

GÖTEBORGS UNIVERSITET  
PSYKOLOGISKA INSTITUTIONEN

## **Exekutiv funktion vid Dystrofia Myotonika typ 1**

Josefin Bardh och Sara Englenius

Examensarbete 30 hp  
Psykologprogrammet  
PM 2519  
Höstterminen 2014

Handledare: Stefan Hansen  
Stefan Winblad

# Exekutiv funktion vid Dystrofia Myotonika typ 1

Josefin Bardh och Sara Englenius

**Sammanfattning.** Syftet med denna studie var att, med hjälp av ett neuropsykologiskt testbatteri, undersöka huruvida kognitionen är påverkad gällande uppmärksamhet och exekutiva funktioner hos patienter som lider av multisystemsjukdomen Dystrofia Myotonika typ 1. Syftet var också att, med hjälp av självskattningsskalor, undersöka hur de drabbade själva uppfattade sin situation i detta avseende. Insamlade data från en patientgrupp bestående av 33 individer med konstaterad Dystrofia Myotonika typ 1 jämfördes med data från en kontrollgrupp bestående av 25 friska individer. Resultatet visade att patientgruppen genomgående presterade sämre än kontrollgruppen på de neuropsykologiska testerna. Resultaten på självskattningsformulären gick i linje med detta, vilket tyder på att patientgruppen, generellt, delvis är medveten om sina kognitiva svårigheter. Studiens resultat går i linje med tidigare forskning.

Dystrofia Myotonika typ 1 (DM1) är en multisystemsjukdom, vilken drabbar omkring 12 personer per 100 000 invånare (Socialstyrelsen, 2013). Detta gör den till den vanligast förekommande genetiska neuromuskulära sjukdomen bland vuxna. Sjukdomen beror på en förändring i genen DMPK på kromosom 19. I denna gen finns en DNA-sekvens som består av ett trinukleotidrepeat (CTG). En frisk individ har mellan 5 och 37 CTG-kopior medan antalet kopior hos en individ med DM1 överstiger 50 och kan komma att bli fler än 4000. Man tycker sig se ett samband mellan antal CTG-kopior och sjukdomens allvarlighetsgrad (Malmgren, 2013). Genen kommer i synnerhet till uttryck vad gäller hjärta, hjärna och skelettmuskler. Det är således i dessa regioner som den drabbade får symptom (Malmgren, 2013; Modoni et al., 2008; Serra et al., 2014; Socialstyrelsen, 2013; Winblad, 2006).

DM1 har tidigare främst setts som en muskelsjukdom men forskning har visat att det inte bara är musklerna som förtvinar utan att sjukdomen också orsakar kognitiva nedsättningar. Dessa nedsättningar framträder i de exekutiva funktionerna i form av bristande uppmärksamhet och försämrad minneskapacitet (Malmgren, 2013; Modoni et al., 2008; Socialstyrelsen, 2013; Winblad, 2006; Winblad, Lindberg & Hansen, 2006). Generellt kan sägas att ju tidigare sjukdomens symtom framträder, desto svårare blir sjukdomens utbredning.

## Sjukdomsbild och sjukdomsförlopp

DM1 kan variera kraftigt vad gäller sjukdomens debut, förlopp och symtomutveckling. En del får symtom av mildare karaktär, som exempelvis grå starr, medan andra drabbas av grav utvecklingsstörning. Detta har till stor del att göra med antalet CTG-kopior som i sin tur påverkar sjukdomens debutålder.

På grund av de stora variationerna i sjukdomsbild, brukar DM1 delas in i fyra olika huvudkategorier baserat på symtomdebut:

Kongenital (medfödd) DM1: Detta är den allvarligaste formen av DM1. Den drabbade föds med symtom såsom mental retardation, svår muskelsvaghet och svårigheter att svälja och andas.

Barndomsdebuterande DM1, upp till 10 år: DM1 som debuterar i barndomen medför allvarliga symtom såsom låg IQ, psykosociala problem och försvagade muskler.

Klassisk DM1: Detta är den vanligaste formen av DM1. Symtomdebuten sker någon gång mellan 10 och 50 års ålder och består exempelvis av muskelsvaghet, extrem dagtrötthet och mildare kognitiva nedsättningar. De som drabbas av denna form av DM1 blir vanligen kraftigt försämrade med åren.

Sendebuterande DM1, vuxna 50 + år: DM1 som symtomdebuterar sent i livet ger vanligen relativt lindriga nedsättningar. Grå starr är ett vanligt symtom i denna grupp. (Meola & Sansone, 2007; Winblad, 2006; Longman, 2006; Modoni et al., 2008).

## **Dagtrötthet, fatigue och exekutiva funktioner**

Extrem dagtrötthet och allmän sömnhet är vanligt förekommande bland patienter som lider av DM1, vanligare än bland patienter som lider av andra muskelsjukdomar (Longman, 2006; Meola & Sansone, 2007; Winblad, 2006; Zalonis et al., 2010). Detta brukar framkomma av anhöriga till den drabbade, medan patienterna själva tenderar att förminska eller nonchalera problemet, vilket antas vara en effekt av nedsättningar i frontalloben (Meola & Sansone, 2007). Detta medför att självskattningsskalor om dagtrötthet inte alltid ger en sanningsenlig bild av problemets faktiska utbredning. En förhöjd grad av sömnhet dagtid har visat sig korrelera med hjärnabnormiteter. Minst 50% av de patienter som lider av DM1 har nedsatt kognitiv förmåga (Modoni et al., 2004; Modoni et al., 2008; Winblad, 2006).

