

## Vårdprogram för fysioterapeutisk intervention

### Idiopatisk inflammatorisk myopati, myosit

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	6
Restriktioner	6
Uppföljning/vårdkedja	7
Referenser	8

### Författare

- Helene Alexanderson, Med dr, Leg sjukgymnast
- Jenny Bergegård, MSc, Leg sjukgymnast
- Sofia Sandström, Leg sjukgymnast

Reviderat av: Helene Alexanderson

### Kontaktinformation

[helene.alexanderson@karolinska.se](mailto:helene.alexanderson@karolinska.se), tel: 08-5177 4596, 5177 1183

### Sökvägar

- PubMed, Cihnal, AMED.
- Polymyositis, Dermatomyositis, Inclusion body myositis, Exercise, Exercise therapy, Muscle strength, Activities of daily living, Quality of life, Outcome measures, Physical Therapy

### Produktionsår

- 2000

### Revideringsår

- 2001, 2010, 2012

## Introduktion

Inflammatoriska myopatier hos vuxna delas in i tre huvudgrupper; polymyosit (PM), dermatomyosit (DM) och inklusionskroppsmysos (IBM). Dessa patienter utgör en relativt ovanlig sjukdomsgrupp med en årlig incidens på 1/100000 invånare och en prevalens på 100/1 milj invånare, där 2/3 är kvinnor. PM och DM kan förekomma som en isolerad inflammatorisk systemsjukdom eller tillsammans med annan reumatisk sjukdom såsom mixed connective tissue disease (MCTD), sclerodermi (SSc), reumatoid artrit (RA), systemisk lupus erythomatosus (SLE) och/eller Sjögrens syndrom (1).

Polymyosit och DM debuterar ofta subakut med successivt tilltagande, oftast proximal muskelsvaghet tillsammans med generell trötthet, sjukdomskänsla och ibland muskelvärk (2). En studie har dock påvisat mer distal muskelsvaghet, med nedsatt gripkraft vid PM och DM (3). Lungengagemang främst i form av lungfibros kan ibland höra till sjukdomsbilden och ger då besvär som andfåddhet och nedsatt lungkapacitet (4). Vid sällsynta fall debuterar sjukdomen akut med påverkan på andningsmuskulatur, vilket kan leda till behov av intensivvård (1). Det är främst uthålligheten i muskulaturen som försämras vilket leder till att den drabbade får svårt att t ex gå i trappor, resa sig från en stol eller arbeta med armarna över huvudet (5,6). Diagnos ställs genom kliniska fynd av nedsatt muskelfunktion, karaktäristiska fynd vid EMG, heliotropa hudutslag, stegring av muskelenymet fosfokreatinekinase (CK) samt karaktäristiska förändringar i muskelbiopsi (7). Den medicinska behandlingen består av högdos kortison i kombination med immundämpande preparat (1). Sjukdomen går i skov liksom de flesta andra reumatiska sjukdomar. En studie visar att tidig diagnos, d v s inom ett halvår efter symtomdebut, förbättrar prognosen på lång sikt (8). Sjukdomsbilden vid IBM skiljer sig från PM och DM såtillvida att muskelsvagheten förutom i quadricepsmuskulaturen även i hög grad drabbar hand- och fingerflexorer samt distala benmuskler. Muskelsvagheten kommer oftast smygande och muskelvärk är ovanligt. Hos en tredjedel av patienterna förekommer sväljningssvårigheter medan extramuskulära symptom är ovanliga (9). Patienter med IBM svarar inte på medicinsk behandling på samma sätt som patienter med PM och DM och har en sämre prognos (1).

### Fysisk träning vid myosit

Tidigare har patienter med myosit avrått från fysisk träning på grund av rädsla för ökad muskelinflammation men senare studier har visat att fysisk träning vid PM och DM har positiv effekt på funktionsnedsättning och eventuellt kan träning också minska sjukdomsaktiviteten (5,6). Nyligen har några studier publicerats som även rapporterar positiva effekter av träning för individer med IBM.

