



Living and ageing with SMA 2

Levevilkår

Deltagelse

Diagnoseopfattelse

Baggrund

- Sporadisk viden om voksenliv med SMA2
- Behov for data om sygdomsudvikling og dagligdag i sene stadier for at udvikle og tilpasse multidisciplinær rehabilitering

Baggrund

- Behov for at tilføre bio– og samfundsmedicinske udefra–perspektiver i professionel rehabilitering et **indefra–perspektiv**, som udfolder de involveredes personlige erfaringer, fortolkninger og håndtering af situationer
- Ref.: Jensen UJ (2008). Sygdoms – og sundhedsbegreber i rehabiliteringspraksis. In: Nielsen, Claus Vinther (red). Rehabilitering for sundhedsprofessionelle. København: Gad.

Formål

- At opnå et generelt billede af en national population af voksne med SMA2 med hensyn til:
 - Levevilkår (socioøkonomisk)
 - Egen vurdering af trivsel (well-being), aktiviteter og deltagelse, privat og socialt
 - Fortælling om og forståelse af diagnose

Metode

- Komplementært design: Kvantitativt tværsnits survey kombineret med narrativ undersøgelse
- Semistruktureret spørgeskema om:
 - Familie, bolig, venner, parforhold. Aktiviteter, mobilitet, uddannelse, arbejde, privatøkonomi. Kommunikation, personlig pleje, husførelse, personlige hjælpere. Kulde, træthed og smerter.
 - Vægtning af den personlige betydning af problemer.
- Fortællende journalistik om dagligliv med SMA2

Udvælgelse

Table I. Age and sex specific selection among SMA 2-patients ≥ 18 years registered at the National Rehabilitation Centre for Neuromuscular Diseases in Denmark per 1 September 2007.

	Men18-29	Men 30-69 år	Women 18-29	Women 30-69	All
Total number with SMA 2	15	8	6	8	37
Interviewed	9	8	5	7	29
Mean age	22	44	26	44	34
Range of age	18-28	31-63	23-28	30-69	18-69

Analyse

- Kvantitativ:
 - Fordelinger efter alder og køn (samt kvinder med ringe skoletrivsel og respondenter med hyppige smerter)
- Kvalitativ:
 - Narrative konstruktioner af dagligliv med diagnosen SMA2

SMA2 kontra normalbefolkning

Table II. Demographic data on marital status, employment, financial circumstances, and education in men and women ≥ 30 years with SMA 2 compared to the general population, percentages Denmark 2007.

	SMA 2 men 30-69 (n 8)	All Danish men 30-69	SMA 2 women 30-69 (n 7)	All Danish women 30-69
Single	75	21	71	23
Employed ¹⁾	43	91	80	83
Able to make ends meet without major difficulties	100	86	57	85
Elementary school as highest completed basic education	0	25	43	27
Completed a qualifying education program	50	67 ²⁾	57	64 ²⁾

¹⁾ Age group 30-54 years. ²⁾ Figures from 2005.

Personlig betydning af problem

Table IV. Mean score^a of personal significance of problems in 27 items related to the everyday adult life of 29 patients with SMA 2, Denmark 2007.

Item	All patients (M = 17, F = 12)	Men 30–69 years (n = 8)	Women 30–69 years (n = 7)	Women uncomfortable in 7th grade (n = 6)	Daily/weekly pains (M = 7, F = 3)
Quality of life	1.9	1.3	3.6	2.7	1.4
Worries disease	3.1	3.8	5.3	5.5	6.3
Worries future	3.4	5	5.8	7	4.8
Sex life	3	2.6	3.3	4.8	2.8
Socialize	1.7	0.8	2.1	3.2	1.5
Stay in job	2.9	0	3.1	4	0.7
Level of education	1	1.4	0.2	0	1.7
Cooking	1.9	1.9	2.4	2	2.3
Cleaning	1.6	0.1	4.3	2.7	2.3
Laundry	0.8	0.1	2.6	2.2	0.5
Shave/make-up	2.8	0.7	6.6	4.2	2.8
Wash face	2.7	0.7	7.1	5	2.5
Wash hands	2.4	0.7	6.9	4.3	2.2
Brush teeth	2.8	1.9	6.6	3.7	3.3
Eat	3.4	2.6	6.4	3.7	4.2
Drink	2.8	4.1	4.1	2.5	2.9
Chew	2.7	3.6	2.3	2	3.3
Swallow	2.9	3.5	3.9	2	3.2
Strength of voice	2.6	2.8	3.3	1.8	3.1
Pronunciation	2	1.1	3.4	2.2	2.1
Writing by hand	3.4	3	5.9	2	3.2
Write equipment	3.3	3.3	5.1	3.2	4
Use fingers/hands	5.5	6	8	6.3	5.2
Drive wheelchair	3	3.5	5.3	4.7	2.7
Fatigue	2.2	0.9	4.4	2.8	2.3
Pains	3.3	2.9	4.9	3.5	5.7
Coldness	4.1	5.7	4.4	3.3	5.0

^aScale from 0–10, where 0 indicates ‘not a problem’ and 10 a ‘very large problem’. Scores >5 are in bold.

