjøremål, mens 1 (5.0 %) oppga å ha store problemer med å utføre vanlige gjøremål.

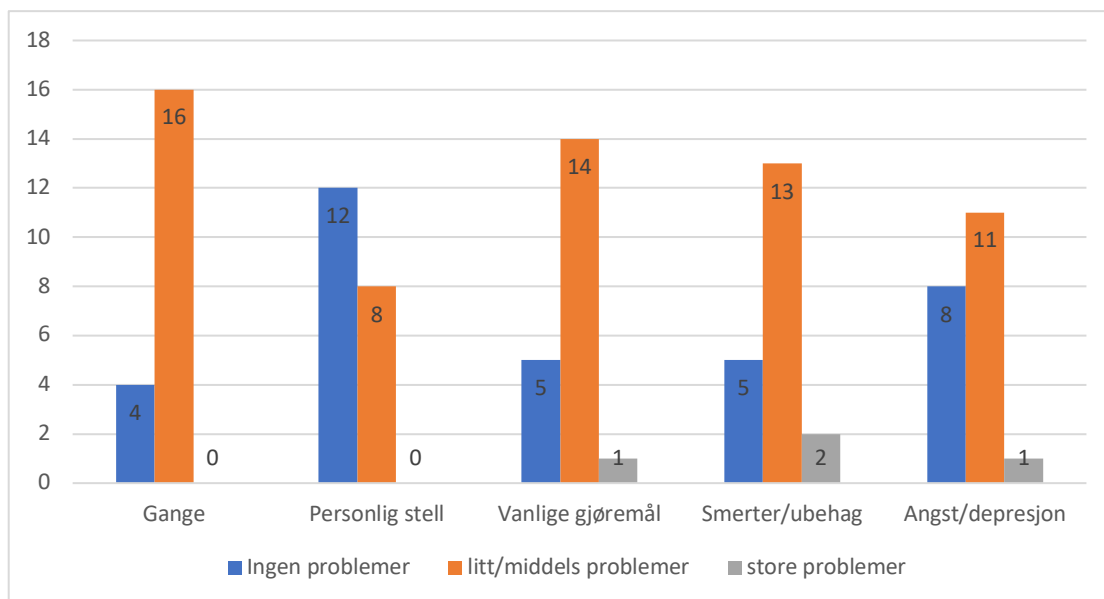
Kun 5 (25.0 %) personer anga at de verken hadde smerter eller ubehag. 6 (30.0 %) hadde litt smerter, 7 (35.0 %) hadde middels smerter, 1 (5.0 %) hadde sterke smerter og 1 (5.0 %) hadde svært sterke smerter.

8 (40.0 %) av deltakerne var hverken engstelige eller deprimerte. 10 (50.0 %) deltakerne oppga å være litt engstelige eller deprimerte. 1 (5.0 %) person var middels engstelig eller deprimert og 1 (5.0 %) person var svært engstelig eller deprimert.

Median EQ-VAS var 70.0 med en spredning fra 21.0 til 90.0. Median EQ-VAS for menn var 67.5 (21.0 - 90.0) og 70.0 (30.0 - 90.0) for kvinner. Figur 2 viser hvordan deltakerne fordeler seg mellom ingen problemer, litt/middels problemer og store/svært store problemer i de forskjellige elementene.

Tabell 2: Helse-relatert livskvalitet kartlagt med spørreskjemaet EQ-5D-5L. Tallene i tabellen angir antall som har krysset av for det enkelte alternative med prosent av hele utvalget i parentes (n = 20). EQ-VAS oppgis med median (min - maks)

	Total (n=20)	Kvinner (n=11)	Menn (n=9)
Gange			
Ingen problemer med å gå omkring	4 (20.0)	2 (10.0)	2 (10.0)
Litt problemer med å gå omkring	8 (40.0)	4 (20.0)	4 (20.0)
Middels store problemer med å gå omkring	8 (40.0)	5 (25.0)	3 (15.0)
Store problemer med å gå omkring	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Ute av stand til å gå omkring	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Personlig stell			
Ingen problemer med å vaske eller kle seg	12 (60.0)	7 (35.0)	5 (25.0)
Litt problemer med å vaske eller kle seg	7 (35.0)	4 (20.0)	3 (15.0)
Middels store problemer med å vaske eller kle seg	1 (5.0)	0 (0)	1 (5.0)
Store problemer med å vaske eller kle seg	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Ute av stand til å vaske eller kle seg	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Vanlige gjøremål			
Ingen problemer med å utføre vanlige gjøremål	5 (25.0)	2 (10.0)	3 (15.0)
Litt problemer med å utføre vanlige gjøremål	9 (45.0)	7 (35.0)	2 (10.0)
Middels store problemer med å utføre vanlige gjøremål	5 (25.0)	1 (5.0)	4 (20.0)
Store problemer med å utføre vanlige gjøremål	1 (5.0)	1 (5.0)	0 (0)
Ute av stand til å utføre vanlige gjøremål	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Smerter/ubehag			
Verken smerter eller ubehag	5 (25.0)	1 (5.0)	4 (20.0)
Litt smerter eller ubehag	6 (30.0)	6 (30.0)	0 (0)
Middels sterke smerter eller ubehag	7 (35.0)	3 (15.0)	4 (20.0)
Sterke smerter eller ubehag	1 (5.0)	0 (0)	1 (5.0)
Svært sterke smerter eller ubehag	1 (5.0)	1 (5.0)	0 (0)
Angst/depresjon			
Verken engstelig eller deprimert	8 (40.0)	3 (15.0)	5 (25.0)
Litt engstelig eller deprimert	10 (50.0)	7 (35.0)	3 (15.0)
Middels engstelig eller deprimert	1 (5.0)	0 (0)	1 (5.0)
Svært engstelig eller deprimert	1 (5.0)	1 (5.0)	0 (0)
Ekstremt engstelig eller deprimert	0 (0)	0 (0)	0 (0)
EQ-VAS, median (min - maks)	67.5 (21.0 - 90.0)	70.0 (30.0 - 90.0)	65.0 (21.0 - 90.0)



Figur 3: Antall personer som oppgir at de har "ingen problemer", "litt/middels problemer" og "store problemer" ved de forskjellige dimensjonene i EQ-5D. "Litt/middels problemer" er sammensatt av litt problemer og middelsproblemer. "Store problemer" er sammensatt av store problemer og svært store problemer.

Tabell 3 viser resultatene fra den nevrologiske undersøkelsen, «neuropathy impairment score» (NIS), hvor deltakerne fikk poeng for avvik fra normalen. Ingen av deltakerne hadde muskelsvakhet i hjerneområdet og fikk dermed 0 for normal funksjon. For overekstremitetene (OE) og trunkus (skåres sammen med overekstremiteter) fikk deltakerne en median på 6.5 (0.0 - 36.0). Lav skår indikerer god funksjon og muskelstyrke. Muskelundersøkelse av underekstremitetene (UE) ga en median på 27.5 (8.0 - 56.8). Totalt ga muskelundersøkelsen av truncus og ekstremiteter en sum på 38.5 (8.0 - 72.0), hvilket indikerer at alle deltakerne hadde en målbar muskelsvakhet. Kvinnene skåret 8.0 (1.0 - 20.0) og mennene 15.5 (4.0-20.0). Det var noe nedsatt sensibilitet hos deltakerne med en spredning fra 0.0 til 19.0 (tabell 3). Totalt skåret deltakerne 71.0 (9.0 - 87.0) i den nevrologiske undersøkelsen. Kvinnene hadde en lavere median enn mennene, 47.5 mot 71.9, men de hadde en større spredning (9.0 - 87.0).

Tabell 3: Neuropathy impairment skår (NIS) – kvantitativt avvik fra normalen. Høyere skår indikerer større avvik fra normalen (0). Maksimal poengskår er 288 poeng.

	Total (n=20)	Kvinner (n=11)	Menn (n=9)
Muskelsvakhet i hjerneområdet	-	-	-
Muskelsvakhet i truncus og ekstremiteter			
Overekstremiteter	6.5 (0.0 - 36.0)	6.5 (0.0 - 36.0)	8.0 (0.0 - 27.0)
Underekstremiteter	27.5 (8.0 - 56.8)	30.5 (8.0 - 37.5)	23.0 (14.3 - 56.8)
Sum motorisk	38.5 (8.0 - 72.0)	38.5 - 8.0 - 72.0)	41.4 (14.3 - 56.8)
Reflekser	8.0 (1.0 - 20.0)	8.0 (1.0 - 20.0)	15.5 (4.0 - 20.0)
Sensibilitet			
Overekstremiteter	0.0 (0.0 - 6.0)	-	0.0 (0.0 - 6.0)
Underekstremiteter	4.0 (0.0 - 13.0)	3.0 (0.0 - 10.0)	9.5 (0.0 - 13.0)
Sum sensorisk	4.0 (0.0 - 19.0)	3.0 (0.0 - 10.0)	9.5 (0.0 - 19.0)
SUM total	71.0 (9.0 - 87.0)	47.5 (9.0 - 87.0)	71.9 (22.3 - 80.5)
Verdiene oppgis i median (min - maks). Der ingen skår er oppgitt har alle deltakerne fått skår 0 (normal)			

Resultater BESTest

Totalskåren lå spredt mellom 36.0 og 99.0 poeng ved første test, av maksimalt 108 poeng. Det ga en median på 79.0 poeng. Ved retest ble spredningen endret til 43.0 - 101.0 og medianen hadde økt til 80.5 poeng. Det var ingen av de inkluderte deltakerne som oppnådde testens maksimalskår på 108 poeng, hverken ved test eller retest.

For seksjon I skåret deltakerne 9.5 (6.0 - 14.0) poeng ved den første testgjennomgangen. Det var ingen deltakere som oppnådde maksimal poengskår. Ved retest oppnådde deltakerne en poengskår på 10.0 (7.0 - 15.0). Det var deltakere som oppnådde maksimalskår.

For seksjon II skåret deltakerne 18.0 (14.0 - 21.0) ved den første testgjennomgangen. Spredningen til skåren viste at det var deltakere som oppnådde maksimalskår, mens andre skåret betydelig lavere med 14 poeng. Ved retest skåret deltakerne 18.0 (15.0 - 21.0). Den laveste skåren ble økt til 15 poeng.

For seksjon III skåret deltakerne 11.0 (4.0 - 18.0) poeng ved første testgjennomgang. Retest ga en skår på 12.0 (4.0 - 18.0). Det var en økning i medianen som tyder på at det er flere som fikk en høyere skår ved retest.

For seksjon IV skåret deltakerne 12.5 (1.0 - 16.0) poeng. Restesten ga en skår på 12.0 (3.0 - 16.0).

For seksjon V skåret deltakerne fra 3.0 til 15.0 som gir en median på 11.0 poeng. Ved retest hadde laveste gitte poengskår økt til 4.0 og høyeste poengskår gitt var 15.0 som gjør at medianen øker til 11.5 poeng.

For seksjon VI skåret deltakerne 18.0 (5.0 - 21.0) ved første testgjennomgang. Ved retest skåret deltakerne 17.0(6.0 - 21.0).

Tabell 4: Reliabilitetsparametere. Resultater fra BESTest. Test, retest og differansen mellom test 1 og test 2. Hver seksjons poengrange er oppgitt i parentes. N=20

	Test	Retest	Differanse	ICC	SEM	SDC
Biomekaniske begrensninger (0-15)	9.5 (6.0 -14.0)	10.0 (7.0 - 15.0)	0.0 (-1.0 - 2.0)	0.87 (0.71 - 0.97)	0.6	1.8 (11.9)
Stabilitetsgrenser/midtlinje (0-21)	18.0 (14.0 - 21.0)	18.0 (15.0 - 21.0)	0.0 (-4.0 - 2.0)	0.64 (0.28 - 0.84)	0.9	2.6 (12.2)
Antisipatorisk stillingsendring (0-18)	11.0 (4.0 - 18.0)	12.0 (4.0 - 18.0)	1.0 (-3.0 - 4.0)	0.87 (0.72 - 0.95)	1.2	3.2 (17.7)
Reaktiv postural respons (0-18)	12.5 (1.0 - 16.0)	12.0 (3.0 - 16.0)	0.5 (-2.0 - 5.0)	0.82 (0.59 - 0.92)	1.4	3.8 (20.8)
Sensorisk orientering (0-15)	11.0 (3.0 - 15.0)	11.5 (4.0 - 15.0)	0.0 (-4.0 - 3.0)	0.89 (0.74 - 0.95)	1.2	3.2 (21.3)
Stabilitet under gange (0-21)	18.0 (5.0 - 21.0)	17.0 (6.0 - 21.0)	-1.0 (-4.0 - 6.0)	0.81 (0.57 - 0.92)	1.5	4.0 (19.1)
Total (0-108)	79.0 (36.0 - 99.0)	80.5 (43.0 - 101.0)	1.0 (-10.0 - 11.00)	0.94 (0.84 - 0.97)	3.4	9.4 (8.9)

ICC = intraclass correlation coefficient, SEM = Standard error of measurement, SDC = smallest detectable change

Resultater fra test og retest av BESTest oppgitt i poeng. Resultatene fra test-retest presenteres som median (min - maks). Relativ reliabilitet oppgis som ICC (95% konfidensintervall). Absolutt reliabilitet oppgis som SEM og SDC. SEM oppgis som poeng (samme måleenhet som BESTest). SDC oppgis i poeng (prosentpoeng).

n=20

Reliabilitet BESTest

Relativ reliabilitet

Seksjonene kan alle vise til moderat, eller bedre, reliabilitet, da alle seksjoner og total skår har en $ICC \geq 0.64$ (se tabell 4). Seksjon II, stillingsendringer/midtlinje, har dårligst ICC med 0.64 (0.28 - 0.84), som indikerer en moderat relativ reliabilitet. De resterende seksjonene har hver

for seg en utmerket ICC ≥ 0.81 . BESTest totalskår har en ICC på 0.94 (0.84 - 0.97), som indikerer at testbatteriet har god relativ reliabilitet.

Absolutt reliabilitet

Totalt får BESTest en SEM på 3.4 poeng.

SEM varierer fra 0.6 - 1.5 for testens seksjoner. Seksjon I, biomekaniske begrensninger, har den lavest målte/beregnete SEM (0.6), men er også den seksjonen med færrest poeng mulig å oppnå (15). Seksjon VI, stabilitet under gange, har den høyest målte/beregnet SEM med 1.5. Denne seksjonen er også den seksjonen man kan få flest poeng i, 21.

SEM blir brukt for å finne SDC. Totalt har BESTest en SDC på 9.4 poeng, tilsvarende 8.9 prosentpoeng som indikerer en god absolutt reliabilitet.

Seksjonenes SDC ligger mellom 1.8 og 4.0 poeng, tilsvarende 11.9 til 21.3 prosentpoeng. I seksjon I, biomekaniske begrensninger, må man ha en endring på 1.8 (11.9 %) for å være sikker på at det er en reell endring. Den høyeste SDC har sensorisk orientering. Der er SDC på 4.0 (21.3 %) (se tabell 4).

Bland-Altman plot

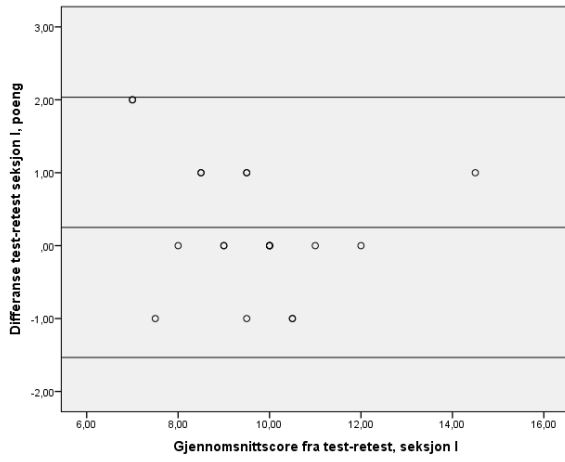
Ved hjelp av Bland-Altman plot (figur 4) fremstilles differansen mellom test-retest av BESTest. Plottet viser også gjennomsnittskår for hver deltaker. På x-aksen vises gjennomsnittskår fra test-retest av hver seksjon og totalskår, og viser hvordan scoringene fordeler seg utover skalaen til den enkelte seksjon. Y-aksen viser differansen mellom test og retest for hver seksjon og totalskår. Dersom differansen er 0, er scoringen den samme i både test og retest.

Ser man på totalskåren i BESTest (figur 4 G) viser Bland-Altman plottet en stor spredning i poeng og variasjon i differanse test-retest. Det ses ingen tydelig vifteform i plottene. Differansen mellom test og retest er den samme uavhengig av hvor på skalaen man skåres.

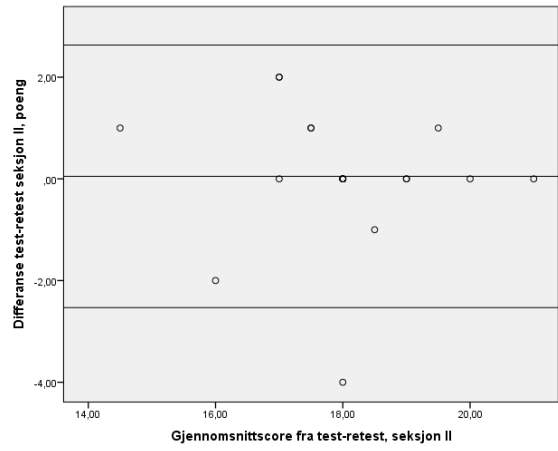
Fra plottene kan vi se at deltakerne i seksjon II (figur 4 B), stillingsendring/midtlinj, skårer innenfor et lite intervall, og bruker bare en liten del av skalaen. Plottet samsvarer med ICC-verdiene til seksjonen. Samme seksjon har også liten differanse i scoring mellom test og

retest. I de resterende seksjonene er det større spredning i scoringene. Differansen mellom test og retest synes størst i seksjon III, IV og V (figur 4 C, D, E), og gjennomsnittsendringen i disse seksjonene er også de som tilsynelatende fraviker 0 mest (se figur 4).

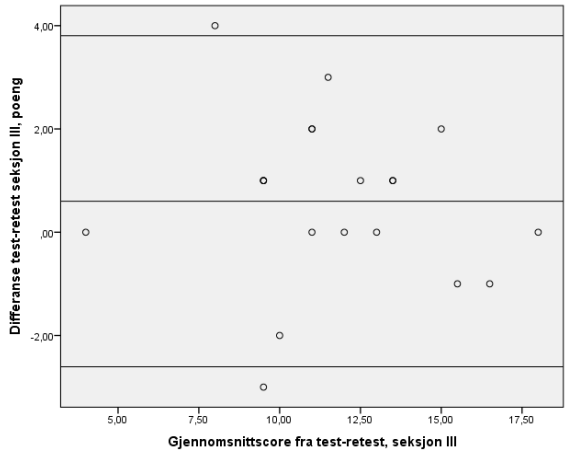
A



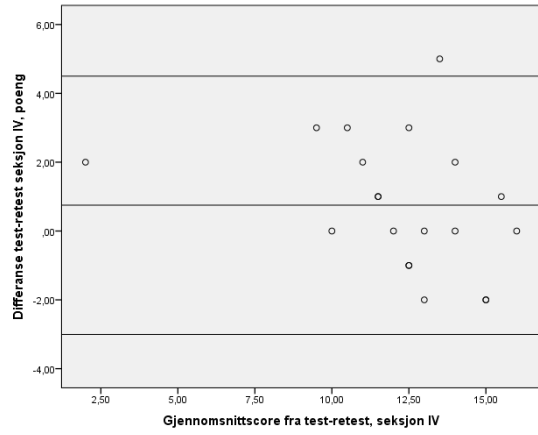
B



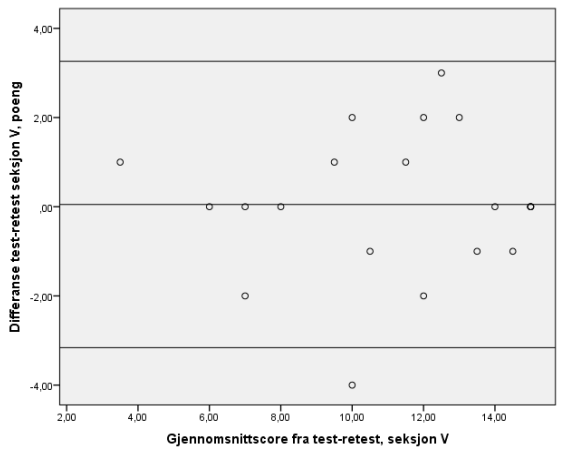
C



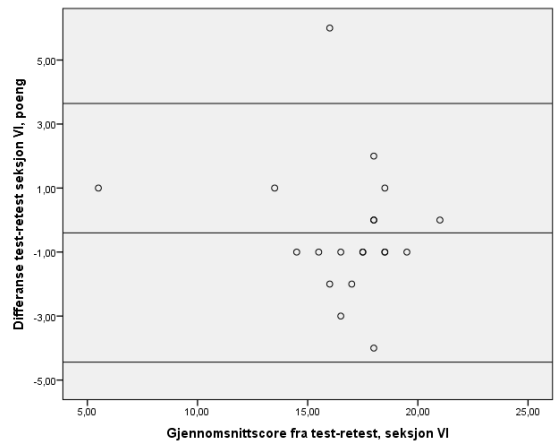
D



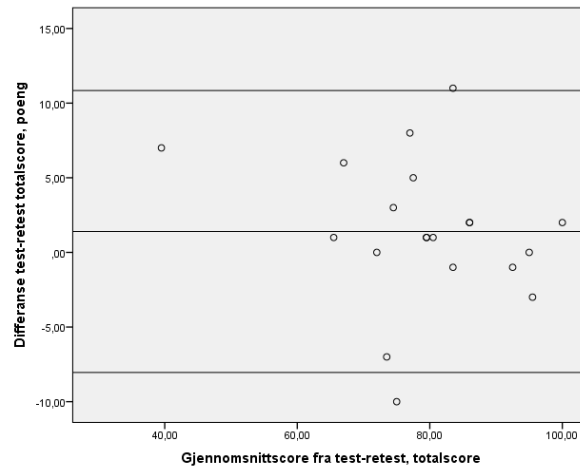
E



F



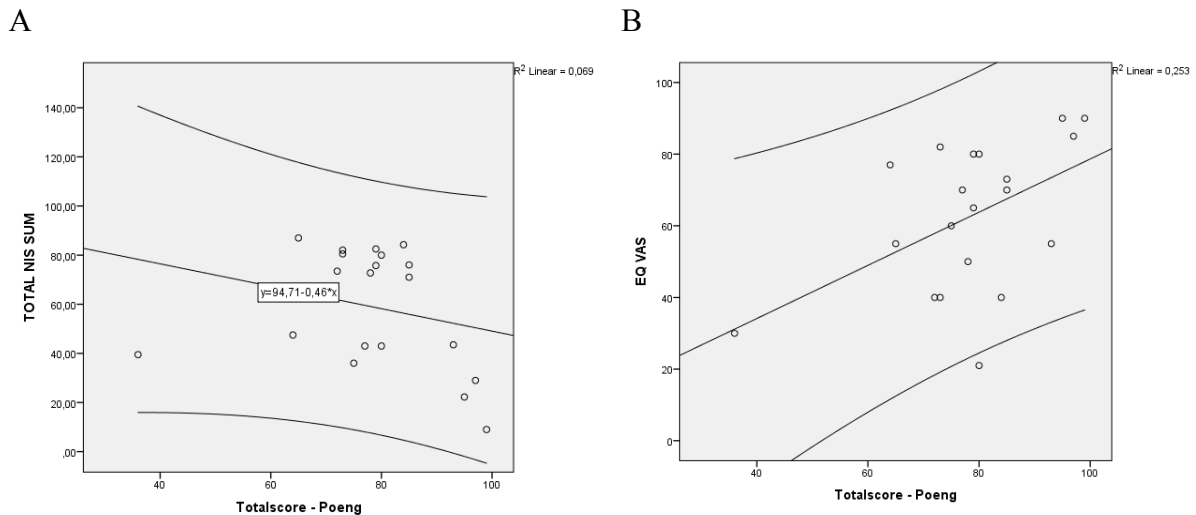
G



Figur 4: Bland-Altman plot for test-retest av BESTest, poengskår. A: Biomekaniske begrensninger. B: Stabilitetsgrenser/midtlinjje. C: Antisipatorisk stillingsendring. D: Reaktiv postural respons. E: Sensorisk orientering. F: Stabilitet under gange. G: Totalskår. X-aksen viser gjennomsnittskår test-retest for hver deltaker. Y-aksen viser differanse mellom test-retest.