Nedsatt initiativförmåga och inaktivitet förekommer hos drabbade av samtliga kroniska muskelsjukdomar. Hos patienter med DM1 är detta dock särskilt framträdande (Longman, 2006). I jämförelse med patienter som lider av liknande muskelsjukdomar med samma eller allvarligare muskelsvaghet och funktionella begränsningar, är patienterna med DM1 i större utsträckning drabbade av dysexekutivitet som visar sig genom bl a nedsatt initiativförmåga och inaktivitet (Meola & Sansone, 2007). Detsamma gäller för apati, som också är ett symtom som är mer uttalat hos individer med DM1 än bland personer som är drabbade av liknande muskelsjukdomar (Meola & Sansone, 2007).

Fatigue är ett annat vanligt symtom hos individer som är drabbade av muskelsjukdom, i synnerhet hos dem som lider av DM1. Detta innebär att bl a koncentrations- och planeringsförmågan påverkas negativt.

Det exekutiva systemet finns i frontalloben och har till generell uppgift att reglera vår planering och vårt genomförande av handlingar samt vår förmåga att målstyrt hantera de problem och uppgifter som vi ställs inför (Psykologiguiden, 2014). De exekutiva funktionerna har också hand om förmågor såsom att kunna rikta och vidmakthålla uppmärksamhet och koncentration samt självreglering av beteenden och anpassning av dessa till den aktuella situationen. Vid skador i pannloben uppstår exekutiv dysfunktion (frontallobssyndrom). Detta orsakar en viss psykomotorisk "tröghet", vilket gör att den drabbade kan få svårt att komma igång med saker och att ta

itu med problem och uppgifter på ett effektivt sätt. Den drabbade kan också bli mer impulsiv samt mer rigid än vanligt (Psykologguiden, 2014). Studier har visat att patienter med DM1 har reducerat blodflöde i frontal- och temporalloberna. Detta orsakar celldöd, vilket drabbar de exekutiva funktionerna (Meola & Sansone, 2007).

## **Syfte och frågeställning**

Syftet med denna studie var att, med hjälp av ett neuropsykologiskt testbatteri, undersöka huruvida kognitionen är påverkad gällande uppmärksamhet och exekutiva funktioner vid DM1 jämfört med en frisk kontrollgrupp.

Syftet var också att, med hjälp av självskattningsskalor, undersöka hur de drabbade själva uppfattade sin situation i detta avseende. Eftersom extrem trötthet är ett utmärkande symptom för sjukdomen, ville vi även undersöka hur patientgruppen upplevde att denna trötthet påverkade dem. Våra frågeställningar kom således att vara följande:

Presterar en grupp med konstaterad DM1 sämre på neuropsykologiska test avsedda för att mäta uppmärksamhet och exekutiva funktioner i jämförelse med en frisk kontrollgrupp? Om så är fallet, överensstämmer patientgruppens egen självskattning med detta? Korrelerar patientgruppens objektiva resultat på de neuropsykologiska testerna med den självskattade poängen på trötthetsskalorna Epworth Sleepiness Scale (ESS) och Fatigue Impact Scale (FIS)?

## **Metod**

### **Deltagare**

Undersökningen bestod av en patientgrupp och en kontrollgrupp. Till patientgruppen hade 33 individer, varav 16 kvinnor och 17 män, med konstaterad DM1 rekryterats. Medelåldern var 43 år. Antalet CTG-kopior skulle överstiga 50. Samtliga kom från Neuromuskulärt Centrum på Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg. Inklusionskriterierna var 18-65 år och i övrigt friska; d v s ingen psykiatrisk eller somatisk sjukdom, ingen dokumenterad hjärnskada och inget alkoholmissbruk. Av, för oss, okänd anledning, genomförde inte alla deltagare i patientgruppen samtliga tester, varför det totala antalet deltagare kom att variera mellan olika deltest.

Till kontrollgruppen rekryterades 25 friska individer, varav 15 kvinnor och 10 män. Medelåldern i denna grupp var 35 år. Således utgjordes både patientgrupp och kontrollgrupp av deltagare som hade rekryterats genom ett sk bekvämlighetsurval. Patientgruppen bestod av de patienter som den psykolog som testade denna grupp kunde få tag på i Göteborg. För att rekrytera deltagare till kontrollgruppen sattes lappar med information om studien upp på olika offentliga platser i Göteborg. Det lades även upp information på sociala medier via internet. Författarna, som även var testledare, gav även muntlig information om studien till vänner och bekanta. På så sätt bildades en relativt heterogen kontrollgrupp. Samtliga deltagare i kontrollgruppen genomförde alla deltest. Det konstanta deltagarantalet i denna grupp kom därför att vara 25.

## Instrument

För att samla in data användes ett neuropsykologiskt testbatteri. Detta bestod av olika tester som avser att mäta uppmärksamhet, exekutiva funktioner och dagtrötthet. De tester som administrerades var som följer: Kodning (ur WAIS-IV), Trail Making Test 2 (TMT 2), Trail Making Test 4 (TMT 4), Verbalt flöde, Color-Word (samtliga från D-KEFS) och Wisconsin Card Sorting Test (WCST). Självs kattningstester utgjordes av Epworth Sleepiness Scale (ESS), Fatigue Impact Scale (FIS) och Frontal Systems Behavior Scale (FrSBe).