Ett hemträningsprogram på måttlig intensitetsnivå förbättrar muskelfunktionen och livskvalitet hos patienter med etablerad PM och DM med låg sjukdomsaktivitet såväl som hos patienter med hög sjukdomsaktivitet och nydebuterad PM och DM tillsammans med högdos kortison sjukdom utan ökad muskelinflammation (10-11). Dessa resultat bekräftades även i en nyligen genomförd randomiserad, kontrollerad studie där 10 patienter randomiserades till en träningsgrupp som utförde aktiv hemträning och en kontrollgrupp som utförde sedvanlig rörelseträning. Dock förbättrades båda grupperna under de första 12 veckorna vilket troligen mest

avspeglar effekt av medicinsk behandling. Dock hade träningsgruppen fortsatt förbättrad muskelfunktion och kondition vid två års uppföljning, vilket inte var fallet i kontrollgruppen (12). Även intensiv styrketräning 60 minuter 3 ggr/v i 7 veckor har visat sig ha effekt på muskelstyrka och muskulär uthållighet (13). Konditionsträning under 30-60 minuter på 70 % av maximal syreupptagningsförmåga förbättrar VO<sub>2</sub> max och muskelstyrka utan tecken på ökad sjukdomsaktivitet (14-16). Kreatintillskott i kombination med träning har visat sig effektivare än enbart träning vid kronisk PM och DM (17). För patienter med IBM har ett hemträningsprogram innehållande övningar för ökad styrka på måttlig intensitetsnivå som utfördes 2 ggr/dag 7 dagar/v i 16 veckor visat positiv effekt på muskelstyrka inklusive lår- och handmuskulatur (18). En fallstudie rapporterar positiv effekt gällande muskelstyrka och fysisk kapacitet efter 12 veckors styrketräning under vaskulär ocklusion (19). Även styrketräning kombinerat med konditionsträning under 12 veckor tolererades väl av patienter med IBM med positiv effekt på syreupptagningsförmåga och muskelstyrka i de minst drabbade muskelgrupperna (20). Två tidigare studier som utvärderat ett submaximalt hemträningsprogram samt ett styrketräningsprogram rapporterade att träningen tolererades väl, men att inga förbättringar i muskelstyrka och funktion uppnåddes (21-22). Trots att de flesta ovanstående studier är små och med öppen design rapporterar samtliga ingen ökad sjukdomsaktivitet och den sammantagna slutsatsen är ändå att även för IBM kan träning ha en positiv effekt. Dock behövs fler större, multicenterstudier för att klarlägga effekten av träning vid IBM och nydebuterad, låg-aktiv sjukdom.

## Målsättning

Övergripande målsättning är att patienten ska vara informerad om sin diagnos och fysisk aktivitet/träning och förbättra alternativt bibehålla funktion och livskvalitet för att uppnå bästa möjliga hälsa.

Specifika mål: Förbättra / bibehålla muskelfunktion, kondition, balans och minska smärta. Minskade aktivitetsbegränsningar/delaktighetinskränkning samt förbättrad livskvalitet. Öka patienters och anhörigas kunskap om myosit, behandling och self-management.

## Intervention

### Styrketräning

Vid aktiv, nydebuterad sjukdom eller vid skov kan träning utföras med hemträningsprogram med syftet att bibehålla god rörlighet och förbättra muskelfunktion, ca 10 repetitioner /övning fem dagar i veckan. I en stabilare, kronisk fas kan styrketräning kan lämpligen ske med exempelvis fria vikter eller i sekvensträningsapparat på en belastningsnivå där patienten klarar 10 VRM vilket betyder med den vikt patienten kan utföra maximalt 10 men ej 11 repetitioner. Repetitionerna utförs i 2- 3 sets 2-3 ggr/v.

### Konditionsträning

Konditionsträning kan lämpligen ske på t ex motionscykel, gåband, vid bassängträning och utförs under 30-60 min på en nivå motsvarande 65-70 % av max ålderspredikterad maxpuls (220-ålder) eller maximal syreupptagningsförmåga. Träningen bör ske 2-3 ggr/v.

### Rörlighetsträning

För att öka/bihålla befintligt aktivt rörelseomfång kan individuella träningsprogram utformas vilka bör utföras 1-3 ggr/dagligen.

### Balansträning.

Enligt klinisk erfarenhet har vissa patienter med myosit nedsatt balans och därför kan någon form av balansträning också rekommenderas vid behov. Det finns dock inga studier som beskriver balans eller effekt av balansträning vid myosit.

### Smärta

Det finns ingen vetenskaplig evidens för effekt av behandling i smärtlindrande syfte vid myosit. Dock visar klinisk erfarenhet att stretch och riktad träning kan minska smärta orsakad av muskelspänningar och tendinitkaraktär. Klinisk erfarenhet indikerar också att lättare massage kan minska muskelspänning och smärta vid etablerad, lågaktiv myosit. Klinisk erfarenhet stöder också att akupunktur och transkutan nervstimulering i smärtlindrande syfte kan minska smärta av muskeloskeletal och neurogen genes.

### Utprovning av ortos eller gånghjälpmedel

Gånghjälpmedel såsom kryckkäpp eller rollator eller ortoser, såsom elastiska fotledsbandage, skoinlägg eller fotbäddar provas ut i syfte att minska smärta, och förbättra gångförmåga och minska aktivitetsbegränsning och delaktighetsinskränkning. Det finns dock inga studier som utvärderat effekt av dessa behandlingar vid myosit, utan dessa åtgärder grundas helt från empiri.