Sammenheng mellom sykdomsgrad og BESTest-skår

Figur 5 viser et spredningsplott og gir en illustrasjon av sammenhengen mellom variablene.



Figur 5: Korrelasjon BESTest og sykdomsgrad/helserelatert livskvalitet. A: Sammenheng mellom neurologiske utfall (NIS) og totalskår i poeng fra BESTest. X-aksen viser resultatene fra BESTest. Y-aksen viser resultatene fra den neurologiske undersøkelsen. B: Sammenheng mellom EQ-VAS og totalskår i poeng fra BESTest. X-aksen viser totalskår fra BESTest, y-aksen viser resultater fra EQ-VAS

Spearman's rho ga en dårlig negativ korrelasjon mellom de nevrologiske funnene og hvordan deltakerne presterte på BESTest, $r_s = -0.35$. Med en $p = 0.13$ kan ikke denne sammenhengen vurderes som signifikant (tabell 5). Den indikerer at høyere skår på den nevrologiske undersøkelsen har en sammenheng med en lavere skår på BESTest. Altså at jo mer nevrologisk utfall har sammenheng med dårligere balanse. Da sammenhengen mellom EQ-VAS og BESTest ble undersøkt, fant vi derimot en moderat positiv sammenheng $r_s = 0.466$, $p = 0.039$. Det viser at en høyere skår på EQ-VAS indikerer en høyere poengskår i BESTest. Altså at en høyere helse relatert livskvalitet har sammenheng med bedre balanse.

Tabell 5: Korrelasjon BESTest og sykdomsgrad og helse relatert livskvalitet (Spearman r)

	NIS	EQ-VAS
BESTest	- 0.35*	0.466***
EQ-VAS	- 0.438**	-
* $p = 0.13$	** $p = 0.054$	*** $p = 0.039$

NIS = Neuropathy Impairment Score

BESTest = Balance Evaluation Systems Test

Resultater mini-BESTest og Bergs balanseskala

I mini-BESTest fikk deltakerne 20.0 (7.0 - 25.0) poeng, ingen deltakere oppnådde maksimal poengskår på 28 poeng. I enkelte av seksjonene derimot, var det deltakere som oppnådde maksimal poengskår.

I Bergs balanseskala skåret deltakerne mellom 36.0 og 56.0 poeng som ga en median på 48.0 poeng. Mennene i studien skåret mellom 42.0 og 56.0 poeng med en median på 45.5 poeng. Samlet var det 3 (15%) deltakere som oppnådde testbatteriets maksimale poengskår på 56 poeng.

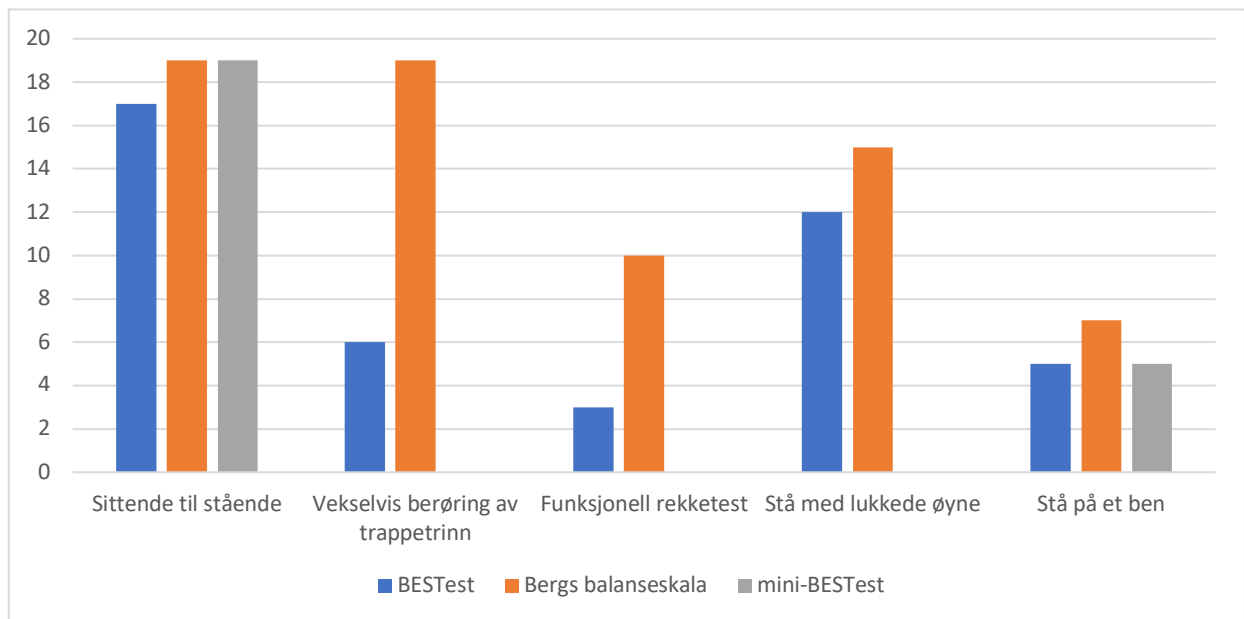
Tabell 6: Resultater mini-BESTest og Bergs balanseskala. Verdiene er oppgitt som median (minimum - maksimum)

	Total	Kvinner	Menn
Mini-BESTest			
Antisipatorisk stillingsendring (0-6)	3.0 (2.0 - 6.0)	3.0 (2.0 - 6.0)	3.0 (2.0 - 5.0)
Reaktiv postural kontroll (0-6)	4.0 (0.0 - 6.0)	4.0 (0.0 - 6.0)	4.0 (3.0 - 6.0)
Sensorisk orientering (0-6)	5.0 (1.0 - 6.0)	5.0 (1.0 - 6.0)	4.0 (3.0 - 6.0)
Dynamisk gange (0-10)	8.0 (2.0 - 10.0)	8.0 (2.0 - 10.0)	8.0 (7.0 - 9.0)
Total (0-28)	20.0 (7.0 - 25.0)	20.0 (7.0 - 25.0)	19.0 (18.0 - 24.0)
Bergs balanseskala (0-56)	48.0 (36.0 - 56.0)	49.0 (36.0 - 56.0)	45.0 (42.0 - 56.0)

Forskjell mellom BESTest og Bergs balanseskala

I alle oppgavene som finnes i både Bergs balanseskala og BESTest er det flere som oppnår maksskår i Bergs. Størst forskjell er det i oppgaven «vekselsvis berøring av trappetrinn». 19 personer oppnår maksskår etter kriteriene i Bergs balanseskala mot 6 personer ved BESTest. Det er også stor forskjell i antall som oppnår maksskår i «funksjonell rekketest, fremover» i Bergs balanseskala og BESTest. Etter kriteriene til Bergs balanseskala oppnår 10 personer maksskår, mot 3 personer etter BESTest sine kriterier.

Oppgaven «stå på ett ben» viste forskjell mellom testbatteriene. Fra figur 6 ser man at 7 personer oppnår maksskår i Bergs balanseskala mot 5 personer i BESTest.



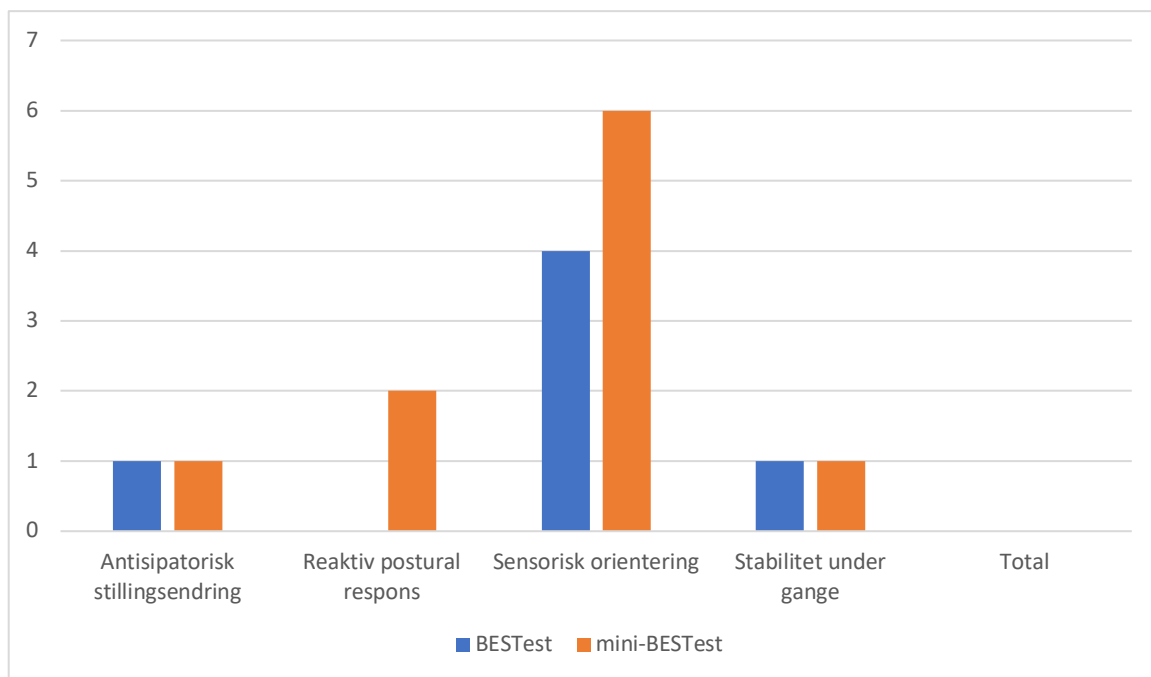
Figur 6: Forskjell BESTest, mini-BESTest og Bergs balanseskala. Antall personer som oppnår maksskår i de oppgavene som finnes i alle testbatteriene. Der det ikke er søyle for mini-BESTest er ikke oppgaven inkludert i testbatteriet

Forskjell mellom mini-BESTest og BEST

I alle seksjonene i både BESTest og mini-BESTest ble det beregnet en skår. I to av seksjonene er det flere deltakere som oppnår maksimal poengskår i mini-BESTest enn i BESTest. Det er reaktiv postural respons og sensorisk orientering. Ved reaktiv postural respons var det ingen deltakere som oppnådde maksimalskår i BESTest, mens 2 deltakere oppnådde maksimal poengskår i mini-BESTest. Sensorisk orientering ga maksimalskår til 4 deltakere i BESTest og til 6 deltakere i mini-BESTest.

De resterende to seksjonene ga like mange med maksimal poengskår i både BESTest og mini-BESTest. Ved antisipatorisk stillingsendring og stabilitet under gange var det i begge testbatterier kun 1 deltaker som oppnådde maksimalskår.

Totalskåren viste at ingen deltakere oppnådde maksimalskår i hverken BESTest eller mini-BESTest (figur 7).



Figur 7: Forskjell i antall deltakere som fikk maksimalskår i seksjonene som inngår i både BESTest og mini-BESTest

Diskusjon

I denne metodestudien ble test-retest reliabiliteten til testbatteriet BESTest undersøkt for personer med arvelig perifer nevropati. I tillegg ble det beregnet et estimat på testbatteriets målefeil og minste reelle endring (SDC) for denne populasjonen. Resultatene fra BESTest ble også sett opp mot resultatene fra den mer brukte Bergs balanseskala.

I diskusjonskapittelet oppsummeres først hovedfunnene som danner grunnlaget for den videre diskusjonen. Deretter diskuteres resultatene opp mot funn fra tidligere reliabilitetsstudier av BESTest. Ulike faktorer som kan ha vært med på å påvirke resultatene diskuteres i metodediskusjonen. Avslutningsvis diskuteres studiens kliniske betydning.

Kort oppsummering av resultatene

Det ble hentet inn demografisk informasjon om deltakerne. Deltakerne representerte fire fylker på Østlandet. Alderen på deltakerne spredte seg fra 26 til 83 år, med en median på 53.0. Symptomene debuterte da deltakerne var fra 0 til 61 år gamle, og det ga en median på 10.5 år. Diagnosen fikk mange senere, median 40.0 (5.0-75.0). 65 % av deltakerne hadde en kjent genetisk variant av sykdommen. 45 % av deltakerne gikk ved testtidspunktet jevnlig til fysioterapibehandling.

Alvorlighetsgraden av sykdom ble vurdert ved «Neuropathy Impairment Score» (NIS). Deltakerne vurderte sin egen helse relaterte livskvalitet og helsetilstand ved EQ-5D-5L. Den nevrologiske undersøkelsen viste at deltakerne hadde nedsatt muskelstyrke, median 38.5 (8.0-72.0). Refleksene var også nedsatt median 8.0 (1.0-20.0). Undersøkelse av sensibilitet ga en median på 4.0 (0.0-19.0). Total ga den nevrologiske undersøkelsen en sum på 71.0 (9.0-87.0) EQ-5D viste at flere av deltakerne hadde smerter eller ubehag, men kun to med sterke eller svært sterke smerter. 5 (25%) deltakere hadde ingen smerter. 16 (80 %) deltakere hadde litt eller middels problemer med å gå omkring, mens de resterende 4 (20 %) hadde ingen problemer med det. 8 (40 %) av deltakerne svarte at de hverken var deprimerte eller engstelige. 10 (50 %) var litt deprimerte eller engstelige, 1 (5 %) middels og 1 (5 %) svært deprimert eller engstelig (se tabell 3).

Denne oppgaven har hatt som hovedformål å undersøke test-retest reliabiliteten til testbatteriet BESTest. For å undersøke dette ble utvalget testet to ganger med en ukes mellomrom. Relativ reliabilitet ble målt med ICC. For totalskår og for fem av seksjonene ble

det funnet god reliabilitet, ICC = 0.81- 0.94. Seksjon II skilte seg ut med en moderat reliabilitet, ICC = 0.64. Absolutt reliabilitet ble målt med SEM og SDC. Testbatteriet fikk total en SEM på 3.4 poeng og seksjonene en SEM fra 0.6 til 1.4 poeng. Totalt fikk BESTest en SDC på 9.4 poeng (8.9 prosentpoeng). Seksjonene fikk en SDC fra 1.8 poeng til 4.0 poeng, 11.9 - 21.3 prosentpoeng.

I tillegg til BESTest gjennomførte deltakerne balansetestbatteriet Bergs balanseskala. Basert på resultatene i BESTest ble deltakerne også skåret i mini-BESTest. I oppgavene som inngår i både BESTest og Bergs balanseskala oppnådde flere deltakere maksimal poengskår i Bergs balanseskala enn i BESTest.

For seksjonene som inngår i både BESTest og mini-BESTest oppnådde flere deltakere maksimal poengskår i mini-BESTest i to av seksjonene. Ingen deltakere oppnådde maksimal poengskår totalt.

Resultatdiskusjon

Demografisk informasjon

Denne studien inkluderte personer med CMT. Deltakerne ble inkludert enten fra Nevrologisk avdeling ved OUS, Muskelregisteret eller fysioterapeuter i privat praksis. Det geografiske området deltakerne er hentet fra inkluderer flere fylker på Østlandet.

Deltakernes alder hadde en median på 53 år. Det er få studier som har kartlagt alder på populasjonen. Skre fant i 1974 på Vestlandet at det var en økning i antall personer med CMT når alderen økte (Skre, 1974). Hvordan fordelingen er i Norge i dag er ikke undersøkt, men i Danmark ser man i dag den samme tendensen Skre fant (Vaeth et al., 2017).

Alder ved de første symptomene varierer mellom deltakerne, fra 0 år til 61 år med en median på 10.5 år. Sykdomsdebuten er angitt av deltakerne, basert på deres hukommelse/minner. Det er usikkerhet knyttet til hva deltakerne/pasientene husker om når symptomene debuterte og hvilke symptomer som måtte være til stede for at de skulle angi det som en debut/et symptom. Det er ikke uvanlig at flere kan ha symptomer som hverken de selv eller foreldrene knytter til sykdom. For familier hvor sykdommen ikke var kjent fra tidligere er dette særlig relevant. Litteraturen beskriver stor variasjon i alder ved symptomdebut, men med et flertall som får

symptomer i barnealder (Saporta et al., 2011) Denne variasjonen er representert i studiens utvalg (se tabell 1).

Diagnosen ble stilt da deltakerne var fra 5 til 75 år gamle, median 40 år. Medianen indikerer at det var deltakere som fikk diagnosen mange år etter de første symptomene (se tabell 1). Årsaken til dette kan være todelt. Diffuse symptomer kobles ikke (alltid?) umiddelbart til sykdom, og det tar tid før man oppsøker lege. *Igjen, særlig relevant for familier uten CMT-historikk.* Selv om CMT er en progredierende sykdom, kan det ta lang tid før symptomene oppleves som betydningsfulle. Det kan være vanskelig å stille riktig diagnose, da det er mange faktorer som spiller inn (nerveledningshastighet, genmutasjoner). I tillegg ligner flere av de arvelige nevropatiene på hverandre i symptomer, og kan skyldes noen av de samme genmutasjonene (Echaniz-Laguna, 2015; Reilly et al., 2011). Det kan derfor ta lang tid å finne riktig diagnose. En sjelden diagnose som ikke mange kjenner til kan også spille inn på den måten at man ikke vet hva som kan være årsak til symptomene.

Kun 45% av deltakerne gikk jevnlig til fysioterapeut, selv om det i dag er den behandlingen som oftest tilbys, annet enn eventuelt smertelindrende medikamenter (Ribiere et al., 2012). Samtidig er det ikke funnet et tall på hvor mange som benytter seg av fysioterapeuter. Som Padua (2014) beskriver i sin studie, er det flere pasienter som ikke opplever at fysioterapeuten vet hva den skal gjøre i møte med pasienten (Padua et al., 2014). Fysioterapeuter har i dag få retningslinjer å forholde seg til innen rehabilitering for personer med CMT. Enkelte personer med CMT kan ha bygget opp en erfaring når det gjelder hva slags trening som fungerer for dem, og dermed føle at de ikke har behov for ekstra oppfølging av fysioterapeut. Den demografiske informasjonen viser at deltakerne trener, med en median på 2 ganger i uken. Det viser at selv om et lite flertall av deltakerne ikke går til fysioterapeut, benytter de seg av den behandlingen som i litteraturen er anbefalt (Sman et al., 2015). Resultatene sier ingenting om deltakerne har fått behandling av fysioterapeut tidligere. En mulighet er at de har det og fått tilpasset et treningsprogram, men velger å trene på egenhånd - lettere å få til å passe inn i hverdagen?

Helserelatert livskvalitet og alvorlighetsgrad av CMT

Deltakernes helserelaterte livskvalitet ble kartlagt med spørreskjemaet EQ-5D-5L. Ut fra svarene hadde noen av deltakerne enkelte utfordringer i hverdagen.

Ingen av deltakerne hadde store problemer med å gå. Det var fire personer som oppga «ingen problemer». De resterende 16 oppga enten «litt problemer» eller «middels problemer». Ved å ekskludere alle som ikke kunne stå uten støtte, ble de med dårligst gangfunksjon (store problemer med å gå omkring, samt ute av stand til å gå omkring) eliminert fra studien. 75% av deltakerne i studien rapporterte smerter (tabell 2). De færreste har sterke eller svært sterke smerter. Litteraturen viser lignende funn for personer med CMT. I studier som kartlegger smerte, finner man at det er flere kvinner enn menn med CMT som rapporterer om smerter. De som rapporterer smerte i de refererte studiene beskriver vanligvis moderate smerter som er symmetriske og dominerende i UE (Padua et al., 2006; Ribiere et al., 2012). I denne oppgaven har ikke smertelokalisasjonen blitt kartlagt, men vi fant også at det var flere kvinner enn menn som rapporterte om smerter (tabell 2).