Vart och ett av testen avsåg att mäta följande (referens till respektive test inom parentes):

**Kodning:** Arbetsminne, delad uppmärksamhet, processhastighet och visuomotorisk hastighet. (Nyman, 2011).

**TMT 2:** Arbetsminne, visuomotorisk hastighet och delad uppmärksamhet. (Delis, Kaplan & Kramer, 2001).

**TMT 4:** Arbetsminne, visuomotorisk hastighet, kognitiv flexibilitet samt delad uppmärksamhet. (Delis et al., 2001).

**Verbalt flöde betingelse 1:** Arbetsminne, delad uppmärksamhet, processhastighet och simultankapacitet. (Delis et al., 2001).

**Verbalt flöde betingelse 2:** Arbetsminne, semantiskt minne, processhastighet och uppmärksamhet. (Delis et al., 2001).

**Color-Word betingelse 3:** Verbal responsinhibering, visuomotorisk och kognitiv hastighet samt uppmärksamhet. (Delis et al., 2001).

**Color-Word betingelse 4:** Läsastighet, processhastighet, delad uppmärksamhet, verbal responsinhibering och kognitiv flexibilitet. (Delis et al., 2001).

**WCST:** Abstrakt problemlösningsförmåga, kognitiv flexibilitet. (Nyman, 1996).

**ESS:** Dagtrötthet (tendens att slumra till/somna). (Johns, 1991).

**FIS:** Fatigue (utmattningens inverkan på det vardagliga livet). (Fisk, 2009).

**FrSBe:** Frontallobens funktion/dysfunktion via delskalorna apati, disinhibering och exekutiv dysfunktion. (Grace & Malloy, 2001).

## Tillvägagångssätt

Nyligen insamlade data på en patientgrupp drabbade av DM1 användes som försöksgrupp. Kontrollgruppen utgjordes av friska individer som frivilligt anmält sig att delta i studien. Deltagarna fick ta del av muntlig och skriftlig information om studien och sina rättigheter att avbryta sitt deltagande när som helst om de så skulle önska. Därefter fick de skriva under sitt samtycke. Som tack för sitt deltagande fick de varsin trisslott.

Författarna var också testledare. Vid varje testtillfälle närvarade endast en testledare och en deltagare åt gången. Testningen administrerades i ett rum med stängd dörr, i en så tyst och lugn miljö som möjligt. Innan testningen påbörjades, fick deltagaren läsa skriftlig information och fick möjlighet ställa frågor om sitt deltagande. Därefter fick de underteckna att de samtyckte till att delta i studien. De fick sedan fylla i demografiska data såsom ålder, kön samt om de hade någon allvarlig sjukdom och/eller åt läkemedel.

Testen administrerades i den ordning som följer:

**Kodning:** Testet är uppbyggt på så sätt att varje siffra (1-9) representerar en speciell kodnyckel (symbol). I rutan under varje siffra ska rätt kodnyckel ritas in. Uppgifterna ska göras från vänster till höger, rad för rad. Försökspersonen har 120 sekunder på sig att rita in så många kodnycklar under rätt siffra som denne hinner.

**TMT 2:** Detta test består av olika cirklar varav vissa innehåller bokstäver och andra innehåller siffror. Försökspersonen har till uppgift att med linjer enbart förbinda siffrorna i nummerordning, från 1-16, så snabbt denne kan.

**TMT 4:** Detta test består, liksom TMT 2, av olika cirklar varav vissa innehåller bokstäver och andra innehåller siffror. Här ska försökspersonen med linjer förbinda varannan siffra med varannan bokstav. Detta ska ske i nummerordning respektive i alfabetisk ordning. Siffran 1 ska således förbindas med bokstaven A, som ska förbindas med siffran 2 o s v. Försökspersonen uppmanas att utföra testet så snabbt denne kan.

**Verbalt flöde:** Den första delen av detta test går ut på att försöksdeltagaren ska rabbla så många ord som denne kommer på. Bokstäverna är F, A och S (i nämnd ordning) och deltagaren har en minut på sig för varje bokstav. Den andra delen av testet går ut på att försökspersonen ska rabbla så många djur denne kommer på under en minut. Efter det ska deltagaren säga så många pojknamn som denne kommer på under en minut.

**Color-Word:** Detta test består av 4 olika övningar med varierande svårighetsgrad. I den första övningen har försökspersonen ett laminerat kort framför sig med olika färgglada rutor. Övningen går ut på att deltagaren ska säga namnen på färgerna så snabbt denne kan. Nästa övning innebär att försöksdeltagaren ser olika färgnamn tryckta i svart på ett laminerat kort framför sig. Uppgiften är här att läsa färgnamnen så snabbt man kan. Den tredje uppgiften innebär att försöksdeltagaren får ett laminerat kort framför sig. På kortet finns olika färgglada rutor som det står ett färgnamn på. Namnet på färgen som står skriven är inte densamma som den tryckta färgen på rutan. Försöksdeltagaren uppmanas här att säga den tryckta färgen och inte läsa ordet. Den fjärde övningen innebär att försökspersonen får ett laminerat kort framför sig. Kortet ser ut som det i övning 3 – med undantag för att vissa av orden är inramade istället för att vara skrivna på en ruta. Uppgiften här är att säga den tryckta färgen på de rutor som inte är inramade. De ord som är inramade ska däremot läsas. För samtliga övningar gäller att de ska utföras så snabbt deltagaren kan.

