

Vårdprogram för fysioterapeutisk intervention

Lymfangioleiomyomatos (LAM)

Syftet med vårdprogrammet är att säkerställa evidensbaserat arbetssätt vid Fysioterapikliniken, Karolinska Universitetssjukhuset.

Vårdprogrammen riktar sig främst till fysioterapeuter internt men även externt och till andra som kan tillgodogöra sig innehållet.

Innehåll	sid
Introduktion	2
Målsättning	3
Intervention	3
Mätmetoder	3
Restriktioner	4
Uppföljning/vårdkedja	4
Referenser	5

Författare: Gun Faager.

Granskat av: Maria Nykvist, Pernilla Sönnersfors, Eeva Europé, Susanne Karlsson

Reviderat av:

Kontaktinformation

lena.sandstrom@karolinska.se, tel 08 517 78645

Sökvägar

- Databaser: PuB Med
- Sökord: Lymphangiomyomatosis, exercise training, physiotherapy, physical capacity, pulmonary rehabilitation

Produktionsår

- 2014

Revideringsår

-

Introduktion

Lymfangioleiomyomatos (LAM) är en fortskridande lungsjukdom som innebär blåsbildningar i lungorna och en sorts godartade tumörer i buken, framför allt i njurarna. Sjukdomen är ovanlig och uppkommer i första hand hos fertila kvinnor. Minst 40 procent av kvinnorna med LAM har samtidigt tuberös skleros, en ärftlig sjukdom med tumörliknande förändringar i hjärnan och flera andra organ. Kvinnliga könshormoner antas utlösa och påverka sjukdomssymtomen. Sjukdomen upptäcks oftast i 30-årsåldern, på grund av symtom som andfåddhet vid lättare ansträngning, hosta, luft eller vätska i lungsäcken och blödningar i buken [1, 2]. Pneumothorax orsakas av att cystor i lungan brister. Stopp i lymfkärlen, orsakat av växt av LAM-celler, leder till att lymfvätska läcker ut i lungsäcken eller bukhålan. Om LAM-cellerna växer till i blodkärl kan de brista och ge blodiga upphostningar. LAM är en kronisk lungsjukdom med mycket stora individuella variationer i svårighetsgrad och hur snabbt den försämras [1, 2].

Diagnosen ställs med hjälp av kroppsundersökning, lungfunktions-/datortomografi undersökning av lungorna. Den medicinska behandlingen inriktas på att lindra symtomen och förebygga komplikationer. Pneumothorax behandlas med dränering och vid återkommande episoder kan lungsäckens båda blad "klistras" till varandra på kemisk eller kirurgisk väg [1, 2].

Vid svår andningssvikt kan det bli aktuellt med lungtransplantation. Se vårdprogram om fysioterapi vid lungtransplantation.

Så vitt vi kan se finns inga studier med fysisk träning för patienter med LAM. Studier visar nedsatt hälsorelaterad livskvalitet och begränsad fysisk kapacitet med begränsande faktorer i ventilationen och hyperinflation/obstruktion är en av orsakerna till ventilatoriska begränsningar [3, 4]. Många studier genomförda på patienter med andra obstruktiva lungsjukdomar visar på goda effekter av fysisk träning. I dessa rehabiliteringsmodeller ingår både aerob och muskelstyrketräning [5]. Patienter med LAM remitteras vid behov till fysioterapeut med kompetens inom lungmedicin. Patienten får utefter problembild bedömning av fysisk förmåga såsom sexminuters gångtest (6 MWT) [6], träning av andningsteknik, instruktion i sekreteliminering och host-/ andnings-/inhalationsteknik [7]. Om patientens fysiska förmåga försämrats erbjuds patienten fysisk träning i grupp enligt en rehabiliteringsmodell med ca 10 veckors träning 2 ggr/v och sedan uppföljning med träning 1 g/v i 10 veckor [5].

Belastning under träningen styrs av patientens nivå på syremättnad, puls, skattning av dyspné och ansträngning [5]. Vid nedsatt syremättnad under den fysiska träningen så tillförs syrgas så att patienten kan upprätthålla en syrgasmättnad, SpO₂ >90%. När patienten lämnar sjukhusets gruppträning skrivs ett FaR och ett avslutande gångtest görs [8]. Uppföljning sker sedan telefonledes. Om lungtransplantation planeras så övergår patienten till den preoperativa träningen för patienter som ska genomgå lungtransplantation (se vårdprogram för patienter med lungtransplantation).