12 deltakere oppga at de er engstelige eller deprimerte. 10 av disse oppga at de er litt engstelige eller deprimerte. 8 deltakere oppga at de hverken var engstelige eller deprimerte. Det er kjent at kroniske sykdommer har en negativ påvirkning av livskvalitet, både de fysiske og psykiske dimensjonene. Cordeiro et al. (2014) har gjort en systematisk gjennomgang som tar for seg forskjellige indikatorer som påvirker helse relatert livskvalitet. De ser at det er en økt risiko for angst og depresjon hos personer med CMT. Her er det viktig å påpeke at det ikke er mulig å si om angst og depresjon er et av sykdommens symptomer, eller en slags reaksjon på følgene av symptomene. (Cordeiro, Marques, Hallak & Osorio, 2014).

Ingen av deltakerne plasserte seg på 100 i EQ-VAS. Mange deltakere plasserte seg relativt lavt, noe som ga en median på 67.5 (21-90). Det indikerer at alle deltakerne anser å ha en nedsatt helsetilstand. EQ-VAS gir et bilde av hvordan deltakerne opplever sykdommen og hvordan sykdommens symptomer påvirker hverdagen. Den kan også ses på som deltakernes subjektive vurdering av alvorlighetsgraden av CMT

Under litteratursøket ble det funnet en studie hvor en annen versjon av EQ-5D (EQ-5D-3L) ble brukt på personer med CMT (Calvert et al., 2013). I studien ble ikke EQ-VAS presentert i resultatene, som også har inkludert EQ-VAS i resultatene. Uten EQ-VAS og med en annen versjon av EQ-5D er det ikke mulig å sammenligne resultatene fra Calvert et al. (2013) med resultatene fra denne studien (Calvert et al., 2013).

Den nevrologiske undersøkelsen (NIS) viser variasjon mellom deltakerne (tabell 2).

Muskelsvakhet viser seg i både OE og UE. Ikke alle deltakerne har muskelsvakhet i OE.

De samme tendensene finner man også i litteraturen, hvor det er beskrevet at muskelsymptomene ofte starter i de distale musklene i UE (Saporta et al., 2011). For stående balanse (som er det det er fokus på i BESTest og andre balansetester ...) har UE større betydning enn OE (Shumway-Cook & Woollacott, 2012). Samtidig skal man ikke utelukke at funnene fra OE også kan ha betydning for deltakernes balanse (Shumway-Cook & Woollacott, 2012).

Sensibilitet gir det samme bildet, med et større sensibilitetstap i UE enn i OE.

NIS gir ikke en egen skår for reflekser i OE og UE, men gir en felles skår. Det gir et litt dårligere bilde av refleksene.

Spredningen i skår, både for total og hvert element er stor, og indikerer at deltakerne har en variert alvorlighetsgrad av sykdommen. Variasjonen funnet ved NIS ligner på det man finner i litteraturen. Symptomene varierer fra person til person, og er ikke alltid avhengig av hvilken type CMT en har (Saporta et al., 2011).

Undersøkelsen tar ikke hensyn til alder, eller sykdomsvarighet. Man vet at det er vanlig med økende muskelsvakhet og nedsatt reflekser når man blir eldre, også for «friske» (Shumway-Cook & Woollacott, 2012). Det kan derfor ikke utelukkes at funnene hos de eldste deltakerne er aldersbetinget, og ikke sykdomsbetinget.

BESTest:

Ved litteraturgjennomgangen ble det ikke funnet studier som brukte BESTest for CMT-pasienter. Derfor er det vanskelig å si noe om hvordan deltakerne i studien har gjort det sammenlignet med den generelle populasjonen med CMT. Det er også få studier som inkluderer normalbefolkningen. Sammenligningsgrunnlaget er med andre ord begrenset, og resultatene fra BESTest og reliabilitetsanalysene vil sammenlignes med andre pasientgrupper med kjente balanseutfordringer.

Resultater:

Resultatene fra BESTest (tabell 5) viser at det er et flertall av deltakerne som har nedsatt balanse. Spredningen i skår viste at utvalget hadde en varierende grad av balansefunksjon. Resultatene samsvarer med andre studier som har undersøkt balanse hos personer med CMT. Målt med Bergs balanseskala finner både Bragadin et al. (2015) og Matjacic og Zupan (2006) at personer med motorisk og sensorisk nevropati har nedsatt balanse. Studiene deres viser også at det er en variasjon i prestasjonene til deltakerne.

Balansefunksjonen til studiepopulasjonen i de to refererte studiene kan ikke sammenlignes med hvordan deltakerne i denne oppgaven presterte i BESTest, da det er brukt forskjellige måleinstrumenter (Bragadin et al., 2015; Matjacic & Zupan, 2006). Ingen av deltakerne oppnår testens maksimale poengskår på 108 poeng, hverken på test eller retest. Det viser at testbatteriet ikke har takeffekt for dette utvalget, da det ikke møter kravene for takeffekt. Samtidig fikk alle deltakerne poeng både ved test og retest. Ingen av deltakerne fikk 0 poeng, og dermed kan man si det samme om gulveffekten (Henrica C. W. de Vet et al., 2016).

Ingen av deltakerne oppnår maksimal poengskår i seksjon I, biomekaniske begrensninger. Poengskårene fra de forskjellige oppgavene ga en median på 9.5 (6.0 -14.0), maksimumpoeng er 15. Ut fra resultatene i den nevrologiske undersøkelsen, hvor det ses en muskelsvakhet i underekstremitetene hos alle deltakerne (tabell 3) samsvarer resultatene. Smerter er også et kjent problem for personer med CMT (Ribiere et al., 2012).

Det er heller ikke uvanlig at personer med CMT har skjelettdeformasjoner i form av skoliose eller fotdeformasjon. Dette spiller inn på kroppsholdning, og kan være en kilde til smerte hos pasienten (Karol & Elerson, 2007).

Seksjon II, stabilitetsgrenser/midtlinje, er den seksjonen deltakerne samlet gjør det best. Deltakernes skår ligger alle på den øverste delen av skalaen og det ble vist med en høy median. Dette er en seksjon hvor flere av oppgavene utføres sittende. Den nevrologiske undersøkelsen viste at de færreste av deltakerne har stor muskelsvakhet i OE (tabell 3). I de oppgavene som utføres sittende vil mange av deltakerne derfor kunne oppnå høy poengskår. De funksjonelle rekketestene i seksjonen tester stabilitetsgrenser i stående. Her stilles det større krav til muskelstyrke i UE. For å kunne strekke seg både fremover og til siden, kreves det likevel bruk av muskler i OE. Det er vanskelig å få en høy poengskår uten hoftefleksjon. De med god styrke i truncus vil kunne prestere bedre enn de med mindre styrke. For å strekke seg langt nok til å oppnå maksimal skår er det nødvendig med hoftefleksjon. På den måten er det mulig å benytte seg av muskelstyrken man har i truncus (Shumway-Cook & Woollacott, 2012).

I studier med personer med multippel sklerose og Parkinson ser man noe av den samme tendensen (Jacobs & Kasser, 2012; Leddy et al., 2011; Potter et al., 2018). Deltakerne skårer høyt, høyere enn i de andre seksjonene, og kun en liten del av skalaen blir brukt. Ved utviklingen av testbatteriet så man ikke en høyere skår i denne seksjonen sammenlignet med de andre seksjonene for den ene personen med perifer nevropati (Fay B Horak et al., 2009).

Samtidig vet man at enkelte genmutasjoner kan gi spinal muskelatrofi, og de vil kunne prestere dårligere på denne seksjonen enn utvalget i denne oppgaven (Reilly et al., 2011).

Seksjon III, antisipatorisk stillingsendring. Tester deltakernes prediktive mekanismer. Gir en median på 11.0 (4.0 - 18.0). Bruker store deler av skalaen. Motorisk læring? Finner strategier som fungerer ...

Seksjon IV, reaktiv postural respons. Gir en median på 12.5 (1.0 - 16.0). Særlig i seksjon IV, reaktiv postural respons, ses det bedring i skår fra test til retest (tabell 4, figur 4 D).

Oppgavene i denne seksjonen kan oppleves utfordrende og ubehagelige, da man skal ut av balanse. Har man ikke gjort dette før og dermed er usikker på hvordan det skal gå, vil det påvirke utførelsen. Neste gang de gjennomfører oppgaven, er de tryggere på sin egen funksjon og kan potensielt prestere bedre, uten at de har blitt sterkere eller fått bedre balanse. Det samme kan ses i seksjon V, sensorisk orientering. I oppgavene hvor deltakerne skal stå på en balansepute, skal det i følge testprotokollen til BESTest (vedlegg 1) brukes en Tempur® balansepute, men det åpnes opp for å bruke Airex balansepute. Balanseputen til Tempur® er trolig lite brukt i klinikk, og oppfører seg forskjellig fra Airex balansepute, som er antatt mer brukt av fysioterapeuter i klinikk. Når første testgjennomgang også er første gangen deltakerne står på Tempur® balanseputen, har de ingen erfaring med hvordan balanseputen responderer. Oppgavene stiller krav til feedback

Seksjon V, sensorisk orientering. 11.0 (3.0 - 15.0) og 11.5 (4.0 - 15.0).

Lencioni et al. (2014) har sett at personer med CMT type 1A har større problemer enn friske med å opprettholde balansen når de står i ro. De har gjort funn som indikerer at dette i større grad skyldes nedsatt muskelkraft, og ikke nedsatt proprioepsjon. De finner også at styrke i plantarfleksjon påvirker den stående balansen mer enn styrke i dorsalfleksjon. Et viktig element i studien til Lencioni et al. (2014) er at det ser ut som at deltakerne har god muskelkraft og ellers moderate symptomer (Lencioni et al., 2014). Personer med CMT har ofte nedsatt muskelkraft i musklene som bidrar til dorsalfleksjon, og det kan forklare hvorfor enkelte deltakere gjør det dårlig i oppgavene i denne seksjonen. Samtidig skal man ikke utelukke det somatosensoriske tapets betydning for postural kontroll (van der Linden, van der Linden, Hendricks, van Engelen & Geurts, 2010). Van der Linden et al. (2010) har funnet at personer med perifer nevropati er avhengig av et intakt proprioseptivt system for å holde

balansen på mer utfordrende underlag, som Tempur® balanseputepute (van der Linden et al., 2010). Oppgavene i denne seksjonen innebærer også å stå med lukkede øyne. Personer med CMT kan ha nedsatt proprioepsjon og en nedsatt evne til å behandle informasjon fra føtter og ankler. Derfor er de mer avhengig av visuelle signaler for å orientere seg i rommet og holde balansen (Shumway-Cook & Woollacott, 2012). Med oppgaver som eliminerer synet, er det naturlig at flere av deltakerne får utslag på balansen.

Ved seksjon VI, stabilitet under gange, ses det en høy median både ved test og retest (18.0 og 17.0). Funnene fra den nevrologiske undersøkelsen tatt i betraktning, skulle man kunne tenke seg at deltakerne skulle ha større utfall i gange. En av årsakene til at mange av deltakerne får en høy poengskår på denne seksjonen kan være at CMT er en progredierende sykdom (Reilly et al., 2011). Det gjør at når symptomene gradvis øker klarer personene å finne nye strategier uten at det direkte påvirker stabiliteten under gange. Disse strategiene kan vises i gangmønsteret. Personer med CMT har ofte en karakteristisk gange, hvor de løfter låret høyere og bøyer kneet mer enn normalt. Det er også kjent at denne pasientgruppen har en redusert ganghastighet (Saporta et al., 2011). Ganghastigheten har vist seg å ha en moderat sammenheng med dorsal- og plantarfleksjon (Guillebastre, Calmels & Rougier, 2013). Sammen kan det forklare hvorfor det er en høy median, men ikke oppnådd maksimal poengskår hos alle (tabell 4).

Reliabilitet:

Relativ reliabilitet:

Det ble funnet moderat til god relativ reliabilitet målt med ICC. Seksjon II, stabilitetsgrenser/midtlinj, skiller seg ut med ICC = 0.64 (0.28 - 0.84), som indikerer moderat reliabilitet (Terwee et al., 2007). For totalskår og de resterende seksjonene ligger derimot ICC på 0.81 - 0.94 (se tabell 5). Disse verdiene viser at resultatene fra BESTest er pålitelige også ved flere målinger over tid. Test-retest reliabiliteten gir informasjon om testbatteriets reproduserbarhet, som for denne populasjoner er god..

Sammenlignet med tidligere studier som har undersøkt relativ reliabilitet fant man i denne oppgaven lignende resultater. Relativ reliabilitet ble undersøkt for flere pasientgrupper (+ normalbefolkning/kontroller) da testbatteriet ble utviklet. Reliabiliteten ble i den studien målt med intraclass correlation coefficient (ICC) og Kendall koeffisient. Test-retest reliabiliteten

ble ikke undersøkt i denne refererte studien, men interrater reliabilitet ble målt til ICC (2,1) = 0.91 for totalskåren og 0.79-0.96 for seksjonene (Fay B Horak et al., 2009).

Testbatteriets test-retest reliabilitet har i ettertid blitt undersøkt for andre populasjoner med enten kjent balanseproblematikk eller økt risiko for nedsatt balanse. I denne oppgaven fikk man lignende ICC som to av studiene. Samtidig ser man også i disse studiene samme tendens til dårligere ICC i seksjon II (Hamre et al., 2017; Leddy et al., 2011). Leddy et al. (2011) oppgir dog at ICC-verdien til flere av seksjonene ikke var signifikante. Dette kan skyldes et lite utvalg (n = 24) og det oppgitte konfidensintervallet er også stort (Leddy et al., 2011). Høy test-retest reliabilitet finnes også ved bruk på eldre kreftpasienter (ICC = 0.92) (Huang, Miller, Smith, Fredrickson & Shilling, 2016).

Den relative reliabiliteten har også blitt undersøkt for personer med subakutt slag. Chinsongkram et al. (2014) undersøkte ikke test-retest reliabiliteten, men de fant godt intrarater reliabilitet med ICC = 0.99 for total og 0.95 - 0.99 for seksjonene (Chinsongkram et al., 2014).

Absolutt reliabilitet:

Den absolutte reliabiliteten ble beregnet med SEM og SDC. SEM er et mål for standard målefeil, det vil si hvor stor feilmarginen på målingen er målt i antall poeng. BESTest total har en SEM på 3.4 poeng. Alle seksjonene i BESTest har lav SEM, fra 0.6 til 1.5 poeng. Da SEM oppgis i samme måleskala som måleinstrumentet er det ingen retningslinje for hva som er «akseptabelt» på samme måte som det er for andre former for reliabilitet (ICC) (Henrica C. W. de Vet et al., 2016). Samtidig vet man at en liten SEM indikerer en mindre størrelse på den klinisk relevante endringen. De lave SEM-verdiene for BESTest både totalt og for seksjonene antyder at BESTest kan fange opp endringer. Samtidig er det viktig å ikke legge for mye vekt på SEM, da den ofte kun brukes til å beregne SDC.

Tidligere studier med andre populasjoner viser lignende verdier for de enkelte seksjonene, og noe høyere for BESTest total (Hamre et al., 2017).

Testbatteriets SDC viser lave tall både totalt og for hver seksjon (se tabell 4). Størrelsen på SDC vil kunne variere mellom seksjonene, fordi de forskjellige seksjonene har forskjellig poengskala. I prosentpoeng ligger SDC på 11.9 - 21.3 for seksjonene. Det ses størst SDC ved sensorisk orientering, SDC = 3.2 poeng (21.3 prosentpoeng). Biomekaniske begrensninger har lavest SDC med 1.8 poeng (11.9 prosentpoeng).

Det vil si at det skal ikke mange poeng endring til før man kan være sikker på at det er en reell endring og ikke en tilfeldighet. Den lave SDC viser at BESTest har en god responsivitet, med en god evne til å fange opp endringer på denne populasjonen.

Det er gjort få reliabilitetsstudier på BESTest som inkluderer absolutt reliabilitet representert med SEM og SDC. Enkelte studier bruker minimal detectable change (MDC) for absolutt reliabilitet, men med samme formel som denne oppgaven bruker for SDC (Huang et al., 2016). Studiene er gjort på andre populasjoner, men gir likevel mye av de samme indikasjonene på testens egenskaper. Sammenlignet med studien til Potter et al. (2018) finner denne oppgaven SDC-verdier som ligner og det er ingen større forskjell i poeng enn 0.7. For BESTest totalt finner begge studiene den samme SDC på 9.4 poeng (tabell 4) (Potter et al., 2018). SDC-verdiene i denne oppgaven er lavere enn verdiene funnet i studien til Hamre et al. (2017), med unntak av seksjon V, sensorisk orientering, hvor det er motsatt (Hamre et al., 2017). For kreftpasienter viser BESTest også god absolutt reliabilitet målt med MDC. Verdiene funnet i den refererte studien er lavere enn den som ble funnet i denne oppgaven (Huang et al., 2016).

Klinisk betydning

TEST-RETEST (LÆRINGSEFFEKT):

Fra resultatene ses det en tendens til at et flertall av deltakerne gjorde det bedre på retest enn test, både ved de enkelte seksjonene og totalt (tabell 4, figur 4). Seksjon VI, stabilitet under gange, skiller seg i så måte ut, hvor omtrent halvparten gjør det dårligere på retest enn test (figur 4 F).

Selv om CMT er en progredierende diagnose var det forventet at den første seksjonen, biomekaniske begrensninger, var lik fra test-retest fordi det kun var en uke mellom testene. Seksjonen *kartlegger* smerte, fotdeformasjoner, holdning og muskelstyrke. I løpet av en uke bør det ikke ha skjedd noen forandringer på disse områdene, og det er heller ikke oppgaver det er knyttet læring til. Likevel viser resultatene at det er flere av deltakerne som skåres forskjellig fra test til retest.

I seksjon III, IV og V ses det tydelig forskjell i skår fra test til retest (tabell 4). Det var et betydelig antall deltakere som øker sin skår, som kan ses i Bland-Altman plottene (figur 4). Det er ikke uvanlig med variasjon mellom målinger, selv om man ønsker å redusere dette til

et minimum. Kildene til variasjon er flere. Testlederen, deltakeren og omgivelsene (Henrica C. W. de Vet et al., 2016)

Læringseffekten er viktig å ta hensyn til i kliniske praksis. BESTest kan fungere som et måleinstrument for å måle effekt av en intervensjon. Derfor er det viktig at målingene som gjøres er riktige. Tar man baseline-måling første gangen en person testes, gjennomfører en intervensjon (fx trening) for deretter å gjennomføre testen en gang til, vet man ikke om endringen skyldes læring eller effekt av intervensjon. Eventuelt hvor mye av endringen som skyldes læring. SDC, SEM

Det er ukjent hvor lenge læringseffekten varer, og kurven flater ut. Ideelt sett skal baseline måles etter at kurven har flatet ut, for å utelukke læring som feilkilde.

Sammenheng mellom nevrologisk undersøkelse og BESTest

Korrelasjonsanalysen av alvorlighetsgrad av nevropati (NIS) og balanse viste en lav/dårlig negativ sammenheng. Høyere skår på den nevrologiske undersøkelsen indikerer dårligere poengskår på BESTest, altså dårligere balanse. Med en $p = 0.13$ er ikke denne sammenhengen signifikant, og kan forekomme av ren tilfeldighet. Utvalget i oppgaven er lite, og det skal dermed mer til for å få signifikante resultater. Derfor er det viktigere å se på korrelasjonskoeffisienten enn signifikansnivået (Henrica C. W. de Vet et al., 2016). BESTest har tidligere vist en god sammenheng med alvorlighetsgrad av andre sykdommer, blant annet multipel sklerose og Parkinson (Soyuer et al., 2006) (Leddy et al., 2011).

Da sammenhengen mellom deltakernes egen vurdering av helsetilstand (EQ-VAS) og balanse ble undersøkt, ble det funnet en korrelasjon $r_s = 0.466$, $p < 0.05$. Den positive sammenhengen indikerer at de som har skåret seg selv best på EQ-VAS også er de som gjør det best i BESTest. Samtidig ble det funnet en moderat negativ, nær signifikant sammenheng mellom EQ-VAS og den nevrologiske undersøkelsen (NIS) (tabell 5).

Korrelasjonsanalysen viser at det er en sterkere sammenheng mellom pasientens subjektive vurdering av sin helsetilstand og målt balansefunksjon, enn undersøkerens vurdering av sykdomsgrad og målt balansefunksjon. At det er en bedre korrelasjon mellom EQ-VAS og BESTest kan forklares med at den subjektive vurderingen tar hensyn til hvordan symptomene påvirker funksjon. Det er kjent at kroppen er tilpasningsdyktig, og at mennesker lærer seg teknikker for å gjennomføre oppgaver best mulig. Det vil si at nedsatt muskelstyrke i enkelte muskelgrupper kan kompenseres med økt muskelstyrke i andre. Det viser kroppens evne til å danne nye motoriske mønstre ved hjelp av interne prosesser (Magill & Anderson, 2014).

Personer med CMT har levd lenge med diagnosen, som utvikler seg gradvis med økende funksjonstap (Saporta et al., 2011). De kan derfor ha utviklet sine kompensatoriske bevegelsesmønstre, og begrenset symptomenes påvirkning i hverdagsfunksjon (ADL). CMT kan gi symptomer i overkroppen, i tillegg til de klassiske symptomene i underekstremitetene. I den nevrologiske undersøkelsen blir alle symptomene inkludert og de vektlegges likt. Samtidig vet man at balanse krever mer av motoriske og sensoriske mekanismer i underekstremitetene enn i overekstremitetene (Shumway-Cook & Woollacott, 2012).