**WCST:** Detta test består av kortlekar (sammanlagt 128 kort) med olika färgglada symboler. Det finns fyra nyckelkort som ska paras ihop med vart och ett av korten i de två kortlekarna. Försökspersonen får inte särskilt mycket information, utan ombeds att lägga ett kort i taget framför nyckelkortet. För varje kort som läggs, säger testledaren om det var rätt eller fel. Meningen är att deltagaren ska komma på principen med testet och kunna byta strategi när det blir fel. Det resultat som användes i denna studie var antalet kategorier som deltagaren klarade (max 6).

**ESS:** Detta är en självskattningsskala som består av 8 olika situationer. Testdeltagaren ska, på en skala mellan 0-3, bedöma hur stor sannolikheten är att denne skulle slumra till eller somna i varje enskild situation. 0 innebär "ingen risk att slumra", 1 innebär "liten risk att slumra", 2 innebär "måttlig risk att slumra" och 3 innebär "stor risk att slumra". Ett exempel på ett påstående är följande: "Sitter och pratar med någon". Testet avser inte att mäta en persons trötthet eller fatigue, utan just individens benägenhet att somna. Den sammanlagda poängen på testet hamnar någonstans mellan 0 och 24. Poäng över 10 räknas som riskvärden. ESS har visat sig kunna skilja friska

individer från sjuka på ett tillförlitligt sätt i många men inte i alla fall (Johns, 1991). En del individer med allvarliga sömnstörningar skattar ändå sin benägenhet att somna inom normalintervallet (0-10). ESS varken bör eller kan därför användas som enda bedömningsinstrument (Johns, 1998).

**FIS:** Detta är en självskattningsskala som består av 40 olika påståenden som deltagaren ska ta ställning till utifrån sin subjektiva upplevelse av sin eventuella trötthet. Skattningsskalan går från 0-4, där 0 innebär "inga problem", 1 innebär "små problem", 2 innebär "måttliga problem", 3 innebär "stora problem" och 4 innebär "extrema problem". Exempel på påståenden är som följer: "På grund av min trötthet är jag mer glömsk" och "På grund av min trötthet har jag svårt att vara fysiskt aktiv över längre tid". Testet avser att mäta individens funktion avseende fysisk, social och kognitiv fatigue. Till den fysiska domänen räknas prestation, uthållighet och koordination. Till den sociala domänen räknas isolering, känslor, arbetsbelastning och förmåga att klara av saker. Till den kognitiva domänen räknas sådant som koncentration, minne och förmåga att organisera sina tankar. Skalan har visat sig ha hög reliabilitet och validitet och vara ett robust mätinstrument vad gäller sjukdomsgrupper där fatigue är ett utbrett problem (Frith & Newton, 2010).

**FrSBe:** Denna självskattningsskala avser fånga deltagarens subjektiva upplevelse av sin exekutiva förmåga. Försöksgruppen fick skatta sina symtom baserat på sin upplevelse före och efter sjukdomsdebuten. Kontrollgruppen fyllde enbart i "före sjukdomen" (m a o sin upplevelse av sin förmåga i nutid) då de inte hade någon sjukdom att förhålla sig till. Formuläret består av 46 påståenden som deltagaren ska ta ställning till och skatta mellan 1-5. 1=nästan aldrig och 5=nästan alltid. Påståendena 1-32 beskriver maladaptiva beteenden medan 33-46 beskriver adaptiva beteenden. Exempel på ett påstående för frågorna 1-32: "Begår samma misstag om och om igen, lär mig inte av erfarenheter". Exempel på ett påstående för frågorna 33-46: "Är lyhörd för andra människors behov". Frågorna delas sedan in i tre olika kategorier: apati, disinhibition och exekutiv dysfunktion (Grace & Malloy, 2001).

## Databearbetning

I de fall där så krävdes, användes normerade värden korrigerade för ålder och kön. För att jämföra patientgruppens och kontrollgruppens resultat i olika avseenden, användes t-test för oberoende mätningar. För att undersöka sambandet mellan patientgruppens objektiva prestation på de neuropsykologiska testen och poängen på de olika självskattningsformulären användes Pearsons korrelationsmått.

## Resultat

Våra frågeställningar var: Presterar en grupp med konstaterad DM1 sämre på neuropsykologiska test avsedda för att mäta uppmärksamhet och exekutiva funktioner i jämförelse med en frisk kontrollgrupp? Om så är fallet, överensstämmer patientgruppens egen självskattning med detta? Korrelerar patientgruppens objektiva resultat på de neuropsykologiska testerna med den självskattade poängen på trötthetsskalorna ESS och FIS? Svaren på frågeställningarna presenteras nedan.