Målsättning

- Att uppnå förbättrad fysisk prestationsförmåga
- Att uppnå god syremättnad under ansträngning
- Att uppnå en förbättrad andningsteknik
- Att uppnå förbättrad sekreteliminering
- Att uppnå en förbättrad inhalationsteknik

Intervention

Intervention	Syfte	Kropps- funktion	Aktivitet /delaktighet	Omgivning /miljö
Konditionsträning	Förbättrad kondition	x	x	
Styrketräning	Ökad styrka i skelettmuskulaturen	x	x	
Andningsteknikträning	Minskat andningsarbete	x		
Utprovning av andningshjälpmedel	Individuellt anpassat hjälpmedel		x	x
Inhalationsteknik, motstånd på utandning, (PEP) host/huffteknik	Förbättrad sekreteliminering	x		
Utprovning av nebulisator	Individuellt anpassat hjälpmedel		x	
FaR	Bibehålla/öka fysisk aktivitetsnivå	x	x	x

Mätmetoder

Mätmetod	Syfte	Kropps- funktion	Aktivitet /delaktighet	Omgivning /miljö
6 minuters gångtest (6MWT) [6]	Mäta fysisk förmåga	x	x	
Borg CR10, Borg RPE [9, 10]	Mäta dyspné, bentrötthet och ansträngning	x		
Pulsoximetri [11]	Perifer syremättnad och puls	x		
Turbutester, PIF	Mäta inhalationsflöde	x		
Patientrapportering	Sekretmängd, hosta, inhalationsförmåga och muskelspänning	x x x		
Träningsdagbok [8]	Öka följsamhet till FaR	x	x	x

Restriktioner

Finns inga restriktioner för fysioterapeutisk intervention för patienter med LAM. All behandling görs utifrån en bedömning av patientens status.

Uppföljning/vårdkedja

1. Planerade återbesök till Fysioterapikliniken
2. Uppföljande telefonkontakt
3. Från fysioterapeut på Karolinska Universitetssjukhuset till primärvårdsenhet och/eller träningsgrupp i Hjärt- och Lungsjukas lokala föreningsverksamhet.

Referenser

1. Socialstyrelsen, *Lymfangioleiomyomatos*.
www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser, 2013(1): p. 1-6.
2. Hohman, D.W., D. Noghrehkar, and S. Ratnayake,
Lymphangiomeleiomyomatosis: A review. Eur J Intern Med, 2008. **19**(5): p. 319-24.
3. Baldi, B.G., et al., *Exercise performance and dynamic hyperinflation in lymphangiomeleiomyomatosis*. Am J Respir Crit Care Med, 2012. **186**(4): p. 341-8.
4. Swigris, J.J., et al., *The psychometric properties of the St George's Respiratory Questionnaire (SGRQ) in patients with idiopathic pulmonary fibrosis: a literature review*. Health Qual Life Outcomes, 2014. **12**(1): p. 124.
5. Puhan, M.A. and S.C. Lareau, *Evidence-based outcomes from pulmonary rehabilitation in the chronic obstructive pulmonary disease patient*. Clin Chest Med, 2014. **35**(2): p. 295-301.
6. Butland, R.J., et al., *Two-, six-, and 12-minute walking tests in respiratory disease*. Br Med J (Clin Res Ed), 1982. **284**(6329): p. 1607-8.
7. Nationellt vårdprogram: SLMF, S.L.F.w.s.s.
8. Kallings, L.V., et al., *Physical activity on prescription in primary health care: a follow-up of physical activity level and quality of life*. Scand J Med Sci Sports, 2008. **18**(2): p. 154-61.
9. Borg, G., *Perceived exertion as an indicator of somatic stress*. Scand J Rehabil Med, 1970. **2**(2): p. 92-8.
10. Borg, G., ed. *Borg scale with ratio properties for intermodel and interindividual comparisons*. 1982, North - Holland Publ Co: Amsterdam.
11. Wahr, J.A., K.K. Tremper, and M. Diab, *Pulse oximetry*. Respir Care Clin N Am, 1995. **1**(1): p. 77-105.