Forskjellen i den subjektive og objektive vurderingen av alvorlighetsgrad av sykdom har blitt vist i en tidligere studie. Den refererte studien viste at personer med CMT kan oppleve at den objektive vurderingen av funksjon og sykdom ikke stemmer med deres egen opplevelse (Padua et al., 2014). I denne oppgaven ser man derimot at det er en sammenheng mellom deltakernes egen vurdering av helsetilstand og funnene i den nevrologiske undersøkelsen, $r_s = -0.438$, $p = 0.039$ (tabell 5).

Forskjell mellom BESTest og Bergs balanseskala:

Som beskrevet tidligere i oppgaven, er flere av oppgavene i BESTest hentet fra Bergs balanseskala (Fay B Horak et al., 2009). Kriteriene i oppgavene som er hentet fra Bergs har blitt endret i BESTest. Dermed har det blitt vanskeligere å oppnå maksimal poengskår i BESTest enn i Bergs.

Begge testene inneholder oppgaven «sittende til stående», hvor deltakerne skal reise seg opp uten å bruke hendene. Instruksjonene og kriteriene for høyeste poengskår er de samme i både BESTest og Bergs. At det er flere som oppnår høyeste skår i Bergs enn i BESTest kan se ut som at skyldes tilfeldigheter. Dette er en funksjon deltakerne har gjort flere ganger daglig, og det er derfor vanskelig å si at forskjellen skyldes læring.

Ved oppgaven «stå på ett ben» var det en forskjell på to personer. I sammenligningen ble alle som i BESTest hadde oppnådd høyeste poeng på ett av bena registrert. I Bergs balanseskala skal deltakerne klare å stå på ett ben i 10 sekunder for å oppnå oppgavens høyeste skår (se vedlegg 1). Det var kun ett ben som testes, og personen som testes kunne selv velge hvilket ben det skulle være. Dette i tråd med testprotokollen. Med denne valgmuligheten åpner det

opp for at det er den beste siden som testes, og man klarer ikke fange opp eventuelle sideforskjeller og svakheter. I BESTest testes begge ben, og det gis en skår for hvert ben. Samtidig er det stilt høyere krav for å oppnå høyeste poengskår, ved at man skal stå i 20 sekunder.

Den største forskjellen ses i oppgaven «vekselvis berøring av trappetrinn», med 6 personer i BESTest og 19 personer i Bergs som oppnådde høyeste poengskår.

I alle oppgavene som går igjen i både BESTest og Bergs balanseskala oppnår flere deltakere maksskår i Bergs enn i BESTest. Man kan se at det generelt stilles lavere krav i Bergs balanseskala for å oppnå høyeste poengskår.

Bergs balanseskala har blitt brukt til å vurdere balansen hos personer med CMT i tidligere studier. Hvordan studiepopulasjonen i studien til Bragadin et al. (2015) gjorde det sammenlignet med deltakerne i denne oppgaven er ikke mulig å vurdere, da resultatene til Bragadin et al. kun er presentert i en graf (Bragadin et al., 2015). Sammenlignet med resultatene til Matjacic og Zupan (2006), gjorde deltakerne i den refererte studien det noe dårligere enn deltakerne i denne oppgaven gjorde det (Matjacic & Zupan, 2006).

I utgangspunktet ble Bergs balanseskala utviklet for å undersøke fallrisiko på skrøpelige eldre (Berg et al., 1992). Når testbatteriet da blir brukt på unge med nevropati, blir det brukt på en pasientgruppe testen ikke er beregnet for. I denne oppgaven ser man at mange av deltakerne oppnår en høy samlet poengskår i Bergs balanseskala og 3 (15%) oppnådde testens maksimale poengskår. Rent statistisk ser man en takeffekt på testbatteriet ved brukt på denne populasjonen. Samtidig er utvalget i denne oppgaven lavere enn det som er anbefalt å ha i en reliabilitetsstudie (Terwee et al., 2007). Med et lite utvalg som i denne oppgaven, skal det ikke mange deltakere til før man har 15% med høyeste poengskår og dermed en takeffekt. Det er derfor vanskelig å si noe sikkert om testbatteriets takeffekt. Også ved andre populasjoner ser man tendenser til dette. Blant personer med nevropati som følge av Diabetes Mellitus har man sett at det skåres høyt. I studien til Jernigan et al. (2012) skårer også de som har gjentatte episoder med fall høyere enn det som er satt som en cut off skår, med en gjennomsnittskår på 49.1 (3.2) (Jernigan, Pohl & Kluding, 2012). I en studie gjort på personer med hjerneinfarkt finner man også at de skårer høyt, med et gjennomsnitt på 48.9 ± 12.4 , hvor de også finner en takeffekt på testbatteriet (Knorr, Brouwer & Garland, 2010). Også for personer med Parkinson ser man denne tendensen (King, Priest, Salarian, Pierce & Horak, 2012). Det viser

at når Bergs balansetest blir brukt på en annen populasjon enn det den ble utviklet for, mister den noe av egenskapene.

Forskjell mellom BESTest og mini-BESTest

I kortversjonen av BESTest, mini-BESTest, er fire av seks seksjoner inkludert. Det er antispatorisk stillingsendring, reaktiv postural respons, sensorisk orientering og stabilitet under gange (Franchignoni et al., 2010).

Det var ingen deltakere som oppnådde maksimal poengskår totalt på noen av testbatteriene. Samtidig fikk alle poeng. Man ser med andre ord ingen tak- eller gulveffekt i testbatteriene, som viser at det kan være rom for å måle endringer med dette testbatteriet. Det viser at selv om mini-BESTest består av færre oppgaver og en mindre poengskala enn BESTest, er den utfordrende for utvalget.

I alle seksjonene i mini-BESTest var det deltakere som oppnådde maksimal poengskår. I seksjonen for sensorisk orientering var det så mange som 6 deltakere som oppnådde maksimal poengskår i mini-BESTest, mot 4 i BESTest. Man kan altså se at denne seksjonen har en takeffekt for dette utvalget (Henrica C. W. de Vet et al., 2016). Noe av grunnen til dette kan være at mini-BESTest ikke skiller mellom stabil og ustabil gjennomførelse av oppgavene, som BESTest gjør. Det blir dermed litt lettere å oppnå høyeste poengskår i de enkelte oppgavene. Samtidig ser man ikke stor økning i antall deltakere som får høyeste poengskår fra BESTest til mini-BESTest. I antall deltakere ses den samme forskjellen i seksjonen for reaktiv postural kontroll.

I de resterende to seksjonene var det like mange som oppnådde maksimal poengskår i begge testbatteriene (figur 7).

Selv om begge testbatteriene viser at de kan gi nyttig tilbakemelding om balansefunksjonen til personer med CMT, skiller innholdet dem fra hverandre. Ved å ta bort flere seksjoner og oppgaver, mister man i mini-BESTest informasjon som kan være interessant for personer med perifer nevropati. I seksjon I, biomekaniske begrensninger, finner man flere elementer som kan være med på å kartlegge hvilket utgangspunkt pasienten har for å bruke forskjellige strategier for å holde den stående balansen (Fay B Horak et al., 2009). Dette mister man muligheten til i mini-BESTest. Dog kan det diskuteres hvilken betydning det har i klinikken, da man vil se bruk av de forskjellige strategiene i flere av oppgavene som gjennomføres i begge testbatteriene. BESTest kan med flere seksjoner og oppgaver, samt en større

poengskala gi en mer detaljer vurdering av balansefunksjon enn mini-BESTest. For vurdering av effekt, har tidligere studier på andre populasjoner vist at mini-BESTest også kan fange opp endringer over tid (Dahl & Jørgensen, 2014)(Hamre et al., 2017; Löfgren, Lenholm, Conradsson, Ståhle & Franzén, 2014).

Tidligere studier har sett at mini-BESTest har en sammenheng med alvorlighetsgrad av sykdom for flere populasjoner med kjent balanseproblematikk. Chinsongkram et al. (2014) viste i sin studie på personer med subakutt hjerneslag, at mini-BESTest kunne skille mellom personer som regelmessig falt og de som ikke gjorde det. De fant heller ingen tak- eller gulveffekt for denne populasjonen (Chinsongkram et al., 2014). På en lignende populasjon fant også Haakonsen Dahl & Jørgensen (2014) lignende resultater, hvor resultatene fra mini-BESTest hadde sammenheng med funksjonsnivå (Dahl & Jørgensen, 2014). For personer med Parkinson har testbatteriet også der vist at det kan skille mellom de som faller regelmessig og de som ikke gjør det, og har en bedre sensitivitet og spesifisitet til å identifisere personer med abnormal postural respons. De refererte studiene fant heller ingen tak- eller gulveffekt (King et al., 2012; Leddy et al., 2011).

Metodediskusjon

I dette avsnittet vil studiens metode og hvordan den kan ha påvirket resultatene relatert til design, utvalg, tester, datainnsamling, målemetoder/instrumenter og statistiske analyser diskuteres.

Utvalget

Oppgaven inkluderer personer med CMT og de ble rekruttert gjennom tre forskjellige kanaler, basert på frivillig påmelding. Den viktigste kanalen var Muskelregisteret. For å registreres der stilles det ingen krav til funksjonsnivå. Man vet ikke hvem som benytter seg av fysioterapibehandling, om det er kun de med dårlig balanse. Ved å rekruttere fra Muskelregisteret ga det mulighet til å få et utvalg med en spredning i balansefunksjon. I tillegg ga Muskelregisteret mulighet til å rekruttere fra et større geografisk område enn man hadde klart hvis man kun rekrutterte fra Fysioterapiklinikker. Det ser man ved at det var deltakere fra fire fylker som gjennomførte testene.

Den demografiske informasjonen viste at det ble inkludert en heterogen gruppe.

Deltakerne er alle over 18 år. Det vil si at resultatene fra denne oppgaven ikke er representative for barn med CMT, eller andre arvelige perifere nevropatier. Alderen viser en spredning som også har blitt vist i andre studier både i Norge og Danmark (Skre, 1974; Vaeth et al., 2017). Den jevne fordelingen av kjønn gjør at resultatene er gjeldene for både kvinner og menn i den representerte aldersgruppen.

Alder ved symptomdebut viser at de inkluderte dekker flere av de tidligere beskrevne fenotypene (Saporta et al., 2011). Sykdomsdebuten er angitt av deltakerne, basert på deres hukommelse. Det er usikkerhet knyttet til hva deltakerne og pasientene generelt husker om når symptomene debuterte og hvilke symptomer som måtte være til stede for at de skulle angi det som et symptom. Det er ikke uvanlig at flere kan ha symptomer som hverken de selv eller foreldrene knytter til sykdom. For familier hvor sykdommen ikke var kjent fra tidligere er dette særlig relevant (Saporta et al., 2011). Vi ser også at det er variasjon i hvor lenge de har levd med diagnose. Andelen som har en kjent genetisk variant samsvarer med det som tidligere har blitt beskrevet i litteraturen, hvor ca. 70% får en genetisk diagnose (Reilly et al., 2011).

Det ble satt opp få eksklusjonskriterier for å inkludere flest mulig. Ved å ekskludere personer som ikke kunne stå uten støtte/hjelpemiddel, mistet studien de med dårligst balansefunksjon. Det var ønskelig at deltakerne kunne gjennomføre testene på en trygg og sikker måte, og de måtte forstå instruksjonene. Gravide personer ble ekskludert, da det er sett at graviditet kan forverre symptomene (både midlertidig og varig) for personer med arvelig perifer nevropati (Awater, Zerres & Rudnik-Schöneborn, 2012; Rudnik-Schöneborn, Röhrig, Nicholson & Zerres, 1993).

Ved å rekruttere deltakere til studien gjennom flere kanaler ga det større mulighet for å få et heterogent utvalg. Den demografiske informasjonen viste også at det ble tilfellet. Det var spredning i alder og en jevn fordeling mellom kjønn. Deltakerne kom fra flere fylker på Østlandet, selv om det var et lite flertall fra Oslo og Akershus, som også er nærmest testlokalene (Tabell 1).

Ved å inkludere deltakere fra forskjellige instanser og fylker ble muligheten for utvalgsskjevhet redusert, og den eksterne validiteten til resultatene økte (Laake, Hjartåker, Thelle & Veierød, 2013). De inkluderte er en adekvat refleksjon av personer med CMT på Østlandet, og det brede utvalget sikret en god representativitet.

Utvalgsstørrelse

I reliabilitetsstudier bør det optimalt være 50 deltakere for å få et akseptabelt konfidensintervall rundt den estimerte reliabilitetsparameteren, som i denne oppgaven var ICC. Utvalgsstørrelsen i denne oppgaven kan derfor anses som lite ($n = 20$). Det var i utgangspunktet ønskelig å inkludere minimum 25 deltakere til studien for å få så gode resultater som mulig. Totalt ble det avtalt tid med 27 personer, men flere så seg nødt til å trekke seg og det endte med 20 personer som var med på både test og retest (figur 1). Selv om utvalget er lite, blir ikke reliabilitetsparameteren mindre signifikant. Med deltakere som har lignende plager og diagnoser kan man argumentere for at også dette utvalget kan gi valide resultater og at den eksterne validiteten er god. Antall repeterte målinger har også betydning for utvalgsstørrelsen, da flere målinger trenger færre deltakere (Henrica C. W. de Vet et al., 2016).

Forsøksprosedyre og datainnsamling

På forhånd av testingen ble det tatt hensyn til faktorer som man forventet kunne påvirke resultatene og dermed unngå systematiske feil (Henrica C. W. de Vet et al., 2016). Likevel ser man at det i flere av seksjonene er deltakere som skårer bedre i retest enn test.

Den demografiske informasjonen ble innhentet først. Deretter fylte deltakerne ut EQ-5D. Det var viktig at deltakernes subjektive vurdering av egen helsetilstand ble påvirket av hvordan de presterte på balansetestene eller funnene ved den nevrologiske undersøkelsen. Samtidig fulgte ikke testlederen med på hvordan deltakerne fylte ut EQ-5D. På den måten ville ikke deltakernes subjektive vurdering av egen helse relaterte livskvalitet påvirke testerens forventinger til hvordan de skulle prestere på balansetestene.

Deltakerne fylte ut EQ-5D før den nevrologiske undersøkelsen og balansetestene. Det ble gjort for å unngå at svarene ble påvirket av funnene ved den nevrologiske undersøkelsen. Med en progredierende sykdom var det en mulighet for at deltakerne hadde blitt dårligere siden siste de gjennomgikk en lignende undersøkelse. For å få gode resultater var det viktig at deltakerne fylt ut skjemaet uten ekstern påvirkning.

Av balansetestene ble BESTest gjennomført først, etterfulgt av en pause før Bergs balanseskala. Det ble ikke gjort i en randomisert rekkefølge, og det kan ha påvirket

prestasjonene ved begge balansetestbatteriene. Deltakerne fikk ingen mulighet til å varme opp før de startet testene, og de kan ha gjort at de presterte dårligere på BESTest enn de ellers ville gjort. Samtidig kunne da BESTest fungert som en oppvarming til Bergs balanseskala, som kan forklare hvorfor mange av deltakerne presterte bedre på Bergs balanseskala. BESTest tar tid å gjennomføre og når personer med CMT kan være plaget med fatigue, ble derfor BESTest gjennomført først. Man kunne da risikere at deltakerne presterte dårligere på Bergs balanseskala. Denne risikoen ble tatt da det var BESTest sine egenskaper som skulle undersøkes. At testbatteriene ikke ble gjennomført i en randomisert rekkefølge øker de systematiske forskjellene, og dette må det tas hensyn til når man tolker resultatene (Laake et al., 2013).

Alle deltakerne i studien gjennomførte balansetestene uten sokker og sko. For mange med CMT har ortoser og spesialsko stor effekt på både smerte og funksjon, spesielt for de med fotdeformasjoner (Burns, Landorf, Ryan, Crosbie & Ouvrier, 2007). Denne effekten var det ønskelig å eliminere og alle deltakerne skulle stille med samme utgangspunkt. Alle ble informert om dette på forhånd.

Tidspunktet for testingen ble avtalt sammen med den enkelte deltaker. Ved å gjøre det på den måten ønsket man at alle som hadde meldt interesse kunne få tidspunktet de hadde mulighet til å stille opp på. Det ble etterstrebet at deltakerne skulle testes på samme tidspunkt begge dager, da det er gjort studier som viser at prestasjoner kan påvirkes av tid på døgnet (Cappaert, 1999).

Deltakerne fikk ingen begrensninger hva gjelder aktivitet mellom testdagene. Det var en uke mellom testdagene, og på den tiden skal ikke prestasjonen endres. For de deltakerne som ikke trener kunne alle oppgavene medføre muskeltretthet, og en kortere tidsintervall kunne ført til at de presterte dårligere den andre dagen. Det var heller ikke ønskelig at det skulle være så lang tid mellom testdagene at deltakerne kunne øve seg og prestere bedre på den andre testdagen (Henrica C. W. de Vet et al., 2016; Terwee et al., 2007).

Det kan ha fungert som en konfunderende faktor til prestasjonen, da det ga mulighet til å trene på de enkelte oppgavene. Det kan ha bidratt til en bedre prestasjon ved den andre testdagen, selv om man ikke skal få signifikant bedre balansefunksjon i løpet av en uke. Det var likevel viktig at deltakerne levde som normalt for at de ikke skulle oppleve testdeltagelsen som en ekstra belastning.

Den på forhånd oppsatte forsøksprosedyren ble fulgt gjennom hele testperioden (vedlegg 1). Etter den første testdagen ble alle resultater (datainnsamlingsmalen) låst ned i en skuff, og ikke sett på før etter testdag 2. Ved at det var samme person som gjennomførte testene og beregnet skår, kunne det åpne for at man valgte å gi deltakerne en skår som ville sikre gode resultater. For å unngå dette ble beregning av score i de forskjellige undersøkelsene og testene ble gjort etter at all innsamling av den enkelte var ferdig. På den måten reduserte man muligheten for at testeren husket hvordan deltakeren presterte ved første testgjennomgang.

Målemetodene

Ved BESTest og mini-BESTest ble det brukt en Tempur® balansepute. Ingen eller få av deltakerne hadde stått på en tilsvarende tidligere. I testprotokollen til BESTest står det ikke beskrevet om at det er mulighet for at deltakerne kunne prøve puten før testene. Dette ble derfor ikke gjort. Læringseffekten som er beskrevet tidligere i oppgaven er helt klart påvirket av dette. Hadde deltakerne fått mulighet til å prøve balanseputen før testingen startet ville også den systematiske feilkilden blitt redusert. Det var også andre oppgaver som deltakerne med fordel kunne prøvd på forhånd. Særlig for oppgavene i seksjon IV, reaktiv postural respons, var dette tilfelle. Oppgavene krevde at deltakerne mistet balansen, og det var testeren som hadde mest kontroll på situasjonen. Når de ikke visste hva de gikk til og hvordan det ville oppleves, ble de usikre og presterte muligens dårligere enn balansefunksjonen skulle tilsi. I enkelte oppgaver skiller skåringen mellom å stå stabil og ustabil. For eksempel i oppgave 19a, hvor deltakeren skal stå med åpne øyne på hardt underlag i 30 sekunder (vedlegg 1). Det gis 3 poeng hvis man klarer å stå 30 sekunder stabil og 2 poeng hvis man står 30 sekunder ustabil. Testprotokollen beskriver ikke hva som er forskjellen på hva som vurderes som stabilt og hva som er ustabil. Det gir en større mulighet for at samme prestasjon med en ukes mellomrom skåres forskjellig.

Spørreskjemaet EQ-5D-5L ble fylt ut med instruksjonen «sånn det oppleves her og nå».

Enkelte som bruker smertestillende vil da svare at de har mindre smerter enn når de ikke har tatt medisiner. Det samme gjelder ved gange, da flere av deltakerne bruker forskjellige hjelpemidler, f. eks. ortoser og skårer seg deretter.

Testingen foregikk på andre premisser enn det deltakerne tok som utgangspunkt da de fylte ut spørreskjemaet. Hadde de fylt ut skjemaet med tanke på hvordan det er å gå og å utføre

dagligdagse aktiviteter uten sko og sokker, kan det tenkes at den sammenhengen man fant i resultatene kunne sett annerledes ut.

For å vurdere alvorlighetsgraden av CMT ble det i denne oppgaven brukt NIS. Vurderingen av muskelsvakhet har flere nyanser for grad av kraftnedsettelse. Vurderingen som gjøres er subjektiv, og det kreves mye erfaring for å klare å være konsekvent i vurderingene. Muskelsvakheten vurderes i mange bevegelser, og det gir rom for målefeil som kan ha stor betydning for den totale poengskåren. Dette kan ha påvirket den dårlige sammenhengen man fant mellom funnene på den nevrologiske undersøkelsen og balansefunksjon målt med BESTest.

NIS er et generisk måleinstrument, men det finnes en diagnosespesifikk målemetode for å vurdere alvorlighetsgraden av CMT. Det er «CMT Neuropathy Score» (CMTNS) som ser på sensoriske og motoriske symptomer, sensibilitet og nerveledningshastighet i ulnarnerven (CMAP og SNAP) (Shy et al., 2005). CMTNS ble ikke brukt i denne studien da det ikke var ressurser til å måle nerveledningshastighet. Av den grunn ble det valgt å bruke NIS, som fremstår enklere og inneholder noe mindre informasjon om alvorlighetsgraden av CMT. Dessuten krever denne målemetoden utstyr som ikke er tilgjengelig hos fysioterapeuter i klinikk.

Statistiske analyser

Målemetodene som ble brukt i analysene ga alle resultater i form av kontinuerlige data. Analysene gjort i oppgaven ble gjennomført etter analyseprotokollen som ble laget på forhånd. Det ble gjort ikke-parametriske analyser der det var det var nødvendig. På grunn av et lite utvalg og manglende normalfordelte data ble det gjort ikke-parametriske analyser der det var nødvendig.