## Neuropsykologisk testprestation

Svaret på vår första frågeställning framgår av tabell 1 nedan. I den kan man se att patientgruppen presterade signifikant sämre än kontrollgruppen på samtliga neuropsykologiska test. Effektstorleken var som störst för deltesten Color-Word betingelse 3 (-1,34) och Kodning (-1,16), vilket är en stark effekt enligt vedertagna normer. TMT 4 var det test som uppvisade svagast förmåga att särskilja grupperna. Effektstorleken för detta test var måttlig.

**Tabell 1**

*Medelvärde och (standardavvikelse) över resultat för patientgrupp respektive kontrollgrupp, jämte t-värde samt effektstorlek (Cohens d) vid statistisk signifikans.*

Test	Patientgrupp	Kontrollgrupp	t-värde	Cohens d
Kodning	7,8 (2,6)	11 (2,9)	$t(55) = -4,30^{**}$	-1,16
TMT 2	8,6 (3,8)	10,6 (2,5)	$t(56) = -2,41^{**}$	-0,64
TMT 4	9 (3)	10,7 (2,8)	$t(55) = -2,20^*$	-0,59
Verbalt flöde, betingelse 1	9,4 (3,3)	13,4 (3,9)	$t(56) = -4,26^{**}$	-1,14
Verbalt flöde, betingelse 2	12 (4,41)	14,8 (3,5)	$t(54) = -2,56^*$	-0,70
Color-Word, betingelse 3	6,5 (4,1)	11,3 (2,8)	$t(56) = -5,00^{**}$	-1,34
Color-Word, betingelse 4	7,8 (3)	10,4 (2,9)	$t(45) = -3,35^*$	-1,00
WCST	7,7 (2,7)	10 (0)	$t(54) = -4,14^{**}$	-1,13
FrSBe totalt	64,4 (16,4)	44,6 (11,9)	$t(51) = 5,00^{**}$	1,40
FrSBe apati	66,3 (16,4)	47,2 (12)	$t(51) = 4,78^{**}$	1,34
FrSBe disinhibition	54 (16,2)	41,8 (11,9)	$t(51) = 3,10^*$	0,87
FrSBe exekutiv dysfunktion	65,4 (15,2)	45,1 (10,5)	$t(51) = 5,60^{**}$	1,57
ESS	9,81 (5)	8,3 (3,5)	$t(50) = 1,26$	
FIS	51,6 (37,3)	36,3 (26,8)	$t(52) = 1,70$	

\* $p < ,05$ ; \*\* $p < ,01$

## Samband mellan objektiv testprestation och egna FrSBe-skattningar

Svaret på vår andra frågeställning framgår av tabell 1 och 2. I tabell 1 visas de båda gruppernas självskattningar på FrSBe. Där kan man se att patientgruppen genomgående hade högre poäng än kontrollgruppen, både totalt och på de olika delskalorna. Effektstorleken var störst för delskalan exekutiv dysfunktion och lägst för



delskalan disinhibition. Effekten var dock, enligt vedertagna normer, stark för samtliga delskalor samt för totalsumman. I tabell 2 visas korrelationer som ett mått på eventuellt samband mellan patientgruppens objektiva prestation på de olika testen och poäng på självskattningsformuläret FrSBe.

## Tabell 2.

*Interkorrelationer mellan patientgruppens objektiva prestation på neuropsykologiska test och självskattningsresultat på FrSBe-formuläret.*

	totalt	apati	disinhibition	exekutiv dysfunktion
Kodning	-,26	-,30	-,12	-,11
TMT 2	-,34	-,23	-,19	-,23
TMT 4	-,43*	-,34	-,23	-,40*
Verbalt flöde 1	-,32	-,40*	-,28	-,06
Verbalt flöde 2	-,18	-,39*	-,11	-,18
Color-Word 3	-,48**	-,52**	-,19	-,33
Color-Word 4	-,35	-,45	-,02	-,46
WCST	-,39*	-,39	-,33	-,13

\* $p < ,05$ ; \*\* $p < ,01$

Tabell 2 visar att det fanns ett signifikant samband mellan patientgruppens objektiva prestation på deltestet Color-Word betingelse 3 och dess självskattning av upplevd apati. Det fanns även ett signifikant samband mellan patientgruppens objektiva prestation på samma deltest och den totala summan självskattade poäng på FrSBe. Sambanden var negativa, vilket innebar att sämre prestation på de neuropsykologiska testen korrelerade med högre poäng (större subjektivt upplevda kognitiva svårigheter) på FrSBe. Svagast var sambandet mellan objektiv prestation och självskattade poäng på FrSBe-delskalan disinhibition.

## Samband mellan objektiv prestation och egen skattning av trötthet

Resultatet på den tredje frågeställningen redovisas i tabell 1 och 3. I tabell 1 visas patientgruppens objektiva prestation på de neuropsykologiska testen samt dess genomsnittliga självskattning på ESS och FIS. I tabell 1 visas även en jämförelse mellan patientgruppens och kontrollgruppens resultat. Som tidigare nämnts presterade patientgruppen genomgående sämre än kontrollgruppen på de neuropsykologiska testen. Patientgruppen skattade också högre totalpoäng på trötthetsskalorna. Skillnaden mellan patientgruppen och kontrollgruppen var dock inte signifikant. Tabell 3 visar korrelationer som ett mått på eventuellt samband mellan patientgruppens objektiva prestation på de olika testen och poäng på de självskattningsformulär (ESS och FIS) som avser att mäta upplevd trötthet.