Samtliga ovanstående interventioner förväntas påverka kroppsfunction på kort sikt, med det långsiktiga målet att även minska aktivitetsbegränsning och delaktighetsinskränkning. Vid Karolinska Universitetssjukhuset, Solna, erbjuds även patientskola och anhörigträffar för att även förbättra kunskapen om sjukdomarna, behandling och vad patienter och anhöriga själva kan göra för att uppnå bästa möjliga hälsa vid myosit. Här består sjukgymnastens roll främst att informera om fysisk aktivitet och träning, icke-farmakologisk smärtlindring och vilka tekniska och ortopediska hjälpmedel som finns att tillgå. Patientskola och anhörigträffar har inte utvärderats vetenskapligt.

Intervention	Syfte	Kroppsfunkt	Aktivitet/delaktighet	Omgivn/miljö
Styrketräning	Ökad styrka	x	x	
Styrketräning	Ökad muskulär uthållighet	x	x	
Konditions- träning	Ökad kondition	x	x	
Balansträning	Ökad balans	x	x	
Smärtlindring	Minskad smärta	x	x	
Hjälpmedel	Minskad smärta, ökad aktivitet / delaktighet	x	x	
Information	Öka patienters och anhörigas kunskap om sjukdom och behandling			x

## Mätmetod/Utvärderingsinstrument

Funktionsnedsättning/ Mätmetod	Syfte	Kroppsfunktion	Aktivitet/ delaktighet	Omgivning /miljö
Functional Index – 2 (23)	Mäta nedsatt muskulär uthållighet i övre och nedre extremitet	X		
MAP- Myositis Activites Profile (24)	Mäta aktivitetsbegränsning		X	
Åstrands submaximala konditionstest (25)	Mäta syreupptagningsförmåga	X		
Minors gångtest (26)	Mäta syreupptagningsförmåga	X		
MACTAR – MacMaster Toronto Arthritis Patient Preference Questionnaire (27)	Mäta och identifiera patientens prioriterade begränsning och problemområden		X	
Borg CR-10 skala (28)	Mäta smärta / muskulär ansträngning	X		
Visuell Analog Skala (29)	Mäta smärta	X		

## Restriktioner

Vid kortisoninjektioner bör man avstå fysisk träning de närmsta 24 timmarna efter injektion. Då patienterna behandlas med höga doser kortison oralt bör försiktighet iaktas med träning på högre belastning med avseende på ökad känslighet i mjukdelsstruktur. Enligt begränsad klinisk erfarenhet som indikerar att hårdare typer av massage, t ex bindvävsmassage, skulle kunna orsaka ett skov.

Vid skov i sjukdomen läggs vikten på bibehållen rörlighet/funktion. Vid perioder med lägre sjukdomsaktivitet kan konditions- och styrketräning ske enligt ovan.

## Uppföljning / vårdkedja

Det finns ett multiprofessionellt team för patienter med myosit vid Karolinska Universitetssjukhuset, Solna. Fysioterapeuten träffar patienten ofta under första året efter diagnos; vid 0, 12, 24 och 52 veckor då Functional Index-2 utförs. Fysioterapeuten informerar också om myosit och fysisk aktivitet och träning. Därefter följs alla patienter minst en gång per år. Vi samarbetar med privata aktörer eller fysioterapeuter på vårdcentraler i nordvästra Stockholm med överrapportering.