I denne metodestudien ble det brukt ICC for å beregne relativ reliabilitet av BESTest. Det er flere modeller for ICC, og valg av modell kan påvirke størrelsen på ICC hvis det er store systematiske feil. Er det få systematiske feil, vil de forskjellige modellene gi samme størrelse på ICC (Weir, 2005). Det ses også at ICC basert på gjennomsnittet av flere målinger gir høyere verdier enn når ICC er basert på enkeltmålinger (Patrick E. Shrout & Fleiss, 1979). Dette er forhold som man må ta hensyn til når man sammenligner resultater fra andre studier. De refererte studiene som undersøkte test-retest reliabilitet har brukt forskjellige modeller,

men begge basert på enkeltmålinger. Det gjør at det er mulig å sammenligne resultatene (Hamre et al., 2017; Leddy et al., 2011).

Årsaken til at vi fikk god relativ reliabilitet for BESTest totalt og seksjonene kan skyldes et heterogent utvalg, og at BESTest har en detaljert testprotokoll som også instruerer testerene i hva som skal sies og hva man skal se etter. ICC blir påvirket av utvalgets heterogenitet, det vil si variasjonen mellom deltakerne (Weir, 2005). I seksjon II hvor man så at deltakerne kun brukte en liten del av poengskalaen så man også en dårligere relativ reliabilitet enn i de andre seksjonene hvor deltakerne viste større variasjon. Hadde den relative reliabiliteten blitt undersøkt i et utvalg med en bestemt CMT fenotype ville utvalget kunne vært mer homogent, og den rapporterte ICC blitt dårligere.

Reliabiliteten kan forbedres ved å redusere tilfeldige og systematiske målefeil i tillegg til å øke variabiliteten til subjektene. I dette tilfelle kunne flere testrunder og flere deltakere hatt betydning for utfallet. Målefeilene kunne blitt redusert ved å legge inn flere testrunder for deltakerne, hvor de fikk lov til å gjøre oppgavene en gang uten at utførelsen ble vurdert.

Metoden vi brukte for å beregne SEM var knyttet til valg av ICC modell, da SD og ICC ble brukt i ligningen. Med bruk av denne metoden har systematiske feil betydning for utfallet. Det blir dermed vanskeligere å sammenligne på tvers av studier. Hadde det blitt brukt en metode som beregnet SEM ut fra de tilfeldige målefeilene ville det blitt lettere å vurdere på tvers av studier (Weir, 2005). For den kliniske betydningen kan SDC være et viktigere mål på den absolutte reliabiliteten enn SEM. SDC fungerer også som et mål på et måleinstruments responsivitet.

Det ble valgt å ikke kjøre korrelasjonsanalyse for å sammenligne resultatene fra de forskjellige balansetestene. Flere av oppgavene i BESTest er hentet fra Bergs balanseskala, og det var forventet at det ville gi en høy korrelasjon. Det samme med sammenhengen mellom BESTest og mini-BESTest, hvor alle oppgavene i mini-BESTest finnes i BESTest. Den kliniske forskjellen mellom testbatteriene var viktigere å få frem enn den statistiske forskjellen.

Et lite utvalg begrenser hvilke muligheter man har for statistiske analyser (Henrica C. W. de Vet et al., 2016). I denne oppgaven kunne det vært interessant og sett på om det er noen forskjell mellom forskjellige grupper. For eksempel om det var forskjell i balansefunksjon

blant de som trener kontra de som ikke trener. Dette ble det valgt ikke å gjøre, fordi gruppene ville blitt små. Med små grupper er det vanskeligere å få signifikante resultater.

Kliniske implikasjoner

Vi har i denne studien undersøkt reliabiliteten til balansetestbatteriet BESTest på et utvalg med CMT. Studien har gitt oss muligheten til å vurdere om testbatteriet er hensiktsmessig for fysioterapeuter å bruke på pasienter med denne diagnosen.

Ut fra våre funn ser vi at personer med CMT har nedsatt balansefunksjon, men at det har en dårlig sammenheng med funnene i den nevrologiske undersøkelse. Det har derimot en moderat sammenheng med hvordan deltakerne selv vurderte sin helsetilstand.

BESTest viser seg som et måleinstrument som har liten målefeil og en god responsivitet. For fysioterapeuter som tilbyr behandling er det viktig at de verktøyene de bruker for å vurdere effekt er gode nok til det. Responsiviteten til BESTest viser at det har gode evner til det, både totalt og hver seksjon. Med liten målefeil kan man også stole på de resultatene man får. Testbatteriet har elementer som åpner for egen tolkning, det vil derfor være nyttig å undersøke testbatteriets interrater reliabilitet.

Det tar lang tid å gjennomføre BESTest i sin helhet, og for fysioterapeuter i klinikk er dette en mulig årsak til å ikke bruke dette testbatteriet. Med liten tid til hver pasient ønsker man måleinstrumenter som er lette å bruke og som ikke tar for lang tid å gjennomføre. Mange benytter seg av Bergs balanseskala som tar 10-15 minutter å gjennomføre. I denne studien har vi dog funnet at dette testbatteriet ikke egner seg for dette utvalget. Utvalget viste at det er for lett for denne populasjonen å oppnå de høyeste poengskårene, selv om resultatene fra BESTest viser at de har en nedsatt balansefunksjon. I motsetning til Bergs balanseskala klarer kortversjonen av BESTest, mini-BESTest å vise denne nedsatte balansen. Mini-BESTest tar omtrent like lang tid som Bergs balanseskala å gjennomføre, men gir bedre resultater.

BESTest ble utviklet for å fungere som et verktøy som også kunne si noe om hvilken del av balanse den enkelte har størst utfordringer med. På den måten kan testbatteriet bidra til en med tilpasset behandling.

Ut fra resultatene i denne studien kan BESTest anbefales å bruke til kartlegging av denne populasjonen, da den har mer informasjon enn mini-BESTest. For å vurdere effekt av trening kan mini-BESTest være et bedre verktøy enn Bergs balanseskala.

Konklusjon

Formålet med denne studien var å undersøke test-retest reliabiliteten til testbatteriet BESTest på et utvalg personer med CMT. Vi ønsket også å se om det var en sammenheng mellom alvorlighetsgrad av nevropati, opplevd helserelatert livskvalitet og balanse målt med BESTest. I tillegg ønsket vi å undersøke om BESTest var mer sensitiv enn Bergs balanseskala og mini-BESTest for denne populasjonen.

Målt med ICC fant vi god relativ reliabilitet for BESTest totalt og alle seksjonene med unntak av seksjonen for stabilitetsgrenser/midtlinje som hadde en moderat relativ reliabilitet. Absolutt reliabilitet målt med SEM og SDC viste at BESTest har en liten målefeil, og at testbatteriets responsivitet er god både totalt og for de enkelte seksjonene.

Det var en dårlig sammenheng mellom de nevrologiske funnene og balansefunksjonen målt med BESTest. Sammenhengen mellom helserelatert livskvalitet og balanse var moderat.

BESTest viste ingen tak- eller gulveffekt for utvalget. Det var derimot en tendens til takeffekt på Bergs balanseskala for utvalget. Personer med CMT gjorde det bedre i Bergs balanseskala enn i BESTest, og denne forskjellen er av klinisk betydning.

Det ble ikke funnet forskjell av klinisk betydning i resultatene i BESTest og mini-BESTest.

Referanser

- Awater, C., Zerres, K. & Rudnik-Schoneborn, S. (2012). Pregnancy course and outcome in women with hereditary neuromuscular disorders: comparison of obstetric risks in 178 patients. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*, 162(2), 153-159. doi:10.1016/j.ejogrb.2012.02.020
- Batterham, Alan M. & George, Keith P. (2003). Reliability in evidence-based clinical practice: a primer for allied health professionals☆. *Physical Therapy in Sport*, 4(3), 122-128. doi:10.1016/s1466-853x(03)00076-2
- Beckerman, H., Roebroek, M. E, Lankhorst, G. J., Becher, J. G., Bezemer, P. D. & Verbeek, A. L. M. (2001). Smallest real difference, a link between reproducibility and responsiveness. *Qual Life Res*, 10, 8.
- Berg, Katherine O., Wood-Dauphinee, Sharon L., Williams, J. Ivan & Maki, Brian. (1992). Measuring Balance in the Elderly: Validation of an instrument. *Canadian Journal of public health*, 83(2).
- Bland, J Martin & Altman, Douglas G. (1986). Statistical methods for assessing agreement between two methods of clinical measurement. *Lancet*.
- Bland, J Martin & Altman, Douglas G. (1999). Measuring agreement in method comparison studies. *Statistical Methods in Medical Research*, 8, 26.
- Bragadin, M. Monti, Francini, L., Bellone, E., Grandis, M., Reni, L., Caneva, S., . . . Schenone, A. (2015). Tinetti and Berg balance scales correlate with disability in hereditary peripheral neuropathies: a preliminary study. *Eur J Phys Rehabil Med*, 51, 5.
- Braathen, G. J., Sand, J. C., Lobato, A., Hoyer, H. & Russell, M. B. (2011). Genetic epidemiology of Charcot-Marie-Tooth in the general population. *Eur J Neurol*, 18(1), 39-48. doi:10.1111/j.1468-1331.2010.03037.x
- 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. doi:10.1002/14651858.CD006154.pub2
- Calvert, M., Pall, H., Hoppitt, T., Eaton, B., Savill, E. & Sackley, C. (2013). Health-related quality of life and supportive care in patients with rare long-term neurological conditions. *Qual Life Res*, 22(6), 1231-1238. doi:10.1007/s11136-012-0269-5
- Cappaert, Thomas A. (1999). Time of Day Effect in Athletic Performance: An update. *J. Strength Cond. Res*, 13(4), 10.
- Chinsongkram, Butsara, Chaikereee, Nithinun, Saengsirisuwan, Vitoon, Viriyatharakij, Nitaya, Horak, Fay B. & Boonsinsukh, Rumpa. (2014). Reliability and Validity of the Balance Evaluation Systems Test (BESTest) in People With Subacute Stroke. *Phys Ther*, 94(11), 12.
- Cordeiro, J. L., Marques, W., Hallak, J. E. & Osorio, F. L. (2014). Charcot-Marie-Tooth disease, psychiatric indicators and quality of life: a systematic review. *ASN Neuro*, 6(3), 185-192. doi:10.1042/AN20130048
- Dahl, Stine Susanne Haakonsen & Jørgensen, Lone. (2014). Intra- and Inter-Rater Reliability of the Mini-Balance Evaluation Systems Test in Individuals with Stroke. *International Journal of Physical Medicine & Rehabilitation*, 02(01), 6. doi:10.4172/2329-9096.1000177
- De nasjonale forskningsetiske komiteene. (2009). *Prosjekters utforming og vitenskapelige verdi*. Hentet fra <http://www.etikkom.no/forskningsetiske-retningslinjer/Medisin-og->

[helse/Klinisk-utproving-av-legemidler-/I-prosjekters-utforming-og-vitenskapelige-verdi/](#)

- Dyck, P. J., Litchy, W. J., Lehman, K. A., Hokanson, J. L., Low, P. A. & O'Brien, P. C. (1995). Variables influencing neuropathic endpoints: The Rochester Diabetic Neuropathy Study of Healthy Subjects. *Neurology*, 45(6).
- Echaniz-Laguna, A. (2015). The shifting paradigm of Charcot-Marie-Tooth disease. *Rev Neurol (Paris)*, 171(6-7), 498-504. doi:10.1016/j.neurol.2014.12.003
- Fitzpatrick, Ray, Davey, Claire, Buxton, Martin J & Jones, David R. (1998). Evaluating patient-based outcome measures for use in clinical trials. *Health Technology Assessment*, 2(14).
- Franchignoni, Franco, Horak, Fay, Godi, Marco, Nardone, Antonio & Giordano, Andrea. (2010). Using psychometric techniques to improve the balance evaluation systems test: the mini-bestest. *J Rehabil Med*, 42, 9. doi:10.2340/16501977-0537
- Godi, Marco, Franchignoni, Franco, Caligari, Marco, Giordano, Andrea, Turcato, Anna Maria & Nardone, Antonio. (2013). Comparison of reliability, validity, and responsiveness of the mini-BESTest and Berg Balance scale in patients with balance disorders. *Phys Ther*, 93(2), 10. doi:10.2522/ptj.20120171
- 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. doi:10.2340/16501977-1113
- 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. doi:10.1186/s12877-017-0480-x
- Harding, A. E. & Thomas, P. K. (1980). The Clinical features of hereditary motor and sensory neuropathy types I and II. *Brain*, 103, 22.
- Helse- og omsorgsdepartementet. (2008). *Lov om medisinsk og helsefaglig forskning (helseforskningsloven)*. Hentet 14. desember fra <http://lovdata.no/dokument/NL/lov/2008-06-20-44>
- Henrica C. W. de Vet, Caroline B. Terwee, Lidwine B. Mokkink & Knol, Dirk L. (2016). *Measurement in medicine: a practical guide* (6. utg.). Cambridge: Cambridge University Press.
- 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. doi:10.1093/ageing/afl077
- Horak, Fay B, Wrisley, Diane M & Frank, James. (2009). The Balance Evaluation Systems Test (BESTest) to Differentiate Balance Deficits. *American Physical Therapy Association*, 89(5), 15. doi:10.2522/ptj.20080071
- Huang, Min H., Miller, Kara, Smith, Kristin, Fredrickson, Kayle & Shilling, Tracy. (2016). Reliability, Valisity, and Minimal Detectable Change of Balance Evaluation Systems test and Its Short Version in Older Cancer Survivors: A Pilot Study. *Journal of geriatric physical therapy*, 39(2), 6. doi:10.1519/JPT.0000000000000047
- Huxham, Frances E., Goldie, Patricia A. & Patla, Aftab E. (2001). Theoretical considerations in balance assessment. *Australian Journal of Physiotherapy*, 47(2), 89-100. doi:10.1016/s0004-9514(14)60300-7

- Jacobs, J. V. & Kasser, S. L. (2012). Balance impairment in people with multiple sclerosis: preliminary evidence for the Balance Evaluation Systems Test. *Gait Posture*, *36*(3), 414-418. doi:10.1016/j.gaitpost.2012.03.026
- Jácome, Cristina, Cruz, Joana, Oliveira, Ana & Marques, Alda. (2016). Validity, Reliability, and Ability to Identify Fall Status of the Berg Balance Scale, BESTest, Mini-BESTest, and Brief-BESTest in Patients With COPD. *Phys Ther*, *96*(11), 9. doi:10.2522/ptj.20150391
- Jernigan, Stephen D., Pohl, Patricia S. & Kluding, Patricia M. (2012). Diagnostic Accuracy of Fall Risk Assessment Tools in People With Diabetic Peripheral Neuropathy. *Phys Ther*, *92*(11), 10. doi:10.2522/ptj.20120070
- Karol, Lori A. & Elerson, Emily. (2007). Scoliosis in Patients with Charcot-Marie-Tooth. *J Bone Joint Surg Am*, *89*(7). doi:10.2106/JBJS.F.01161
- King, L. A., Priest, K. C., Salarian, A., Pierce, D. & Horak, F. B. (2012). Comparing the Mini-BESTest with the Berg Balance Scale to Evaluate Balance Disorders in Parkinson's Disease. *Parkinsons Dis*, *2012*, 375419. doi:10.1155/2012/375419
- Knorr, Svetlana, Brouwer, Brenda & Garland, S. Jayne. (2010). *Arch Phys Med Rehabil.* *91*, 7. doi:10.1016/j.apmr.2010.02.010
- Leddy, A. L., Crouner, B. E. & Earhart, G. M. (2011). Utility of the Mini-BESTest, BESTest, and BESTest sections for balance assessments in individuals with Parkinson disease. *J Neurol Phys Ther*, *35*(2), 90-97. doi:10.1097/NPT.0b013e31821a620c
- Lencioni, T., Rabuffetti, M., Piscosquito, 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. doi:10.1016/j.gaitpost.2014.07.006
- Löfgren, Niklas, Lenholm, Emma, Conradsson, David, Ståhle, Agneta & Franzén, Erika. (2014). The Mini-BESTest - a clinically reproducible tool for balance evaluations in mild to moderate Parkinson's disease? *BMC Neurology*, *14*(235), 8.
- Laake, Petter, Hjartåker, Anette, Thelle, Dag S. & Veierød, Marit B. (2013). *Epidemiologiske og kliniske forskningsmetoder* (1. utg.). Oslo: Gyldendal Akademisk.
- 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. *Am J Phys Med Rehabil*, *90*(8), 628-637. doi:10.1097/PHM.0b013e31821f6e32
- Magill, Richard & Anderson, David. (2014). *Motor Learning and Control; Concepts and Applications* (10. utg.): McGraw-Hill Education.
- Mancini, M. & Horak, F. B. (2010). The relevance of clinical balance assessment tools to differentiate balance deficits. *Eur J Phys Rehabil Med*, *46*, 10.
- Matjacic, 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. doi:10.1080/09638280600646169
- Meijer, Jan-Willem G., Sonderen, Eric van, Blaauwwekel, Eddie E., Smit, Andries J., Groothoff, Johan W., Eisma, Willem H. & Links, Thera P. (2000). Diabetic Neuropathy Examination: A hierarchical scoring system to diagnose distal polyneuropathy in diabetes. *Diabetes Care*, *23*(6), 4.
- Mellgren, Svein Ivar & Vedeler, Christian. (2003). Hereditære nevropatier. *Tidsskr Nor Lægeforen*, *18*, 3. Hentet fra <https://tidsskriftet.no/2003/09/tema-genetikk-og-nevrologi/hereditaere-nevropatier>
- Mokkink, L. B., Terwee, C. B., Patrick, D. L., Alonso, J., Stratford, P. W., Knol, D. L., . . . de Vet, H. C. (2010). The COSMIN study reached international consensus on taxonomy,

- terminology, and definitions of measurement properties for health-related patient-reported outcomes. *J Clin Epidemiol*, 63(7), 737-745.
doi:10.1016/j.jclinepi.2010.02.006
- Muir-Hunter, S. W., Graham, L. & Montero Odasso, M. (2015). Reliability of the Berg Balance Scale as a Clinical Measure of Balance in Community-Dwelling Older Adults with Mild to Moderate Alzheimer Disease: A Pilot Study. *Physiother Can*, 67(3), 255-262.
doi:10.3138/ptc.2014-32
- Padgett, Parminder K., Jacobs, Jesse V. & Kasser, Susan L. (2012). Is the BESTest at Its Best? A Suggested Brief Version Based on Interrater Reliability, Validity, Internal Consistency, and Theoretical Construct. *Phys Ther*, 92(9), 11. doi:10.2522/ptj.20120056
- Padua, L., Aprile, I., Cavallaro, T., Commodari, I., La Torre, G., Pareyson, D., . . . Italian, C. M. T. QoL Study Group. (2006). Variables influencing quality of life and disability in Charcot Marie Tooth (CMT) patients: Italian multicentre study. *Neurol Sci*, 27(6), 417-423. doi:10.1007/s10072-006-0722-8
- Padua, L., Pazzaglia, C., Schenone, A., Ferraro, F., Biroli, A., Esposito, C. & Pareyson, D. (2014). Rehabilitation for Charcot-Marie-Tooth: A survey study of patients and familiar: caregiver perspective and perception of efficacy and needs. *Eur J Phys Rehabil Med*, 50(1), 6.
- Piscosquito, G., Reilly, M. M., Schenone, A., Fabrizi, G. M., Cavallaro, T., Santoro, L., . . . Group, Cmt-Trauk. (2014). Is overwork weakness relevant in Charcot-Marie-Tooth disease? *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 85(12), 1354-1358. doi:10.1136/jnnp-2014-307598
- Potter, K., Anderberg, L., Anderson, D., Bauer, B., Beste, M., Navrat, S. & Kohia, M. (2018). Reliability, validity, and responsiveness of the Balance Evaluation Systems Test (BESTest) in individuals with multiple sclerosis. *Physiotherapy*, 104(1), 142-148. doi:10.1016/j.physio.2017.06.001
- Ramdharry, Gita M., Pollard, Alexander, Anderson, Cheryl, Laurá, Matilde, Murphy, Sinead M., Dudzic, Magdalena, . . . Reilly, Mary M. (2014). A Pilot study of proximal strength training in Charcot-Marie-Tooth disease. *Journal of the peripheral Nervous System*, 19, 5.
- Reilly, Mary M., Murphy, Sinéad M. & Laurá, Matilde. (2011). Charcot-Marie-Tooth disease. *Journal of the peripheral Nervous System* 16(1), 14. doi:10.1111/j.1529-8027.2011.00324.x.
- Ribiere, C., Bernardin, M., Sacconi, S., Delmont, E., Fournier-Mehouas, M., Rauscent, H., . . . Desnuelle, C. (2012). Pain assessment in Charcot-Marie-Tooth (CMT) disease. *Ann Phys Rehabil Med*, 55(3), 160-173. doi:10.1016/j.rehab.2012.02.005
- Rudnik-Schöneborn, Sabine, Röhrig, Dorothee, Nicholson, Garth & Zerres, Klaus. (1993). Pregnancy and delivery in Charcot-Marie-Tooth disease type 1. *Neurology*, 43(10). doi:10.1212/WNL.43.10.2011
- 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. doi:10.1002/ana.22166
- Scholtes, V. A., Terwee, C. B. & Poolman, R. W. (2011). What makes a measurement instrument valid and reliable? *Injury*, 42(3), 236-240. doi:10.1016/j.injury.2010.11.042
- Shrout, P. E. (1998). Measurement reliability and agreement in psychiatry. *Statistical Methods in Medical Research*, 7(3), 17.