**Tabell 3**

*Interkorrelationer mellan patientgruppens objektiva prestation på de neuropsykologiska testen och dess poäng på självskattningsskalorna avseende trötthet.*

	Kodning	TMT 2	TMT 4	Verbalt flöde 1	Verbalt flöde 2	Color-Word 3	Color-Word 4	WCST
ESS	-,17	-,18	-,30	-,15	0,00	-,16	-,43	-,12
FIS	-,24	-,25	-,47*	-,18	-2,81	-,42*	-,45*	-,16

\* $p < ,05$ ; \*\* $p < ,01$

Av tabell 3 framgår att det fanns negativa signifikanta samband mellan objektiv prestation på TMT 4, Color-Word 3 och Color-Word 4 och poäng på självskattningsskalan FIS som avser att mäta graden av fatigue. Resultaten visade inga signifikanta samband mellan objektiv prestation och poäng på självskattningsskalan ESS som avser att mäta graden av dagtrötthet och risk att somna.

## Diskussion

Våra frågeställningar var: Presterar en grupp med konstaterad DM1 sämre på neuropsykologiska test avsedda för att mäta uppmärksamhet och exekutiva funktioner i jämförelse med en frisk kontrollgrupp? Om så är fallet, överensstämmer patientgruppens egen självskattning med detta? Korrelerar patientgruppens objektiva resultat på de neuropsykologiska testerna med den självskattade poängen på trötthetsskalorna ESS och FIS?

Resultaten visade att patientgruppen genomgående presterade sämre på de neuropsykologiska testerna jämfört med kontrollgruppen. På självskattningsinventorierna fick patientgruppen genomgående högre poäng än kontrollgruppen, vilket innebär större upplevda svårigheter. Testresultaten och självskattningen pekade således i samma riktning.

Delskalan exekutiv dysfunktion, som ingår i självskattningsformuläret FrSBe, avser att fånga testdeltagarens egen upplevelse av sin kognitiva förmåga (avseende uppmärksamhet, minne etcetera). Patientgruppen fick, på denna delskala, signifikant sämre resultat jämfört med vår kontrollgrupp. Patientgruppens resultat var även kliniskt signifikant (Grace & Malloy, 2001). Detta går i linje med resultaten på de neuropsykologiska testerna, exempelvis Kodning. Deras upplevda svårigheter visade sig således också i praktiken, då de genomgående presterade signifikant sämre än kontrollgruppen.

På deltestet Verbalt flöde betingelse 1 fick patientgruppen sämre resultat än vad de fick på betingelse 2 i samma deltest. Delis et al. (2001) menar att det semantiska minnet kan vara intakt även då andra minnesfunktioner är nedsatta. De menar också att det kan vara lättare att komma på ord som tillhör en bestämd kategori än ord som börjar på en viss bokstav. Detta skulle kunna vara en förklaring till skillnaden i patientgruppens resultat på de två olika betingelserna. Betingelse 1 innebär att

deltagaren ska komma på så många ord som möjligt inom en minut (bokstav F,A,S i tur och ordning). Betingelse 2 innebär att deltagaren ska säga så många djur denne kan komma på inom en minut. Därefter ska deltagaren säga så många pojknamn som denne kan komma på inom en minut. Delis et al. (2001) menar att semantisk kunskap ofta är överinlärd och därför lättare att plocka fram, medan det krävs mer ansträngning och kognitivt processande för att komma på ord på en viss bokstav. Speciellt brukar detta mönster utkristallisera sig när det gäller fokala frontallobskador i vänster hemisfär. Individer med dessa skador tenderar att prestera sämre än normdata även vad gäller betingelse 2 (p g a tidsbegränsningen) men ändå bättre i jämförelse med betingelse 1 (Delis et al., 2001).

Color-Word betingelse 3 avser att mäta verbal responsinhibering, visuomotorisk och kognitiv hastighet samt uppmärksamhet. Betingelse 4 avser att mäta detsamma med tillägg av kognitiv flexibilitet. Betingelse 3 hade resultat från samtliga 33 deltagare i patientgruppen, medan betingelse 4 endast hade 22 resultat. På båda deltesten hade patientgruppen signifikant lägre resultat än vår kontrollgrupp. I och med att Color-Word 3 kräver hög exekutiv kapacitet (Delis et al., 2001), kan det tänkas att många deltagare i patientgruppen blev utmattade av detta deltest och därför inte kunde genomföra betingelse 4. Detta skulle kunna tänkas ha ett samband med att patientgruppen skattade signifikant högre poäng än kontrollgruppen på delskalan apati (FrSBe). Höga poäng på denna delskala indikerar bl a nedsatt psykomotorisk hastighet och svårigheter att påbörja uppgifter – alltså sådana förmågor som Color-Word kräver. Patientgruppens medelvärde på delskalan apati var även kliniskt signifikant, vilket tyder på allvarlig problematik.

Wisconsin Card Sorting Test är ett sensitivt test för frontallobskador (Nyman, 1996). Även på detta test presterade patientgruppen signifikant sämre än vår kontrollgrupp. Detta tyder på nedsatt abstrakt problemlösningsförmåga samt nedsatt kognitiv flexibilitet.