## Referenser

1. Klareskol L, Saxne T, Edman Y. Reumatologi 2005. Studentlitteratur 163-172.
2. Mastaglia FL, Phillips BA. Idiopathic inflammatory myopathies: epidemiology, classification, and diagnostic criteria. *Rheum Dis Clin North Am* 2002;28:723-41.
3. Regardt M, Welin-Henriksson E, Alexanderson H et al. Patients with polymyositis and dermatomyositis have reduced grip force and health-related quality of life in comparison to reference values. An observational study. *Rheumatology (Oxford)* 2011;50:578-85.
4. Fathi M, Dastmalchi M, Rasmussen E et al. Interstitial lung disease, a common manifestation of newly diagnosed polymyositis and dermatomyositis. *Ann Rheum Dis.* 2004;63:297-301.
5. Alexanderson H, Lundberg IE. Exercise as a therapeutic modality in patients with idiopathic inflammatory myopathies. *Curr Opin Rheumatol.* 2012;24:201-7.
6. Habers GE; Takken T. Safety and efficacy of exercise training in patients with idiopathic inflammatory myopathies: a systemic review. *Rheumatology (Oxford)* 2011;50:2113-24.
7. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). *N Engl J Med* 1975;292:344-7.
8. Fafalak RG, Peterson MG, Kagen LJ. Strength in polymyositis and dermatomyositis: best outcome in patients treated early. *J Rheumatol* 1994;21:643-8.
9. Griggs RC, Askanas V, DiMauro S, et al. Inclusion body myositis and myopathies. *Ann Neurol.* 1995;38:705-13.
10. Alexanderson H, Stenström CH, Lundberg I. Safety of a home exercise programme in patients with polymyositis and dermatomyositis: a pilot study. *Rheumatology (Oxford).* 1999;38:608-11.
11. Alexanderson H, Stenström CH, Lundberg I. The safety of a resistive home exercise program in patients with recent onset active polymyositis or dermatomyositis. *Scand J Rheumatol.* 2000;29:295-301.
12. Alexanderson H, Noren AM, Alemo Munters L et al. Early employed exercise in patients with active, recent onset polymyositis or dermatomyositis – a randomized controlled 2-year follow-up trial. *Arthritis Rheum (Suppl)* 2009;S306:822.
13. Alexanderson H, Dastmalchi M, Esbjörnsson-Liljedahl M et al. Benefits of intensive resistance training in patients with chronic polymyositis or dermatomyositis. *Arthritis Rheum.* 2007;57:768-77.
14. Wiesinger GF, Quittan M, Aringer M et al. Improvements of physical fitness and muscle strength in polymyositis/dermatomyositis patients by a training programme. *Br J Rheumatol.* 1998;37:196-200.
15. Wiesinger GF, Quittan M, Graninger M et al. Benefits of 6-month long-term physical training in polymyositis/dermatomyositis patients. *Br J Rheumatol* 1998;37:1338-42.



16. Alemo Munters L, Dastmalchi M, Esbjörnsson M et al. Aerobic capacity in chronic inflammatory myopathies before and after a 12 week exercise program. *Ann Rheum Dis* 2010;69(Suppl3):725.
17. Chung YL, Alexanderson H, Pipitone N et al. Creatine supplements in patients with idiopathic inflammatory myopathies who are clinically weak after conventional pharmacologic treatment: Six-month, double-blind, randomized, placebo-controlled trial. *Arthritis Rheum.* 2007;57:694-702.
18. Johnson LG, Edwards DJ, Walters S et al. The effectiveness of an individualized, home-based functional exercise program for patients with sporadic inclusion body myositis. *Clin Neuromusc Dis.* 2007;8:187-193.
19. Gualano B, Neves M, Rodrigues Lima F et al. Resistance training with vascular occlusion in inclusion body myositis: A case study. *Med Sci Sports Exerc* 2010;42:250-4.
20. Johnson LG, Collier KE, Edwards DJ et al. Improvements in aerobic capacity after an exercise program in sporadic inclusion body myositis. *J Clin Neuromusc Dis.* 2009;10:178-84.
21. Arnardottir S, Alexanderson H, Lundberg IE et al. Sporadic inclusion body myositis: pilot study on the effects of a home exercise program on muscle function, histopathology and inflammatory reaction. *J Rehabil Med.* 2003;35:31-5.
22. Spector SA, Lemmer JT, Koffman BM et al. Safety and efficacy of strength training in patients with sporadic inclusion body myositis. *Muscle Nerve.* 1997;20:1242-8.
23. Alexanderson H, Broman L, Tollbäck A et al. Functional index-2: Validity and reliability of a disease-specific measure of impairment in patients with polymyositis and dermatomyositis. *Arthritis Rheum.* 2006;55:114-22.
24. Alexanderson H, Lundberg IE, Stenström CH. Development of the myositis activities profile--validity and reliability of a self-administered questionnaire to assess activity limitations in patients with polymyositis/dermatomyositis. *J Rheumatol.* 2002;29:2386-92.
25. Åstrand PO, Rodahl K. *Textbook of work physiology.* 2<sup>nd</sup> ed. Mc Graw Hill, New York 1997.
26. Minor MA, Johnson JC. Reliability and validity of a submaximal treadmill test to estimate aerobic capacity in women with rheumatic disease. *J Rheumatol* 1996;23:1517-23.
27. Alemo Munters L, van Vollenhoven R, Alexanderson H. MACTAR, a patient preference outcome for polymyositis and dermatomyositis, reveals disease aspects not covered by traditional outcomes. *ISRN Rheumatology* 2011;10.5402/2011/463124.
28. Borg GA. Psychosocial bases of perceived exertion. *Med Sci Sports Exerc* 1982;14:377-81.
29. Langley GB, Sheppard H. The Visual Analogue Scale: its use in pain measurement. *Rheumatol Int* 1985;5:145-8.