Kvalitet: Integritet (Integrity)

Dan Brock, 47 år:

”Jeg kan ikke adskille det, at jeg har muskelsvind, fra en anden del af mig. Jeg kan ikke sige, at det, jeg er **her**, er jeg, fordi jeg har muskelsvind. Og det, jeg er **herovre**, er jeg, fordi jeg har læst kinesisk. Heller ikke fysisk kan jeg adskille det.

(...) Det er ikke muskelsvind som sådan, der har dannet mig. Jeg kan selvfølgelig give en lægelig forklaring, men i mit hoved tænker jeg ikke ret tit muskelsvind. Hvis der er et eller andet, jeg ikke kan, så er min første tanke ikke, at det er fordi, jeg har muskelsvind. Det kan jeg bare ikke.”

Ref.: Dawns år.

http://www.rcfm.dk/fileadmin/rcfm_filer/dokumenter/Fortaellinger_om_muskelsvind/Min_diagnose/SMA2/DAWN.PDF

Kvalitet: Selvagtelse (Self-esteem)

Mette Estruplund, 33 år:

”... jeg syntes, det var modbydeligt, når de bare tog fat i ens ben og strakte ud. For de tog altid meget hårdt fat. Det var virkelig en belastning. Og jeg spørger mig selv, om børnene i dag skal igennem det samme? Måske endda endnu mere, fordi forskningen er nået længere?

Er det ikke nødt til at være sådan? Det er jo en sygdom, man helst vil være fri for?

”Nej, jeg vil være fri for de undersøgelser. Jeg vil ikke være fri for den, jeg er, for det kan man ikke være. Sådan ser man det ikke, når man er i sig selv.”

Ref.: En pigeagtig stil.

http://www.rcfm.dk/fileadmin/rcfm_filer/dokumenter/Fortaellinger_om_muskelsvind/Min_diagnose/SMA2/PIGESTIL.PDF

Kvalitet: Tilpasning (Adaptation)

Karsten Jühne, 53 år:

Har du været vred på dine forældre over, at de sendte dig dertil?

”Nej, overhovedet ikke. Jeg længtes bare hjem. (...)”

De havde sgu ikke så mange valgmuligheder. Og da valgmulighederne begyndte at opstå, altså sådan at man havde lettere adgang til folkeskolen, når man var handicappet, da havde jeg sgu ikke lyst til at flytte hjem igen. Da havde jeg det fint nok, der hvor jeg var. Nu var det på en eller anden måde blevet mit hjem, det var der tingene var, så man kunne komme til dem. Det var fint nok.”

Ref.: *Hjemkommen.*

http://www.rcfm.dk/fileadmin/rcfm_filer/dokumenter/Fortaellinger_om_muskelsvind/Min_diagnose/SMA2/HJEM.PDF

Komplementær diagnoseopfattelse: Medicinsk kontra personlig kvalitet

- Mutation, Deletion, Degeneration, Halting, Never Learning, Progressive Atrophy, Scoliosis, Risk, Infections and Reduced Capability

as opposed to

- Integrity, Health, Dreams, Selfawareness, Alertness, Independence, Worthiness, Self-determination, Self-esteem and Adaptation.
- A language of disability vs a language of ability.

Diskussion

- Narrativ metode:
 - Historieanalyse og historiefortælling
 - Sygdommens personer kontra personer med sygdommen
 - Flerdimensionalitet i ICF, Personal Factors
- Modifieret spørgeskema
- Mangler sammenlignelige studier

Konklusion

- Erfarne i at være afhængig af og interagere med andre.
- Ikke passive, men aktivt styrende deres tilværelse
- Kvinder: Hurtigere progression, svagere coping?
- Succesfuld overgang til voksen- og ældretilværelse er mulig og sandsynlig

Studiet er publiceret i:

Developmental Neurorehabilitation, February 2010; 13(1): 10–18

Living and ageing with spinal muscular atrophy type 2: Observations among an unexplored patient population

Anny Madsen, John Marquardt, Jes
Rahbek og Jørgen Jeppesen