Vår andra frågeställning rörde ett eventuellt samband mellan patientgruppens objektiva prestation och dess poäng på självskattningsformuläret FrSBe avseende exekutiv förmåga. Patientgruppen hade signifikant högre poäng än kontrollgruppen på detta inventarium. Dock var sambandet mellan patientgruppens objektiva resultat på de neuropsykologiska testen och dess egen självskattning av sin förmåga enbart måttligt. Dess objektiva prestation var således, generellt sett, sämre än dess subjektiva upplevelse av sin förmåga.

Att det finns en skillnad mellan individers objektiva prestation och subjektiva upplevelse av sin förmåga är emellertid inget som är ovanligt. Zell och Krizan (2014) har gjort en metaanalys vilken bygger på 22 studier som har undersökt individers förmåga att korrekt bedöma sig själva och sin objektiva prestation. De kom fram till att effektstorleken för överensstämmelse mellan en individs subjektiva uppfattning av sin förmåga och dennes objektiva prestation konsekvent var måttlig, oavsett område. De kunde dock se en liten skillnad gällande uppgiftens komplexitet. För enklare uppgifter var effektstorleken större än för mer komplexa uppgifter. De olika neuropsykologiska testen i vår studie skulle kunna räknas som mer komplexa. Resultaten på en del av de mer exekutivt krävande testen, som TMT 4, Color-Word betingelse 3 och WCST, visade signifikanta samband med poäng på FrSBe. Color-Word betingelse 4, som är än mer exekutivt krävande, hade ett bortfall på 11 patienter. Zell och Krizan (2014) skriver också att personer med negativ självbild tenderar att se test och uppgifter som svårare än

personer med positiv självbild, oavsett objektiv prestation. Okontrollerbara faktorer av denna typ kan således ha påverkat vår studies resultat.

Med Zell och Krizans (2014) forskning som bakgrund, kan det vara rimligt att anta att deltagarna i vår studie hade relativt måttlig insikt om sin objektiva förmåga och sitt aktuella tillstånd. Detta gäller såväl patientgruppen som kontrollgruppen.

Vår tredje frågeställning var: Korrelerar patientgruppens objektiva resultat på de neuropsykologiska testerna med den självskattade poängen på trötthetsskalorna ESS och FIS? Svaret på denna fråga är i stort sett nej. Resultaten visade inga signifikanta samband mellan objektiv prestation och poäng på självskattningsskalan ESS som avser att mäta graden av dagtrötthet och risk att somna. Mellan objektiv prestation och poäng på självskattningsskalan FIS som avser att mäta graden av fatigue fanns tre signifikanta samband. Detta gällde de särskilt exekutivt krävande deltesten TMT 4 och Color-Word betingelse 3 och 4.

På självskattningsformulären avseende dagtrötthet (ESS) och fatigue (FIS) fick patientgruppen högre medelvärde än kontrollgruppen; dock var skillnaden inte signifikant. Detta kan anses vara uppseendeväckande med tanke på att dagtrötthet och fatigue är utmärkande för patienter som är drabbade av DM 1 (Longman, 2006; Meola & Sansone, 2007; Winblad, 2006; Zalonis et al., 2010). Meola och Sansone (2007) skriver att dagtrötthet brukar beskrivas som ett allvarligt och livsinskränkande problem av anhöriga till den drabbade, medan patienten själv tenderar att förneka eller förminska detta. De menar därför att självskattningsskalor inte alltid ger en rättvisande bild av det faktiska läget. De skriver också att det kan vara så att patienterna, p g a kognitiva nedsättningar i frontalloben, inte förmår ha en korrekt uppfattning om sitt eget tillstånd. Kanske var frågorna i FrSBe-formuläret formulerade på ett sätt som var lättare för patientgruppen att förstå och ha en korrekt uppfattning av, eftersom resultaten på delskalorna apati och exekutiv dysfunktion visade sig vara kliniskt signifikanta.

En annan tänkbar anledning till att skillnaden mellan patientgruppens resultat på ESS och FIS och vår kontrollgrupps resultat inte blev större skulle kunna vara frågornas faktiska utformning. I synnerhet visade sig detta på ESS, där många i kontrollgruppen hade relativt höga resultat, medan samma individer hade låga poäng på FIS. Det kan tänkas att ESS är mycket sensitivt och därför fångar in även dem som inte lider av dagtrötthet. Vi anser att ESS inbjuder till subjektiv tolkning i större utsträckning än många andra självskattningstest, bl a beroende på skattningsskalans utformning. Deltagaren ska sätta en siffra mellan 0-3 på hur troligt det är att denne skulle slumra eller somna i åtta olika situationer. Eftersom siffran 2 innebär ”måttlig risk” kan det tänkas att flera deltagare i vår kontrollgrupp tolkade det som en hypotetisk möjlighet att slumra till, medan en tvåa på samtliga åtta påståenden innebär ett resultat på 16 poäng, vilket enligt testets skapare är ett mycket högt värde (Johns, 1991).

Det kan också tänkas att patientgruppen har vant sig vid en viss nivå av trötthet/fatigue och ser det som sitt ”normala” tillstånd. Meola och Sansone (2007) har upptäckt att patienter med DM1 inte verkar nämnvärt brydda av sin extrema trötthet och tendens att somna, medan deras anhöriga brukar reagera kraftfullt på detta. Det kan således tänkas att patientgruppen möjligen inte kunde bedöma sin grad av utmattning riktigt verklighetsförankrat.