- Shrout, Patrick E. & Fleiss, Joseph L. (1979). Intraclass Correlations: Uses in Assessing Rater Reliability. *Psychological Bulletin*, 86(2), 9.
- Shumway-Cook, Anne & Woollacott, Marjorie H. (2012). *Motor Control: translating research into clinical practice* (4. utg.). Baltimore: Lippincott Williams & Wilkins.
- Shy, M. E., Blake, J., Krajewski, K., Fuerst, D. R., Laura, M., Hahn, A. F., . . . Reilly, M. (2005). Reliability and validity of the CMT neuropathy score as a measure of disability. *Neurology*, 94, 6. doi:10.1212/01.WNL.0000156517.00615.A3
- Skre, H. (1974). Genetics and clinical aspects of Charcot-Marie-Tooth's disease. *Clinical Genetics*, 6, 21.
- Sman, Amy D., Hackett, Daniel, Singh, Maria Fiatarone, Fornusek, Ché, Menezes, Manoj P. & Burns, Joshua. (2015). Systematic review of exercise for Charcot-Marie-Tooth disease. *Journal of the peripheral Nervous System*, 20(4), 15. doi:10.1111/jns.12116
- Soyuer, F., Mirza, M. & Erkorkmaz, U. (2006). Balance performance in three forms of multiple sclerosis. *Neurol Res*, 28(5), 555-562. doi:10.1179/016164105X49373
- Stratford, Paul W. (2004). Getting More from the Literature- Estimating the Standard Error of Measurement from Reliability Studies. *Physiother Can*, 56(1), 4.
- Taylor, Richard. (1990). Interpretation of the correlation coefficient: a basic review. *Journal of diagnostic medical sonography*, 6, 5.
- Terwee, C. B., Bot, S. D., de Boer, M. R., van der Windt, D. A., Knol, D. L., Dekker, J., . . . de Vet, H. C. (2007). Quality criteria were proposed for measurement properties of health status questionnaires. *J Clin Epidemiol*, 60(1), 34-42. doi:10.1016/j.jclinepi.2006.03.012
- The EuroQol Group. (2015). EQ-5D-5L UserGuide.
- Tinetti, ME, Speechley, M & Ginter, S F. (1988). Risk factors for falls among elderly persons living in the community. *New England Journal of Medicine*, 319(26), 6.
- Vaeth, S., Vaeth, M., Andersen, H., Christensen, R. & Jensen, U. B. (2017). Charcot-Marie-Tooth disease in Denmark: a nationwide register-based study of mortality, prevalence and incidence. *BMJ Open*, 7(11), e018048. doi:10.1136/bmjopen-2017-018048
- van der Linden, M. H., van der Linden, S. C., Hendricks, H. T., van Engelen, B. G. & Geurts, A. C. (2010). Postural instability in Charcot-Marie-Tooth type 1A patients is strongly associated with reduced somatosensation. *Gait Posture*, 31(4), 483-488. doi:10.1016/j.gaitpost.2010.02.005
- Weir, Joseph P. (2005). Quantifying test-retest reliability using the intraclass correlation coefficient and the SEM. *Journal of Strength and Conditioning Research*, 19(1), 10.
- Woollacott, Marjorie & Shumway-Cook, Anne. (2002). Attention and the control of posture and gait - a review of an emerging area of research. *Gait Posture*, 16(1). doi:10.1016/S0966-6362(01)00156-4
- World Medical Association. (2013). *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>
- Yelnik, A. & Bonan, I. (2008). Clinical tools for assessing balance disorders. *Neurophysiol Clin*, 38(6), 439-445. doi:10.1016/j.neucli.2008.09.008
- Young, P., De Jonghe, P., Stogbauer, F. & Butterfass-Bahloul, T. (2008). Treatment for Charcot-Marie-Tooth disease. *Cochrane Database Syst Rev*,(1), CD006052. doi:10.1002/14651858.CD006052.pub2

BESTest

Balance Evaluation Systems Test

Fay Horak, Ph.D. Copyright 2008

F. Horak, D. M. Wrisley & J. Frank (2009) Phys. Ther. Vol. 89, nr.5, pp. 484-498, appendix

Pasient: _____

Dato: _____ Tidspunkt: _____

Tester: _____

Fottøy: Sko med lav hæl Barbent Kommentar: _____

Instruksjon til undersøker

1. Pasienten skal ha sko med lav hæl eller være barbent.
2. Dersom pasienten må bruke en form for hjelpemiddel ved utførelse av en oppgave, skal det skåres en kategori lavere.
3. Trenger pasienten fysisk støtte for å kunne gjennomføre en oppgave gis laveste skår for denne oppgaven.
4. Hvis du er i tvil om hvilket av to poeng pasienten skal få, skal du velge det laveste.

Nødvendig testutstyr

- Stoppeklokke
- Målebånd
- Balansepute, Tempur®/balansepute medium-tetthet, 10 cm tykkelse, 60 x 60 cm (Airex balansepute kan brukes)
- Skråbrett, 10° helning, 60 x 60 cm
- Trappetrinn, 15 cm høyt
- Hindring, 23 cm høyt (f.eks. skoeseke)
- 2,5 kg manual
- Stol, fast sete og med armlener
- Tape

Testresultater: Beregning av poeng i prosent

Seksjon I: _____ / 15 x 100 = _____ *Biomekaniske begrensinger*

Seksjon II: _____ / 21 x 100 = _____ *Stabilitetsgrenser/midtlinje*

Seksjon III: _____ / 18 x 100 = _____ *Antisipatorisk stillingsendring*

Seksjon IV: _____ / 18 x 100 = _____ *Reaktiv postural respons*

Seksjon V: _____ / 15 x 100 = _____ *Sensorisk orientering*

Seksjon VI: _____ / 21 x 100 = _____ *Stabilitet under gange*

TOTAL: _____ / 108 poeng = _____ *Totalskår i prosent*

Oversatt og bearbeidet til norsk av C. Hamre, fysioterapeut, Oslo Universitetssykehus, G.G. Tangen, fysioterapeut, MSc. Universitetet i Oslo, P. Botolfsen, fysioterapeut, MSc. Høgskolen i Oslo og Akershus, J.L. Helbostad, fysioterapeut, PhD. Norges Teknisk-Naturvitenskaplige Universitet. Oversettelsen er godkjent av F. Horak 2011.

I. Biomekaniske begrensninger

1. Understøttelsesflate

- (3) Normal: Begge føtter har normal understøttelsesflate uten deformiteter eller smerte
- (2) En fot har deformiteter og/eller smerte
- (1) Begge føtter har deformiteter ELLER smerte
- (0) Begge føtter har deformiteter OG smerte

Tester: Undersøk nøye begge føtter for å se etter deformiteter slik som unormal pronasjon/ supinasjon, unormale eller manglende tær eller klager over smerte fra plantarfascitt, bursitt etc.

Pasient: Stå barbent og fortell meg om du har noen smerter i føttene, ankene eller bena dine nå.

2. Holdning / Loddlinje

- (3) Normal holdning i anterioposterior (AP) og mediolateral (ML) retning og normal loddlinje mellom de enkelte kroppssegmenter
- (2) Unormal holdning i AP ELLER ML retning ELLER unormal loddlinje mellom de enkelte kroppssegmenter
- (1) Unormal holdning i AP ELLER ML retning OG unormal loddlinje mellom de enkelte kroppssegmenter
- (0) Unormal holdning i AP OG ML retning

Tester: Se på pasienten fra siden og tenk deg en vertikal linje gjennom kroppens tyngdepunkt og ned mot føttene. Kroppens tyngdepunkt er et tenkt punkt på innsiden eller utsiden av kroppen hvilket kroppen skulle ha rotert om hvis den svevde i verdensrommet. Hos en voksen, som står oppreist, er loddlinjen gjennom kroppens tyngdepunkt ned til understøttelsesflaten tenkt å gå frontalt foran ryggvirvelen ved navlen og videre sentrert ned mellom føttene cirka 2cm foran den laterale malleol. Unormal segmental postural midtlinje slik som skoliose eller kyfose eller asymmetrier kan i visse tilfeller påvirke tyngdepunktets plassering.

Pasient: Stå avslappet og se rett frem.

3. Ankelstyrke og bevegelsesutslag

- (3) Normal: Kan stå på tå med maksimal høyde og på hælene med forfoten opp
- (2) Nedsatt funksjon i en av føttene, enten plantar- eller dorsalfleksorer i ankelleddet (dvs. mindre enn maksimal høyde)
- (1) Nedsatt funksjon i to muskelgrupper i ankene (f.eks. plantarfleksorer bilateralt eller både plantar- og dorsalfleksorer i en ankel)
- (0) Både plantar- og dorsalfleksorer i både venstre og høyre ankel har nedsatt funksjon (f.eks. mindre enn maksimal høyde)

Tester: Be pasienten om å hvile fingertuppene i dine hender for støtte mens de står så høyt som mulig på tærne og deretter på hælene. Se etter høyden på hæl- og tåløft.

Pasient: Legg fingrene dine i mine hender slik at du får støtte mens du står på tærne. Hold stillingen i 3 sek. Så skal du stå på hælene og holde stillingen i 3 sek.

4. Hofte/overkropp styrke lateralt

- (3) Normal: Abduserer begge ben (hver for seg) og løfte foten fra gulvet i 10 sek. mens overkropp holdes i midtlinje
- (2) Lett: Abduserer begge ben for å løfte foten fra gulvet i 10 sek., men uten å holde overkropp i midtlinje
- (1) Moderat: Abduserer kun det ene benet fra gulvet i 10 sek. med overkroppen i midtlinje
- (0) Alvorlig: Kan ikke abducere bena for å løfte foten fra gulvet i 10 sek. verken med eller uten overkroppen i midtlinje

Tester: Be pasienten om å hvile sine fingertupper i dine hender mens de løfter benet ut til siden og holder. Tell i 10 sek. mens benet er løftet opp fra gulvet med strakt kne. Hvis pasienten må bruke moderat kraft på dine hender for å klare å holde overkroppen i midtlinje, skår som om pasienten ikke holder overkroppen i midtlinje.

Pasient: Hvil fingertuppene dine lett i mine hender mens du løfter benet ditt ut til siden og hold til jeg ber deg stoppe. Prøv å holde overkroppen din oppreist mens du holder benet ut til siden.

- 5. Sette seg ned på gulvet og reise seg opp**
- (3) Normal: Kan selvstendig sette seg ned på gulvet og reise seg opp
- (2) Lett: Bruker en stol som støtte for å sette seg ned på gulvet ELLER for å reise seg opp
- (1) Moderat: Bruker en stol som støtte for å sette seg ned på gulvet OG for å reise seg opp
- (0) Alvorlig: Kan ikke sette seg ned på gulvet eller reise seg opp, selv med en stol, eller vil ikke prøve

Tester: Start med at pasienten står nært en stødig stol. Pasienten anses som sittende når begge setehalvdelen er på gulvet. Hvis oppgaven tar lengre tid enn to minutter å gjennomføre, med eller uten stol, gis 0 poeng. Hvis pasienten trenger fysisk støtte gis 0 poeng.

Pasient: Kan du sette deg ned på gulvet for så å reise deg opp igjen på under 2 minutter? Om du trenger å bruke en stol for å komme ned eller opp fra gulvet kan du gjøre det, men poenggivningen vil bli påvirket. Si ifra hvis du ikke kan sette deg ned på gulvet eller reise deg opp uten min hjelp.

II. Stabilitetsgrenser

6. Sitte i midtstilling og lene seg sideveis

Lene seg

Ve Hø

- (3) (3) Lener seg maksimalt, testpersonen beveger øvre skulder forbi kroppens midtlinje, svært stabil
- (2) (2) Lener seg moderat, testpersonens skulder er nær kroppens midtlinje, eller noe instabilitet
- (1) (1) Lener seg svært lite, eller betydelig instabilitet
- (0) (0) Lener seg ikke, eller faller (overskrider grensene)

Finne midtstilling

Ve Hø

- (3) (3) Finner tilbake til midtstilling med svært LITEN eller ingen FEILJUSTERING
- (2) (2) Betydelig feiljustering, men gjenfinner midtstilling til slutt
- (1) (1) Mislykkes med å gjenfinne midtstilling
- (0) (0) Faller

Tester: Pasienten sitter godt på et fast, plant underlag (benk eller stol) uten armlener og med føttene flatt på gulvet. Det er lov å løfte setet eller føttene mens de lener seg. Se om pasienten med letthet kommer tilbake til loddrett posisjon uten å gå for langt eller for kort. Pasienten får to forsøk til hver side. Skår den dårligste utførelsen til hver side.

Pasient: Legg armene i kors over brystet. Plasser føttene i skulderbreddes avstand. Jeg kommer til å be deg om å lukke øynene og lene deg så langt ut til siden som du kan med rett rygg og uten å miste balansen ELLER å bruke hendene. Hold fortsatt øynene lukket mens du kommer tilbake til din utgangsposisjon. Det er lov å løfte setet og føttene dine fra underlaget. Lukk øynene og len deg nå.

7. Funksjonell rekketest fremover

Avstand: _____ cm

- (3) Maksimal: > 32 cm
- (2) Moderat: 16.5-32 cm
- (1) Dårlig: < 16.5 cm
- (0) Ikke målbar – eller må bli tatt imot

Tester: Testeren plasserer linjalen ved slutten av fingertuppene når armene er løftet 90 grader. Pasienten skal ikke løfte hælene, rotere overkroppen eller protrahere skulderbladene overdrevent. Pasienten skal holde armene parallelt med linjalen og kan hvis behov bruke kun den mindre affiserte armen. Registrer den maksimale horisontale avstanden som pasienten oppnår.

Pasient: Stå normalt. Løft begge armene opp strakt foran deg slik at hendene er ved siden av hverandre. Strekk ut fingrene, og forsøk å strekke deg så langt du kan forover. Ikke løft på hælene. Ikke rør linjalen eller veggene. Når du har strukket deg forover så langt du kan skal du bevege deg tilbake til en normal stående stilling. Jeg vil be deg om å gjøre dette to ganger. Strekk deg så langt du kan.

8. Funksjonell rekketest sideveis

Avstand: Ve _____ cm Hø _____ cm

Ve Hø

- (3) (3) Maksimal: > 25.5 cm
- (2) (2) Moderat: 10-25.5 cm
- (1) (1) Dårlig: < 10 cm
- (0) (0) Ikke målbar – eller må bli tatt imot

Tester: Be pasienten om å justere plasseringen av føttene likt slik at fingertuppene er ved starten av linjalen når armen er løftet 90 grader. Registrer den maksimale horisontale avstanden som pasienten oppnår. Pass på at pasienten starter i nøytral stilling. Pasienten kan løfte hælen fra gulvet, men ikke hele foten.

Pasient: Stå normalt med føttene i skulderbreddes avstand og armene langs siden. Løft armen din ut til siden. Fingrene dine skal ikke berøre linjalen. Ha strake fingrer og strekk deg sideveis så langt du kan. Ikke løft tærne opp fra gulvet. Strekk deg så langt du kan. (Gjenta øvelsen også for den andre siden)

III. Antisipatorisk stillingsendring

9. Sittende til stående

- (3) Normal: Reiser seg opp uten å bruke hendene og finner balansen selvstendig
- (2) Reiser seg opp på første forsøk med bruk av hendene
- (1) Reiser seg opp etter flere forsøk eller trenger minimal hjelp for å reise seg opp eller finne balansen eller trenger å støtte seg med bakside av bena mot stol
- (0) Trenger moderat eller maksimal hjelp for å reise seg

Tester: Ha fokus på starten av bevegelsen og bruk av hendene på armlenene eller lårene eller om pasienten tar fart med armene fremover.

Pasient: 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.

10. Reise seg opp på tå

- (3) Normal: Stabil i 3 sek. med god høyde
- (2) Reiser seg opp på tå, men ikke full høyde (pga. balanseproblemer. Kommer høyere opp hvis pasienten får støtte) ELLER kan stå med lett instabilitet i 3 sek.
- (1) Kan ikke stå på tærne i 3 sek.
- (0) Kan ikke stå på tærne

Tester: La pasienten få to forsøk. Registrer den beste skåren. (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 punkt ca 2-3m unna.

Pasient: 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.

11. Stå på ett ben

Ve: _____ sek. Hø: _____ sek.

Ve Hø

- (3) (3) Normal: Står stabil >20 sek.
- (2) (2) Bevegelse av overkropp ELLER 10-20 sek.
- (1) (1) Står i 2-10 sek.
- (0) (0) Kan ikke

Tester: La pasienten få to forsøk på hvert ben. Registrer den beste skåren. Ta tiden på hvor lenge pasienten kan holde stillingen i opp til 30 sek. Stopp tidtakingen hvis pasienten flytter hendene fra hoften eller setter foten ned i gulvet.

Pasient: 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.

12. Vekselsvis berøring av trappetrinn

Antall berøringer gjennomført: _____

Tid i sek.: _____

- (3) Står selvstendig og trygt og berører trinnet vekselvis med høyre og venstre ben 8 ganger på < 10 sek.
- (2) Fullfører 8 berøringer på 10-20 sek. OG/ELLER er ustabil i form av inkonsekvent fotplassering, overdreven bevegelse i overkropp, nøling eller urytmiske skritt
- (1) Fullfører < 8 berøringen – uten hjelp (dvs. hjelpemiddel) ELLER >20 sek. på 8 berøringer
- (0) Fullfører < 8 skritt, selv med hjelpemiddel

Tester: Bruk et trappetrinn med standardhøyde 15 cm. Tell antall korrekte berøringer og ta tiden for å fullføre 8 berøringer. Pasienten kan se på føttene sine.

Pasient: Hold hendene på hoftene. Berør vekselvis toppen av trappetrinnet med forfoten. Fortsett til hver fot har berørt trinnet 4 ganger, totalt 8 berøringer. Jeg tar tiden på hvor raskt du kan utføre dette. Du kan starte nå.

13. Løfte armene i stående

- (3) Normal: Beholder stabiliteten
- (2) Synlig forøket svai
- (1) Tar skritt for å gjenvinne balansen eller kan ikke bevege armene raskt uten å miste balansen
- (0) Klarer ikke eller trenger hjelp for å holde balansen

Tester: Bruk en 2.5 kg manual. Pasienten skal i stående stilling holde vekten med begge hendene og løfte den til skulderhøyde. Pasienten skal utføre dette så raskt de kan. Gi 1 poeng lavere hvis pasienten må ha en lettere manual eller løfter <75 grader.

Pasient: Hold manualen ned foran deg med begge hender. Albuene dine skal være strake hele tiden. Løft manualen så raskt du kan frem og opp til skulderhøyde. Hold armene i den stillingen mens jeg teller til 3. Du kan starte nå.

IV. Reaktiv postural respons

14. Reaksjon ved skyv forfra

- (3) Gjenvinner balansen med ankene, uten bruk av arm- eller hoftebevegelse
- (2) Gjenvinner balansen med arm- eller hoftebevegelse
- (1) Tar et skritt for å gjenvinne balansen
- (0) Ville falt hvis ikke tatt imot ELLER trenger støtte ELLER vil ikke prøve

Stå foran pasienten. Plasser en hånd på hver skulder og skyv pasienten lett bakover til pasientens dorsalfleksorer kontraherer (og tærne begynner og løftes fra underlaget). Slipp så plutselig. Ikke tillat at pasienten lener seg fremover på forhånd. Registrer bare det beste av to forsøk hvis pasienten var uforberedt eller at du skjøv for hardt.

I de neste oppgavene kommer jeg til å skyve på deg for å teste balansereaksjonene dine. Stå i din vanlige stilling, med skulderbreddes avstand mellom føttene og armene langs siden. Ikke la hendene mine skyve deg bakover. Når jeg slipper skal du holde balansen uten å ta et skritt.

15. Reaksjon ved skyv bakfra

- (3) Gjenvinner balansen med ankene, uten bruk av arm- eller hoftebevegelse
- (2) Gjenvinner balansen med arm- eller hoftebevegelse
- (1) Tar et skritt for å gjenvinne balansen
- (0) Ville falt hvis ikke tatt imot ELLER trenger støtte ELLER vil ikke prøve

Tester: Stå bak pasienten. Plasser en hånd på hvert skulderblad og skyv pasienten lett forover til hælene er i ferd med å løftes. Ikke tillat bevegelse av overkroppen. Slipp så plutselig. Ikke tillat at pasienten lener seg bakover på forhånd. Registrer bare det beste av to forsøk hvis pasienten var uforberedt eller at du skjøv for hardt.

Pasient: Stå med skulderbreddes avstand mellom føttene og armene langs siden. Ikke la hendene mine skyve deg forover. Når jeg slipper skal du holde balansen uten å ta et skritt.

16. Korreksjon ved hjelp av kompensatorisk skritt - fremover

- (3) Gjenvinner balansen selvstendig med et enkelt, langt skritt (et andre justeringsskritt er tillatt)
- (2) Bruker mer enn ett skritt for å gjenvinne balansen, men balansen gjenvinnes selvstendig ELLER et skritt med nedsatt balanse
- (1) Tar flere skritt for å gjenvinne balansen, eller trenger litt støtte for å forhindre et fall
- (0) Ingen skritt ELLER ville falt hvis ikke tatt imot ELLER faller umiddelbart

Tester: Stå skrått 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 et skritt frem. Få pasienten til å lene seg forover til skuldre og hofter er foran tærne. Når pasienten er kommet i riktig stilling så slipper du plutselig støtten din. Testen må fremkalle et skritt. NB! Vær forberedt på å ta imot pasienten.

Pasient: Stå med skulderbreddes avstand mellom føttene og armene langs siden. Len deg forover mot mine hender og forbi balansegrensen din. Når jeg slipper skal du gjøre alt som er nødvendig, inkludert å ta et skritt, for å unngå å falle.

17. Korreksjon ved hjelp av kompensatorisk skritt - bakover

- (3) Gjenvinner balansen selvstendig med et enkelt, langt skritt (et andre justeringsskritt er tillatt)
- (2) Bruker mer enn ett skritt for å gjenvinne balansen, men balansen gjenvinnes selvstendig ELLER et skritt med nedsatt balanse
- (1) Tar flere skritt for å gjenvinne balansen, eller trenger litt støtte for å forhindre et fall
- (0) Ingen skritt ELLER ville falt hvis ikke tatt imot ELLER faller umiddelbart

Tester: Stå skrått 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 et 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.

Pasient: 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.