Vår studie hade vissa brister. Då det inte var vi som testade patientgruppen, kan det tänkas att det fanns, för oss okända, skillnader i administreringen av testerna i de två grupperna. Detta gäller exempelvis ordningen testen administrerades i och val av miljö som testen utfördes i. Detta var faktorer som vi inte kände till och därför inte kunde

kontrollera. En annan potentiell brist är att vår studie bygger på ett relativt litet sample, vilket skulle kunna innebära att resultatet inte är representativt för andra utom just för studiens deltagare. Studiens tillförlitlighet kunde möjligen ha förbättrats genom att varje individ i patientgruppen hade matchats med en individ i kontrollgruppen efter faktorer som kön, ålder och utbildningsnivå.

Det vore intressant om framtida forskning var inriktad på specifika individer som lider av sjukdomen. Exempelvis skulle studien kunna undersöka om/hur individer med konstaterad DM1 skiljer sig från matchade friska kontroller vad gäller prestation på neuropsykologiska test samt på självskattningsskalor som FrSBe.

Sammanfattningsvis kan sägas att patientgruppen presterade signifikant sämre än vår kontrollgrupp på neuropsykologiska test som avsåg mäta uppmärksamhet och exekutiva funktioner. Detta går även i linje med tidigare forskning (Meola & Sansone, 2007; Winblad, 2006). Patientgruppens resultat på självskattningsformuläret FrSBe indikerade också att de, till viss del, själva upplevde att de hade vissa svårigheter i vardagen.

## Referenser

- Delis, D. C., Kaplan, E., & Kramer, J. H. (2001). *D-KEFS Examiner's manual*. Pearson.
- Fisk, J. D. (2009). *Scale and scoring of the Fatigue Impact Scale version 2.0 (FIS)*. Lyon: Mapi Research Trust.
- Frith, J., & Newton, J. (2010) Fatigue Impact Scale. *Occupational Medicine*, 60, 159.
- Grace, J., & Malloy, P. F. (2001). *Frontal Systems Behavior Scale (FrSBe)*. Professional manual. Lutz, FL: Psychological Assessment Resources, Inc.
- Johns, M. W. (1991). A new method for measuring daytime sleepiness: the Epworth sleepiness scale. *Sleep*, 14(6), 540–545.
- Johns, M. W. (1998). Rethinking the assessment of sleepiness. *Sleep Medicine Reviews*, 2, 3-15.
- Longman, C. (2006). Myotonic Dystrophy. *JR College of Physicians Edinburgh*, 36, 51-55.
- Malmgren, H. (2013). [http://www.medscinet.se/gensvar/disease\\_body.asp?cid=10](http://www.medscinet.se/gensvar/disease_body.asp?cid=10)
- Meola, G., & Sansone, V. (2007). Cerebral involvement in myotonic dystrophies. *Muscle Nerve*, 36, 294-306.
- Modoni, A., Silvestri, G., Grazia Pomponi, M., Mangiola, F., Tonali, P. A., & Marra, C. (2004). Characterization of the pattern of cognitive impairment in myotonic dystrophy type 1 (DM 1). *Journal of Neurology*, 61, 1943-1947.
- Modoni, A., Silvestri, G., Vita, M. G., Quaranta, D., Tonali, P. A., & Marra, C. (2008). Cognitive impairment in myotonic dystrophy type 1 (DM 1): A longitudinal follow-up study. *Journal of Neurology*, 255, 1737-1742.
- Nyman, H. (2011). *WAIS-IV Manual del I, svensk version*. Stockholm: Katarina Tryck AB.
- Nyman, H. (1996). *Wisconsin Card Sorting Test. Manual svensk version*. Stockholm: Psykologiförlaget AB.
- Psykologiguiden. (2014). <http://www.psykologiguiden.se/www/pages/?Lookup=exekutiva%20funktionen>
- Serra, L., Silvestri, G., Petrucci, A., Basile, B., Masciullo, M., Makovac, E., & Bozzali, M. (2014). Abnormal functional brain connectivity and personality traits in

- myotonic dystrophy type 1. *JAMA Neurology*, 71(5), 603-611.  
doi:<http://dx.doi.org/10.1001/jamaneurol.2014.130>.
- Socialstyrelsen. (2013).  
<http://www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser/dystrofiamyotonika>
- Winblad, S. (2006). *Dystrofia Myotonica type 1*. Opublicerad doktorsavhandling, Göteborgs Universitet: Psykologiska Institutionen, Göteborg.
- Winblad, S., Lindberg, C., & Hansen, S. (2006). Cognitive deficits and CTG repeat expansion size in classical myotonic dystrophy type 1 (DM1). *Behavioral and Brain Functions*, 2. doi:<http://dx.doi.org/10.1186/1744-9081-2-16>.
- Zaloni, I., Bonakis, A., Christidi, F., Vagiakis, E., Papageorgio, S. G., Kalfakis, N., Mauta, P., & Vasspoilos, D. (2010). Toward understanding cognitive impairment in patients with Myotonic Dystrophy type 1. *Archives of Clinical Neuropsychology*, 25, 303-313.
- Zell, E., & Krizan, Z. (2014). Do people have insight into their abilities? A metasyntesis. *Perspectives on psychological science*, 9, 111-125.