18. Korreksjon ved hjelp av kompensatorisk skritt - til siden

- Ve Hø
- (3) (3) Gjenvinner balansen selvstendig med et skritt av normal lengde/bredde (i kryss eller til siden er OK)
 - (2) (2) Bruker flere skritt, men gjenvinner balansen selvstendig
 - (1) (1) Tar skritt, men trenger støtte for ikke å falle
 - (0) (0) Faller, eller kan ikke ta et skritt

Tester: Stå bak pasienten. Plasser en hånd på høyre (eller venstre) side av bekkenet. Be så pasienten lene seg mot din hånd med strak kropp (en bloc). Få pasienten til å lene seg sideveis til midtlinjen av bekkenet 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.

Pasient: Stå med samlede føtter og armene langs siden. Hold kroppen strak og 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.

V. Sensorisk orientering

19. Sensorisk integrering for balanse (Modifisert CTSIB)

A. Åpne øyne, fast underlag

Forsøk 1 ____ sek.

Forsøk 2 ____ sek.

(3) 30 sek. stabil

(2) 30 sek. ustabil

(1) < 30 sek.

(0) Kan ikke

B. Lukkede øyne, fast underlag

Forsøk 1 ____ sek.

Forsøk 2 ____ sek.

(3) 30 sek. stabil

(2) 30 sek. ustabil

(1) < 30 sek.

(0) Kan ikke

C. Åpne øyne, på balansepute

Forsøk 1 ____ sek.

Forsøk 2 ____ sek.

(3) 30 sek. stabil

(2) 30 sek. ustabil

(1) < 30 sek.

(0) Kan ikke

D. Lukkede øyne, på balansepute

Forsøk 1 ____ sek.

Forsøk 2 ____ sek.

(3) 30 sek. stabil

(2) 30 sek. ustabil

(1) < 30 sek.

(0) Kan ikke

Tester: Gjør oppgavene i oppgitt rekkefølge. Registrer tiden pasienten klarer å stå i hver oppgave opp til et maksimum av 30 sek..

Hvis pasienten ikke kan stå i 30 sek. får han/hun et ekstra forsøk og resultatet er da gjennomsnittet av de to testtidene.

Bruk Tempur® balansepute mediumtetthet, 10cm tykkelse. Hjelp pasienten opp på balanseputen. La pasienten gå av balanseputen mellom forsøkene. Pasienten anses som ustabil hvis han/hun lener seg eller bruker hoftestrategi under forsøkene.

Pasient: I de neste 4 oppgavene skal du enten stå på denne balanseputen eller på gulvet med åpne eller lukkede øyne. Sett hendene på hoftene. Sett føttene samlet til de nesten berører hverandre. Se rett frem. For hver gang skal du stå så stabilt som mulig til jeg sier stopp.

20. Skråbrett– lukkede øyne

Tærne oppover

(3) Står selvstendig i 30 sek., stabil uten overdreven svai, justerer seg i forhold til tyngdekraften

(2) Står selvstendig i 30 sek. med større svai enn i oppgave 19B ELLER justerer seg i forhold til underlaget

(1) Trenger lett støtte ELLER står uten støtte i 10-20 sek.

(0) Kan ikke stå >10 sek. ELLER vil ikke forsøke å stå selvstendig

Tester: Hjelp pasienten opp på skråbrettet. Begynn tidtaking så snart pasienten lukker øynene. Hvis pasienten ikke kan stå i 30 sek. får han/hun et ekstra forsøk og resultatet er da gjennomsnittet av de to testtidene. Legg merke til om svaien er større enn når pasienten står på flatt underlag (delmoment 19B) eller om kroppen ikke holdes loddrett. Lett støtte inkluderer bruk av stokk eller lett personstøtte under forsøket.

Pasient: Stå på skråbrettet med tærne oppover. Plasser føttene med skulderbreddes avstand og hendene på hoftene. Jeg starter tidtakingen når du lukker øynene.

VI. Stabilitet under gange

21. Gange – flatt underlag

Tid _____ sek.

- (3) Normal: Går 6.1m, god hastighet (≤ 5.5 sek.), ingen tegn til nedsatt balanse
- (2) Lett: Går 6.1m, redusert hastighet (>5.5 sek.), ingen tegn til nedsatt balanse
- (1) Moderat: Går 6.1m, tegn til nedsatt balanse (økt skrittbredde, sideveis bevegelse av overkropp, ujevnt gangmønster) – ved selvvalgt hastighet*
- (0) Alvorlig: Klarer ikke å gå 6.1m uten støtte eller betydelig avvik i gangmønster ELLER svært nedsatt balanse

Tester: Plasser to markeringer med 6.1m avstand slik at pasienten kan se dem. Pasienten skal starte med tærne på den første markeringen. Start tidtakingen når den første foten løftes fra underlaget og stopp tidtakingen når begge føtter har passert den neste markeringen.

Pasient: Gå i ditt normale tempo forbi markeringen og stopp.

22. Endring i ganghastighet

- (3) Normal: Betydelig endring i ganghastighet, uten at det påvirker balansen
- (2) Lett: Kan ikke endre ganghastighet, uten at det påvirker balansen
- (1) Moderat: Endrer ganghastighet men med tegn til nedsatt balanse
- (0) Alvorlig: Kan ikke oppnå betydelig endring i ganghastighet OG tegn til nedsatt balanse

Tester: La pasienten ta 2-3 skritt i deres normale ganghastighet, si deretter "fort". Etter 2-3 raske skritt, si "sakte". Tillat 2-3 sakte skritt før de slutter å gå.

Pasient: 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.

23. Gange med horisontale hodebevegelser

- (3) Normal: Utfører hodebevegelsene uten endring i ganghastighet og med god balanse
- (2) Lett: Utfører jevne hodebevegelser med reduksjon i ganghastighet
- (1) Moderat: Utfører hodebevegelsene med nedsatt balanse
- (0) Alvorlig: Utfører hodebevegelsene med redusert ganghastighet OG nedsatt balanse OG/ELLER vil ikke bevege hodet innenfor mulig bevegelsesutslag mens de går

Tester: Be pasienten om å snu på hodet og holde det slik at de ser over skulderen, inntil du ber de om å se over den andre skulderen for hvert 2-3 skritt. Dersom pasienten har restriksjoner for nakkebevegelse tillates en kombinert bevegelse av hode og overkropp (en bloc).

Pasient: 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.

24. Gange og snu 180 grader

- (3) Normal: Snur og har føttene samlet, RASKT (≤ 3 skritt) med god balanse
- (2) Lett: Snur og har føttene samlet, SAKTE (≥ 4 skritt) med god balanse
- (1) Moderat: Snur og har føttene samlet, ved enhver ganghastighet, med lett nedsatt balanse
- (0) Alvorlig: Kan ikke snu og ha føttene samlet, uansett tempo, og betydelig nedsatt balanse

Tester: 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 bred fotstilling, ekstra skritt eller bevegelse av overkropp og armer.

Pasient: 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 du har snudd skal dine føtter være tett sammen.

25. Gå over hindring

Tid _____ sek.

- (3) Normal: Kan gå over hindring uten endring i hastighet og med god balanse
- (2) Lett: Går over hindring med god balanse men reduserer hastighet
- (1) Moderat: Går over hindring men har nedsatt balanse og berører hindringen
- (0) Alvorlig: Kan ikke gå over hindringen OG reduserer hastigheten med nedsatt balanse eller kan ikke utføre med støtte

Tester: Plasser hindringen (23 cm høy) 3m fra start. Bruk stoppeklokke til å ta tiden. Beregn deretter pasientens gjennomsnittshastighet ved å dividere antall sekunder med total gått lengde lik 6.1m. Se etter nøling, korte skritt og berøring av hindret.

Pasient: Begynn å gå i ditt normale tempo. Når du kommer til hindret, gå over det, ikke rundt det, og fortsett å gå.

26. Timed Up-and-Go

Tid _____ sek.

- (3) Normal: Rask (<11sek.) med god balanse
- (2) Lett: Sakte (>11sek.) med god balanse
- (1) Moderat: Rask (<11sek.) med nedsett balanse
- (0) Alvorlig: Sakte (>11sek.) OG nedsett balanse

Tester: 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.
Stolen skal ha fast sete og ha armlener slik at pasienten kan skyve fra hvis nødvendig.
Utstyr: Tape på gulvet 3m fra forsiden av de fremre stolbeina.

Pasient: 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.
Jeg tar tiden.

27. Timed Up-and-Go med Dual Task

Tid _____ sek.

- (3) Normal: Ingen tydelig endring mellom sittende og stående i hastighet eller nøyaktighet i å telle bakover og ingen endring i ganghastighet
- (2) Lett: Merkbart reduksjon i ganghastighet, nøling eller feil i baklengs telling ELLER redusert tempo under gangen (10 %) ved dual task
- (1) Moderat: Påvirker BÅDE den kognitive oppgaven OG sakter gangen (>10 %) under dual task
- (0) Alvorlig: Kan ikke telle bakover under gange eller stopper å gå når de snakker

Tester: Før oppgaven starter skal pasienten øve seg på å trekke 3 fra 100 i intervallet 100-90, slik at man sikrer seg at pasienten kan klare oppgaven. Be pasienten om å trekke 3 fra et nytt tall og etter et par subtraksjoner gir du kommandoen "GÅ" for "Timed Up-and-Go"-oppgaven. Ta tiden på pasienten fra du sier "GÅ" til de kommer tilbake til sittende stilling. Stopp tidtakingen når pasientens sete berører stolsetet.
Stolen skal være fast og ha armlener slik at pasienten kan skyve fra hvis nødvendig.
Den kognitive oppgaven skal være utfordrende, men pasienten skal klare den i sittende.
Dersom regneoppgaven er for vanskelig, be i stedet pasienten om å ramse opp tilfeldige tall.

Pasient:
(a) Du skal trekke 3 fra 100 og videre nedover med 3 om gangen ELLER
(b) rams opp tilfeldige tall. Når jeg sier "GÅ" reiser du deg opp og går i ditt normale tempo forbi tapen på gulvet, snur, går tilbake til stolen og setter deg ned. Du skal hele tiden telle bakover eller fortsette å ramse opp tilfeldige tall.

Mini-BESTest: Balance Evaluation Systems Test – Norsk Versjon

© 2005-2013 Oregon Health and Science University. All rights reserved.

Oversatt og bearbeidet til norsk av Charlotta Hamre, fysioterapeut, Oslo Universitetssykehus, Gro G. Tangen, fysioterapeut, MSc. Universitetet i Oslo, Pernille Botolfsen, fysioterapeut, MSc. Høgskolen i Oslo og Akershus, Jorunn L. Helbostad, fysioterapeut, PhD. Norges Teknisk-Naturvitenskapelige Universitet. Oversettelsen er godkjent av Fay Horak 2011, revidert 2014.

ANTISIPATORISK STILLINGSENDRING

DELSKÅR: /6

1. SITTEDE TIL STÅENDE

Instruksjon: "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."

(2) Normal: Reiser seg opp uten å bruke hendene og finner balansen selvstendig.

(1) Moderat: Reiser seg opp på første forsøk MED bruk av hendene.

(0) Alvorlig: Kan ikke reise seg opp uten støtte ELLER trenger flere forsøk ved bruk av hendene.

2. REISE SEG OPP PÅ TÅ

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."

(2) Normal: Stabil i 3 sek. med full høyde.

(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.

(0) Alvorlig: < 3 sek.

3. STÅ PÅ ET BEN

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."

Venstre: Tid i sek. Forsøk 1: _____ Forsøk 2: _____

(2) Normal: 20 sek.

(1) Moderat: < 20 sek.

(0) Alvorlig: Kan ikke.

Høyre: Tid i sek. Forsøk 1: _____ Forsøk 2: _____

(2) Normal: 20 sek.

(1) Moderat: < 20 sek.

(0) Alvorlig: Kan ikke.

For å skåre hver side separat, bruk forsøket med lengst tid.

For å beregne delskåren og total skår, bruk den dårligste siden (høyre eller venstre) med lavest poengskår.

REAKTIV POSTURAL KONTROLL

DELSKÅR: /6

4. KORREKSJON VED HJELP AV KOMPENSATORISK SKRITT – FREMOVER

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."

(2) Normal: Gjenvinner balansen selvstendig med et enkelt, langt skritt (et andre justeringsskritt er tillatt).

(1) Moderat: Bruker mer enn ett skritt for å gjenvinne balansen.

(0) Alvorlig: Tar ingen skritt ELLER ville falt hvis ikke tatt imot ELLER faller umiddelbart.

5. KORREKSJON VED HJELP AV KOMPENSATORISK SKRITT – BAKOVER

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."

(2) Normal: Gjenvinner balansen selvstendig med et enkelt, langt skritt.

(1) Moderat: Bruker mer enn et skritt for å gjenvinne balansen.

(0) Alvorlig: Tar ingen skritt ELLER ville falt hvis ikke tatt imot ELLER faller umiddelbart.

6. KORREKSJON VED HJELP AV KOMPENSATORISK SKRITT – TIL SIDEN

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."

Venstre

- (2) Normal: Gjenvinner balansen selvstendig med 1 skritt (i kryss eller til siden er OK).
- (1) Moderat: Bruker flere skritt for å gjenvinne balansen.
- (0) Alvorlig: Faller, eller kan ikke ta et skritt.

Høyre

- (2) Normal: Gjenvinner balansen selvstendig med 1 skritt (i kryss eller til siden er OK).
- (1) Moderat: Bruker flere skritt for å gjenvinne balansen.
- (0) Alvorlig: Faller, eller kan ikke ta et skritt.

Bruk siden med det laveste resultatet for å beregne delskår og totalskår.

SENSORISK ORIENTERING

DELSKÅR: /6

7. STÅ MED SAMLEDE FØTTER; ÅPNE ØYNE, FAST UNDERLAG

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."

Tid i sek.: _____

- (2) Normal: 30 sek.
- (1) Moderat: < 30 sek.
- (0) Alvorlig: Kan ikke.

8. STÅ MED SAMLEDE FØTTER; LUKKEDE ØYNE, BALANSEPUTE

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."

Tid i sek.: _____

- (2) Normal: 30 sek.
- (1) Moderat: < 30 sek.
- (0) Alvorlig: Kan ikke.

9. SKRÅBRETT – LUKKEDE ØYNE

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: Står selvstendig i 30 sek. og justerer seg i forhold til loddlinjen.
- (1) Moderat: Står selvstendig < 30 sek. ELLER justerer seg i forhold til underlaget.
- (0) Alvorlig: Kan ikke.

DYNAMISK GANGE

DELSKÅR: /10

10. ENDRING I GANGHASTIGHET

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."

- (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.

11. GANGE MED HORIZONTALT HODEBEVEGELSER

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."

(2) Normal: Utfører hodebevegelsene uten endring i ganghastighet og med god balanse.

(1) Moderat: Utfører hodebevegelsene med reduksjon i ganghastighet.

(0) Alvorlig: Utfører hodebevegelsene med nedsatt balanse.

12. GANGE MED 180 GRADERS VENDING

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."

(2) Normal: Snur og har føttene samlet, RASKT (≤ 3 skritt) og med god balanse.

(1) Moderat: Snur og har føttene samlet, SAKTE (≥ 4 skritt) og med god balanse.

(0) Alvorlig: Kan ikke snu og ha føttene samlet, uansett hastighet, uten at balansen blir nedsatt.

13. GÅ OVER HINDRING

Instruksjon: "Begynn å gå i ditt normale tempo. Når du kommer til hindringen, gå over den, ikke rundt den, og fortsett å gå."

(2) Normal: Kan gå over hindring med minimal endring i ganghastighet og med god balanse.

(1) Moderat: Går over hindringen men berører ELLER fremviser forsiktig atferd gjennom å redusere ganghastigheten.

(0) Alvorlig: Kan ikke gå over hindringen ELLER går rundt hindringen.

14. TIMED UP & GO (TUG) MED DUAL TASK

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."

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."

TUG: ____ sek.

Dual Task TUG: ____ sek.

(2) Normal: Ingen tydelig endring mellom sittende, stående eller gående i å telle bakover sammenlignet med TUG uten Dual Task.

(1) Moderat: Dual Task påvirker enten tellingen ELLER gangen ($>10\%$) sammenlignet med TUG uten Dual Task.

(0) Alvorlig: Stopper å telle mens de går ELLER stopper å gå mens de teller.

Ved skåring av deloppgave 14, om pasientens ganghastighet reduseres mer enn 10 % mellom TUG uten Dual Task og med Dual Task skal skåren reduseres med ett poeng.

TOTAL SKÅR: ____/28

Mini-BESTest instruksjoner

Pasienten skal ha sko med lav hæl ELLER være barbert.

Utstyr: Balansepute (Tempur®balansepute medium-tetthet, 10cm tykkelse), stol uten armlener og hjul, skråbrett, stoppeklokke, en hindring (23 cm høy) og en 3m distanse oppmålt og markert på gulvet med tape (fra stol).

Skåring: Testen har et maksimum skår på 28 poeng fra 14 oppgaver skåret fra 0 til 2.

"0" indikerer lavest funksjonsnivå og "2" høyest funksjonsnivå.

Dersom pasienten må bruke hjelpemiddel ved utførelse av en oppgave, skal den skåres ett poeng lavere.

Trenger pasienten fysisk støtte for å kunne gjennomføre en oppgave gis skår "0" for denne oppgaven.

For **oppgave 3** (stå på ett ben) og **oppgave 6** (korreksjon ved hjelp av kompensatorisk skritt – til siden) bruk kun den ene sidens skår (den laveste poengskåren).

For **oppgave 3** (stå på ett ben), velg den beste tiden fra de 2 forsøkene (for den ene siden) når du skal angi en skår.

For **oppgave 14** (timed up & go med dual task), om personens ganghastighet reduseres mer enn 10 % mellom TUG uten Dual Task og med Dual Task skal skåren reduseres med ett poeng.

1. Sittende til stående	Ha fokus på starten av bevegelsen og på bruk av hendene på stolsetet eller lårene, eller om pasienten tar fart med armene fremover.
2. Reise seg opp på tå	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.
3. Stå på ett ben	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.
4. Korreksjon ved hjelp av kompensatorisk skritt - fremover	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 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.
5. Korreksjon ved hjelp av kompensatorisk skritt - bakover	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.
6. Korreksjon ved hjelp av kompensatorisk skritt - til siden	Stå ved siden av pasienten. Plasser en hånd på høyre (eller venstre) side av bekkenet. Be så pasienten om å lene hele kroppen mot dine hender. Få pasienten til å lene seg sideveis til midtlinjen av bekkenet 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.
7. Stå med samlede føtter; åpne øyne, fast underlag	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.
8. Stå med samlede føtter; lukkede øyne, balansepute	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.
9. Skråbrett – lukkede øyne	Hjelp pasienten opp på skråbrettet. Begynn tidtaking så snart pasienten lukker øynene. Legg merke til om det er forøket svai.
10. Endring i ganghastighet	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.
11. Gange med horisontale hodebevegelser	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).
12. Gange med 180 graders vending	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.
13. Gå over hindring	Plasser hindringen (23 cm høy) 3m fra start. 2 skoer tapet sammen kan fungere som hindring.
14. Timed Up & Go (TUG) med Dual Task	<p>Bruk tiden på TUG til å bestemme effektene ved Dual Task. Pasienten skal gå en distanse på 3m.</p> <p>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.</p> <p>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 (>10 %) sammenlignet med TUG eller hvis det er nye tegn på ubalanse.</p>

1 SITTENDE TIL STÅENDE

INSTRUKSJON: Reis deg opp. Forsøk å ikke bruke hendene som støtte. (For å få 2 poeng kan pasienten gjøre flere enn ett forsøk på oppgaven)

- 4 Kan reise seg opp uten å bruke hendene og finner selv balansen
- 3 Kan reise seg opp på egen hånd med hjelp av hendene
- 2 Kan reise seg opp med hjelp av hendene etter flere forsøk
- 1 Trenger minimal hjelp av en person for å reise seg opp eller for å finne balansen
- 0 Trenger middels eller maksimal hjelp av en eller flere personer for å reise seg opp

2 STÅ UTEN STØTTE

INSTRUKSJON: Stå i 2 minutter uten støtte. (For å få 1 poeng får pasienten flere enn et forsøk på denne oppgaven)

- 4 Kan stå stødig i 2 minutter
- 3 Kan stå i 2 minutter med tilsyn
- 2 Kan stå i 30 sekunder uten støtte
- 1 Trenger flere forsøk for å stå i 30 sekunder uten støtte
- 0 Kan ikke stå i 30 sekunder uten støtte

Dersom pasienten kan stå i 2 minutter uten støtte; Gi full skåre for oppgave 3 "sitte uten ryggstøtte", og fortsett med oppgave 4

3 SITTE UTEN RYGGSTØTTE MED FØTTENE PÅ GOLVET ELLER PÅ EN SKAMMEL

INSTRUKSJON: Sit med armene i kors i 2 minutter. (Hvis pasienten ikke forstår at han/hun ikke skal lene seg mot ryggstøtten bør oppgaven utføres uten ryggstøtte, for eksempel på sengen eller sengekanten)

- 4 Kan sitte trygt og sikkert i 2 minutter
- 3 Kan sitte i 2 minutter med tilsyn
- 2 Kan sitte i 30 sekunder
- 1 Kan sitte i 10 sekunder
- 0 Kan ikke sitte i 10 sekunder uten støtte

4 STÅENDE TIL SITTENDE

INSTRUKSJON: Sett deg ned

- 4 Setter seg på en trygg måte med minimal hjelp av hendene
- 3 Kontrollerer det å sette seg ved hjelp av hendene
- 2 Bruker baksiden av beina mot stolen for å kontrollere det å sette seg
- 1 Setter seg selvstendig men ukontrollert
- 0 Trenger hjelp av en person for å sette seg

Oversatt til norsk av Astrid Bergland, Jorunn L. Helbostad og Torunn Askim i 2004. Oversatt tilbake til engelsk av Sherry Heckler

5 FRA SITTEDE PÅ EN STOL MED ARMLENE TIL EN ANNEN STOL UTEN ARMLEN OG VICE VERSA

(Undersøkeren plasserer en stol med armlen i 90 graders vinkel mot en stol uten armlen eller en seng) **INSTRUKSJON:** *Flytt deg fra stolen med armlene til stolen uten armlene/sengen. Bruk hendene så lite som mulig. Flytt deg så tilbake fra stolen uten armlene/sengen til stolen med armlene. (Hvis pasienten ikke greier å flytte seg begge veier kan undersøkeren flytte stolen etter den første overflyttingen. Det viktige er at overflyttingen skjer fra en stol med armlene og fra en stol uten armlene/seng)*

- 4 Kan forflytte seg på en trygg måte med minimal hjelp av hendene
- 3 Kan forflytte seg på en trygg måte med mye hjelp av hendene
- 2 Kan forflytte seg ved hjelp av muntlige ledetråder og/eller tilsyn
- 1 Trenger hjelp av en person
- 0 Trenger hjelp av to personer (for å støtte eller veilede for å være trygg)

6 STÅ UTEN STØTTE MED LUKKEDE ØYNE

INSTRUKSJON: *Lukk øynene og stå stille i 10 sekunder*

- 4 Kan stå sikkert i 10 sekunder
- 3 Kan stå i 10 sekunder med tilsyn
- 2 Kan stå i 3 sekunder
- 1 Står stille, men må åpne øynene i løpet av 3 sekunder
- 0 Trenger hjelp for ikke å falle

7 STÅ UTEN STØTTE MED FØTTENE INNTIL HVERANDRE

INSTRUKSJON: *Sett føttene inntil hverandre og stå uten støtte.*

- 4 Kan selv sette føttene inntil hverandre og stå sikkert i 1 minutt
- 3 Kan selv sette føttene inntil hverandre og stå i 1 minutt med tilsyn
- 2 Kan selv sette føttene inntil hverandre, men kan ikke stå slik i 1 minutt
- 1 Trenger hjelp for å innta stillingen, men kan stå i 15 sekunder med føttene inntil hverandre
- 0 Trenger hjelp for å innta stillingen og kan ikke stå i stillingen i 15 sekunder

8 STREKKER SEG FRAMOVER MED UTSTRAKT ARM I STÅENDE

INSTRUKSJON: *Løft armen opp til 90 grader. Strekk fingrene. Strekk deg framover så langt du kan. (Undersøkeren fester eller holder en linjal, alternativt et papir, markert med 0, 5, 12 og 25 cm mot veggen. Nullpunktet skal være på høyde med langfingerens fingertupp når armen holdes strukket frem i 90 grader. Fingrene eller armen skal ikke berøre veggen. Mål på linjalen/papiret hvor langt fingertuppen kommer når pasienten strekker seg så langt frem som mulig. Når det er mulig, skal pasienten benytte begge armer når han/hun strekker seg fram for å unngå rotasjon av kroppen)*

- 4 Kan strekke seg fremover mer enn 25 centimeter på en sikker måte
- 3 Kan strekke seg fremover mer enn 12 centimeter på en sikker måte
- 2 Kan strekke seg fremover mer enn 5 centimeter på en sikker måte
- 1 Strekker seg fremover men trenger tilsyn
- 0 Mister balansen ved forsøket/trenger ytre støtte

Oversatt til norsk av Astrid Bergland, Jorunn L. Helbostad og Torunn Askim i 2004. Oversatt tilbake til engelsk av Sherry Heckler

9 STÅ OG TA OPP EN GJENSTAND FRA GULVET

INSTRUKSJON: *Ta opp skoen/tøffelen som ligger foran føttene dine*

- 4 Kan ta opp skoen på en enkelt og sikker måte
- 3 Kan ta opp skoen men trenger tilsyn
- 2 Kan ikke ta opp skoen, men når 2,5 – 5 cm fra skoen og vedlikeholder balansen
- 1 Kan ikke ta opp skoen og trenger tilsyn under forsøket
- 0 Mister balansen ved forsøket/ trenger ytre støtte

10 VRI SEG OG SE BAK OVER HØYRE OG VENSTRE SKULDER I STÅENDE

INSTRUKSJON: *Vri kroppen og se bak deg over venstre skulder. Gjør det samme mot høyre. (For å få til en bedre rotasjon kan undersøkeren stå bak pasienten og holde en gjenstand som pasienten oppmuntrer til å se på)*

- 4 Ser bak seg til begge sider og roterer i hele kroppen og det foregår “tyngdeoverføring”
- 3 Ser bak seg til den ene siden, har mindre rotasjon til den andre siden
- 2 Vrir seg bare til siden, men opprettholder balansen
- 1 Trenger tilsyn under utførelsen
- 0 Trenger støtte for ikke å miste balansen eller falle

11 SNU SEG 360 GRADER

INSTRUKSJON: *Snu deg rundt en hel omgang. Stans. Snu deg så rundt en hel omgang den andre veien.*

- 4 Kan snu seg sikkert 360 grader på 4 sekunder eller mindre
- 3 Kan snu seg sikkert 360 grader på 4 sekunder eller mindre kun en retning
- 2 Kan snu seg sikkert 360 grader, men trenger mer enn 4 sekunder
- 1 Trenger tilsyn eller muntlige ledetråder
- 0 Trenger støtte under vendingen

12 STÅ UTEN STØTTE OG PASSER VEKSELVIS EN OG EN FOT PÅ ET TRINN ELLER EN SKAMMEL

INSTRUKSJON: *Sett vekselvis høyre og venstre fot opp på trinnet/skammelen. Fortsett til hver fot har berørt trinnet/skammelen 4 ganger*

- 4 Kan stå selvstendig og trygt og greier (eller klarer) å sette hver fot 4 ganger på trinnet i løpet av 20 sekunder
- 3 Kan stå selvstendig og klarer å sette hver fot på trinnet på mer enn 20 sekunder
- 2 Kan klare å sette opp hver fot 2 ganger på trinnet uten hjelp men med tilsyn
- 1 Kan klare mer enn 1 gang på hver fot med minimal hjelp
- 0 Trenger hjelp for ikke å falle/er ikke i stand til å prøve

Oversatt til norsk av Astrid Bergland, Jorunn L. Helbostad og Torunn Askim i 2004. Oversatt tilbake til engelsk av Sherry Heckler

**13 STÅ UTEN STØTTE MED EN FOT FORAN DEN ANDRE
(DEMONSTRER FOR PASIENTEN)**

INSTRUKSJON: Sett den ene foten rett foran den andre (tandemstilling). Hvis du ikke greier å sette foten rett foran den andre, prøv å sette foten så langt frem at hælen på den forreste foten er lenger fram enn den bakerste fotens tær. (For å få 3 poeng, må den forreste fotens hæl plasseres lenger fram enn den bakerste fotens tær og sideveis avstand mellom føttene er omtrent som for pasientens normale stegbredde ved gange)

- 4 Kan selv plassere føttene i tandemstilling og stå der i 30 sekunder
- 3 Kan selv sette en fot foran den andre og stå der i 30 sekunder
- 2 Kan selv flytte en fot et lite skritt fram og stå der i 30 sekunder
- 1 Trenger hjelp med å flytte en fot fram, men kan stå i stillingen i 15 sekunder
- 0 Mister balansen under steget eller i stillingen

14 STÅ PÅ ETT BEN

INSTRUKSJON: Stå på ett ben så lenge du kan uten støtte

- 4 Kan selv løfte benet og stå der i 10 sekunder
- 3 Kan selv løfte benet og stå der i 5 sekunder
- 2 Kan selv løfte benet og stå der i 3 sekunder
- 1 Forsøker å løfte benet, men kan ikke stå på ett ben i 3 sekunder, men kan likevel stå på egen hånd
- 0 Kan ikke eller forsøker ikke å løfte benet, eller trenger hjelp for ikke å falle

Helserelatert livskvalitet (EQ-5D)

Vis hvilke utsagn som passer best på din helsetilstand i dag ved å markere bare det ene feltet i hvert avsnitt som gjelder deg.

1. Gange

- Jeg har ingen problemer med å gå omkring
- Jeg har litt problemer med å gå omkring
- Jeg har middels store problemer med å gå omkring
- Jeg har store problemer med å gå omkring
- Jeg er sengeliggende

2. Personlig stell

- Jeg har ingen problemer med å vaske meg eller kle meg
- Jeg har litt problemer med å vaske meg eller kle meg
- Jeg har middels store problemer med å vaske meg eller kle meg
- Jeg har store problemer med å vaske meg eller kle meg
- Jeg er ute av stand til å vaske meg eller kle meg

3. Vanlige gjøremål (for eksempel arbeid, studier, husarbeid, familie- eller fritidsaktiviteter)

- Jeg har ingen problemer med å utføre mine vanlige gjøremål
- Jeg har litt problemer med å utføre mine vanlige gjøremål
- Jeg har middels store problemer med å utføre mine vanlige gjøremål
- Jeg har store problemer med å utføre mine vanlige gjøremål
- Jeg er ute av stand til å utføre mine vanlige gjøremål

4. Smerte og ubehag

- Jeg har hverken smerter eller ubehag
- Jeg har litt smerter eller ubehag
- Jeg har middels sterke smerter eller ubehag
- Jeg har sterke smerter eller ubehag
- Jeg har svært sterke smerter eller ubehag

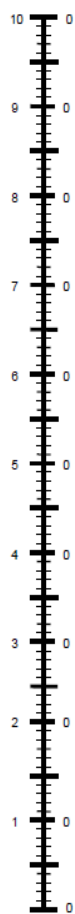
5. Angst og depresjon

- Jeg er hverken engstelig eller deprimert
- Jeg er litt engstelig eller deprimert
- Jeg er middels engstelig eller deprimert
- Jeg er svært engstelig eller deprimert
- Jeg er ekstremt engstelig eller deprimert

Beskrivelse av helsetilstand (barometer)

For å hjelpe deg med å si hvor god eller dårlig din helsetilstand er, har vi tegnet en skala. Den beste helsetilstanden du kan tenke deg er merket med 100 og den verste med 0. Vi ønsker at du skal merke av på denne skalaen hvor god du syntes at din helsetilstand er i dag. Dett gjør du ved å markere med et kryss på skalaen, samt skriver tallet du plasserer deg selv ved siden av.

*Den beste helsetilstand
du kan forestille deg*



**Din egen
helsetilstand i dag**
_____ (tall fra 0-100)

*Den verste helsetilstand
du kan forestille deg*

NEUROPATHY IMPAIRMENT SCORE (NIS)

Forsøksperson ID nummer _____
Undersøkt dato _____ av _____

Skåring ved undersøkerens standard av hva som er normalt, i betraktning av muskelfunksjon som testes, alder og kjønn og av styrke på uaffiserte muskler:

MUSKELSTYRKE:

5	=normal;	
4,5	=kraftnedsettelse, men bevegelse mot motstand mulig; kraften nedsatt ca 25 %;	1
4	=kraftnedsettelse, men bevegelse mot motstand mulig; kraften nedsatt ca. 50%	2
3,5	=ved behov for en gradering mellom 3 og 4 (ca 75% kraftreduksjon);	3
3	=leddet kan bevegges mot tyngdekraften, men ikke mot ekstra motstand;	3,25
2	=leddet kan bevegges når ekstremiteten er plassert slik at tyngdekraften elimineres;	3,5
1	=det er bare synlig eller palpabel kontraksjon i muskelen, men ikke slik at det resulterer i bevegelse av ekstremitet eller ledd;	3,75
0	=paralyse (ingen synlig kontraksjon);	4

SENEREFLEKSER:

0	=normal
1	=svekket
2	=opphevet

SENSIBILITET:

(dorsalt på pekefingers og stortå's endefalang):

0	=normal
1	=svekket
2	=opphevet (ved bruk av spiss på bomullsdott, spiss tannpirker og stemmegaffel C256)

NIS skåres som avvik fra det normale. Totalskår gir dermed uttrykk for et kvantitativt avvik fra det normale når det gjelder muskelkraft, reflekser og sensibilitet. Det er ikke nødvendig å bruke tid på å notere tall for normale funksjoner, disse regnes som 0.

Skjema, se baksiden!

Muskelsvakhet i hjerneområdet	Høyre	Venstre	
3. hjernenerve	_____	_____	
6. hjernenerve	_____	_____	
facialis-innervert muskulatur	_____	_____	Sum
ganeseil	_____	_____	hjernenerver:
tunge	_____	_____	= _____
Muskelsvakhet i truncus og ekstremiteter			
Respirasjonsmusklene	_____	_____	
Nakkefleksjon	_____	_____	
Skulderabduksjon	_____	_____	
Albuefleksjon	_____	_____	
Albueekstensjon	_____	_____	
Håndleddsflexjon	_____	_____	
Håndleddssekstensjon	_____	_____	
Fingerfleksjon	_____	_____	Sum motorisk
Fingerspredning	_____	_____	overekstremitet
Abduksjon av tommelfinger	_____	_____	= _____
Hoftefleksjon	_____	_____	
Hofteekstensjon	_____	_____	
Knefleksjon	_____	_____	
Kneekstensjon	_____	_____	Sum motorisk
Ankel dorsifleksjon	_____	_____	underekstremitet
Ankel plantarfleksjon	_____	_____	= _____
Tå-ekstensorer	_____	_____	Total sum
motorisk			
Tå-fleksorer	_____	_____	= _____
Reflekser			
Biceps brachii	_____	_____	
Brachioradialis	_____	_____	
Triceps	_____	_____	Sum reflekser
Patellar	_____	_____	= _____
Achilles	_____	_____	
Sensibilitet:			
Pekefinger:	berøring	_____	
	Stikk	_____	Sum sensorisk o.e.
	Vibrasjon	_____	= _____
	Leddsans	_____	
Stortå:	berøring	_____	
	Stikk	_____	Sum sensorisk u.e.
	Vibrasjon	_____	= _____
	Leddsans	_____	Total sum
sensorisk			= _____
TOTAL NIS SUM = _____			

Vedlegg 2 - Analyseprotokoll

Analyseplan

Analyseteknikker:

- Frekvensanalyse
- Middelveidanalyse
- Variansanalyse
- Korrelasjonsanalyse
- Regresjonsanalyse
- Reliabilitetstest på sammensatt skala

Analyseplan:

De oppstilte analyseteknikkene vil brukes for å besvare forskningsspørsmålene/problemformuleringene. Samtlige analyser gjennomføres på et 5% signifikansnivå. Sagt på en annen måte: Det er 5% risiko for å forkaste sann H_0 . For å få innsikt i datamaterialet innledes de fleste analyser med frekvensanalyser før man går videre med mer avanserte statistiske metoder for å teste hypotesene.

Deskriptiv statistikk

For å danne et bilde av det datamaterialet man har å jobbe med. Ser på fordeling av kjønn, alder, alvorlighetsgrad av sykdom osv.

I SPSS benyttes Descriptive Statistics → Explore

Dette gir oss karakteristika av utvalget. Det har betydning for hvilke analyser vi velger å bruke videre. Ved små grupper, eller skjevfordelte grupper, vil enkelte parametriske analyser være ugunstige. For eksempel ANOVA

<i>Undersøkt emne</i>	<i>Anvendt analyseteknikk</i>	<i>Anvendte variabler</i>
Deskriptive data	Frekvensanalyse	Kjønn, Alder, Sykdomsgrad, bosted,
Resultater BESTest	Frekvensanalyse	SekIPro, SekIIPro, SekIIIPro, SekIVPro, SekVPro, SekVIPro
Resultater mini-BESTest	Frekvensanalyse	Antisipatorisk, Reaktiv, Sensorisk, Dynamisk, Total miniBESTest
Resultater Bergs Balanse	Frekvensanalyse	TOTALBergs
Alvorlighetsgrad av nevropati	Frekvensanalyse	NIS-LL
Helserelatert livskvalitet	Frekvensanalyse	EQ-5D, EQ-VAS

EQ-5D beskrives slik:

Presenteres som en helseprofil. Tallene 1-5 har ingen aritmetiske egenskaper, og kan/bør ikke brukes som en "kardinalscore".

- Hver dimensjon må presenteres/beskrives for seg selv, gjerne i prosentandel fordelt i aldersgrupper.
- Det er mulig å samle scorene 2-5 og dele inn i ingen problem/problem

Sentraltendens

- Mean og median kan kun regnes ut fra index value.
- Grafisk fremstilling
 - o Histogram?
 - Proportion reporting problem – Kan lage aldersgrupper, andre grupper?
 - Prosent, problem/no problem (kategoriske data)

Grafisk fremstilling:

- Tabeller
 - o Frekvenstabell – Det lages en felles tabell for hver dimensjon av EQ-5D. Det presenteres antall personer som krysser av i de forskjellige verdiene, samt en prosentandel.
 - Tallene hentes fra frekvensanalyse i SPSS

- Grafer

Er det en sammenheng mellom alvorlighetsgrad av nevropati (nevrolgisk utfall?), opplevd helserelatert livskvalitet og utfall på BESTest?

Avhengig variabel (den som...): Utfall på BESTest

Uavhengig variabel (den som...): Alvorlighetsgrad av nevropati

Undersøkt emne	Anvendt analyseteknikk	Anvendte variabler
Resultater BESTest testgjennomgang 1	Frekvensanalyse	SekIPro, SekIIPro, SekIIIPro, SekIVPro, SekVPro, SekVIPro
Resultater BESTest testgjennomgang 2	Frekvensanalyse	SekIPro2, SekIIPro2, SekIIIPro2, SekIVPro2, SekVPro2, SekVIPro2
Alvorlighetsgrad av nevropati	Frekvensanalyse	NIS-LL
Helserelatert livskvalitet	Frekvensanalyse	EQ-5D
Korrelasjon BESTest og nevropati	Korrelasjonsanalyse – Pearson r (obs: antar lineær sammenheng) Spearman rho hvis ikke normalfordelt data	TotalPro, NIS_TOTAL, EQ-5D
Korrelasjon BESTest; seksjoner og nevropati	Korrelasjonsanalyse – Metode/teknikk avhenger av om dataene er normalfordelt eller ikke	SekIPro, SekIIPro, SekIIIPro, SekIVPro, SekVPro, SekVIPro, NIS_TOTAL, EQ-5D
Sammenligne korrelasjonskoeffisienten for to grupper?	Korrelasjonsanalyse. Skille mellom kjønn, genetisk diagnose eller ikke, BESTest-seksjoner	Kjønn, Genetisk diagnose
Sammenheng BESTest og nevropati	Lineær regresjon	SekIPro, SekIIPro, SekIIIPro, SekIVPro, SekVPro, SekVIPro, TotalPro, NIS_TOTAL

Grafiske fremstillinger:

- Scatter plot
 - o Korrelasjon. Ved god korrelasjon bør det være en tydelig tendens i plottene. Bør lages før man gjennomfører lineær regresjon.
- Tabeller
 - o Presentasjon av korrelasjonskoeffisient av de forskjellige analysene.
 - o Viser til tabell med resultater fra frekvensanalyse for å presentere resultater fra NIS-LL og EQ-5D (og resultatet fra BEST-est?)

Tilleggsanalyser:

- Er det forskjell i score for personer med/uten kjent genetisk diagnose/variant?
- Ser man forskjell i score når man sammenligner de som går til fysioterapeut med de som ikke gjør det?
- Forskjell i score på de som angir smerter/ikke smerter?

Er reliabiliteten av BESTest målt med 1-2 ukers mellomrom god nok til at testen kan brukes til å vurdere behandlingseffekt?

Undersøker forhold mellom variabler

Nullhypotese:

- Relativ reliabilitet målt som ICC for BESTest er <0.5
- Absolutt reliabilitet målt med Bland-Altman plot og som ”Bland Altman coefficient of repeatability” indikerer at testen ikke kan brukes til å vurdere behandlingseffekt (?)

Hvordan teste nullhypotesen:

Undersøkt emne	Anvendt analyseteknikk	Anvendte variabler
BESTest	Relativ reliabilitet – ICC(3,1), ICC(1,1?) Cronbach’s Alpha, Pearsons	TotalPro, TotalPro2

BESTest seksjoner	Relativ reliabilitet – ICC(3,1), ICC(1,1?), Cronbach's Alpha, Pearsons	SekIPro, SekIIPro, SekIIIPro, SekIVPro, SekVPro, SekVIPro, SekIPro2, SekIIPro2, SekIIIPro2, SekIVPro2, SekVPro2, SekVIPro2
BESTest	Absolutt reliabilitet; SEM, SDC limits of agreement (Bland Altman Plot?)	TotalPro, TotalPro2
BESTest seksjoner	Absolutt reliabilitet; SEM, SDC, limits of agreement (Bland Altman)	SekIPro, SekIIPro, SekIIIPro, SekIVPro, SekVPro, SekVIPro, SekIPro2, SekIIPro2, SekIIIPro2, SekIVPro2, SekVPro2, SekVIPro2

Tabell:

- Felles tabell hvor reliabilitet (både absolutt og relativ) blir presentert for hver seksjon og

Graf:

- Scatter plot
- Bland-Altman plot

Er det en sammenheng mellom utfallet på BESTest og Bergs Balanseskala?

Nullhypotese:

- Det er ingen sammenheng mellom utfallet på BESTest og Bergs Balanseskala

Hvordan teste nullhypotesen:

Undersøkt emne	Anvendt analyseteknikk	Anvendte variabler
Korrelasjon BESTest og Bergs balanseskala	Korrelasjonsanalyse	TotalPro, TOTALBergs
Limits of Agreement	Bland Altman plot Bland Altman Coefficient	TotalPro, TOTALBergs
	t-test?	TotalPro, TOTALBergs

Graf:

- Scatter plot
 - o X-akse: BESTest
 - o Y-akse: Bergs Balanseskala

Tabeller

Er det en sammenheng mellom utfallet av BESTest og mini-BESTest?

Nullhypotese:

- Det er ingen forskjell mellom utfallet av BESTest og mini-BESTest

Hvordan teste nullhypotesen:

Undersøkt emne	Anvendt analyseteknikk	Anvendte variabler
Limits of agreement	Bland altman?	TotalPro, Total miniBESTest
Korrelasjon BESTest og mini-BESTest	Korrelasjonsanalyse	Total_miniBESTest, TotalPro