

Vårdprogram för fysioterapeutisk intervention

Systemisk skleros

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 | 4 |
| Restriktioner | 5 |
| Uppföljning/vårdkedja | 6 |
| Referenser | 7 |

Författare

- Jenny Bergegård, MSc
- Anna Hallén, leg sjukgymnast
- Åsa Lindkvist, MSc, specialist i reumatologi

Reviderat av:

Kontaktinformation

anna.hallen@karolinska.se, 08-517 745 95

Sökvägar

- PubMed
- Sökord: systemic sclerosis, exercise, physical therapy,

Produktionsår

- 2012

Revideringsår

-

Introduktion

Systemisk skleros (Ssc) är en ovanlig autoimmun systemsjukdom av okänd härkomst som kan ge symptom från hud, lungor, njurar, hjärta, mag-tarmkanalen och leder samt muskler. Sjukdomen karaktäriseras av kärlförändringar, fibrotisering av inre organ, förtjockad och förhårdnad hud och förekomst av sjukdomsspecifika autoantikroppar. Kärlengagemanget drabbar främst små och medelstora kärl och orsakar både intermittent vasospasm och bestående lumenförträngning vilket ger symptom som Raynauds fenomen och svårläkta perifera sår. Fibrosen kan liknas vid en okontrollerad ärrbildning där signalen för läkning saknas. [1]

Incidensen varierar mellan olika länder och varierar mellan 4/1000000 i England och på Island jämfört med 20/1000000 i USA och Australien. Både i Europa och USA debuterar sjukdomen oftast mellan 40 och 50 år och är fyra gånger vanligare hos kvinnor än män [1].

Sjukdomen indelas i en begränsad och en diffus form. Vid den diffusa formen är huden tjockare än normalt i ansikte, på extremiteter och bål. Huden vid den begränsade formen är förtjockad i ansiktet och på extremiteterna distalt om armbågs- och knäleder. Organmanifestationer orsakade av fibros förekommer vid båda sjukdomsformerna men är vanligare vid den diffusa formen. Organmanifestationer som beror på nedsatt cirkulation är lika vanligt vid båda formerna [1].

Muskuloskeletal problem i form av artralgi, artrit, ledkontrakturer och smärta från muskelfästen är återkommande symptom hos personer med SSc. Detta tycks vara mer vanligt hos personer med den diffusa sjukdomsformen och kan vara ett tecken på en mer allvarlig sjukdom samt ökad inflammatorisk aktivitet [2]. Den muskulära funktionen kan också påverkas vid systemisk skleros och detta är mer vanligt förekommande hos patienter med den diffusa sjukdomsformen. I en studie har det rapporterats att upp till 90% av patienterna kan ha muskelpåverkan på grund av sjukdomen [3].

Den muskulära påverkan ter sig kliniskt samt vid muskelbiopsi som liknande den som ses hos patienter med polymyosit och dermatomyosit, två andra mycket ovanliga autoimmuna inflammatoriska sjukdomar, där framförallt den muskulära uthålligheten blir nedsatt [4].

Tidigare forskning har visat att fatigue / generell trötthet är ett mycket vanligt problem och är ett av tre mest besvärande symptomen som framkommit i en intervjustudie med en patientgrupp bestående av 107 deltagare. För samma patientgrupp fanns också ett samband mellan fatigue och självrapporterad nedsatt fysisk funktion [5].

Vid en systematisk litteraturstudie i syfte att undersöka upplevd hälsorelaterad livskvalitet hos patienter med SSc, konstaterades att både den mentala och fysiska hälsan skattas klart lägre hos patientgruppen jämfört med övriga populationen mätt med SF-36 [6].

Sjukdomsprognos och förlopp varierar beroende på sjukdomsform och kön, tioårsöverlevnaden ligger mellan 40-90 % . Pulmonell arteriell hypertension, PAH är den vanligaste orsaken till ökad mortalitet hos personer med SSc. Interstitiell lungsjukdom som lungfibros och alveolit, förekommer hos 90 % av alla med SSc medan PAH förekommer hos ca en tredjedel av patienterna [7]. PAH är ett mycket allvarligt tillstånd som obehandlat leder till högerkammarsvikt och död inom ett år för 50 % av patienterna.

Det finns i nuläget inte en utvald effektiv farmakologisk behandling av sjukdomen utan i behandlingen är i första hand symptomatisk. Mot den försämrade blodcirkulationen används oftast behandling med kalciumflödeshämmare samt angiotensinhämmare som minskar kärlsammandragning [8]. D-pencillamin används för att behandla hudfibrotisering. För att dämpa den ökade aktiviteten i immunsystemet och för att minska den inflammatoriska aktiviteten i lungorna används olika immunhämmande mediciner specifikt riktade mot olika delar i immunförsvaret [9].

Målsättning

- Minska smärta
- Minska trötthet
- Förbättra/bibehålla optimal fysisk funktion
- Förbättra/bibehålla hälsorelaterad livskvalité
- Klara dagliga aktiviteter inom personlig vård, boende och fritid
- Öka kunskapen om sjukdomen och egenvård
- Förebygga ohälsa och skapa goda hälsovanor

Intervention

1. Smärtlindring

Det finns ett par studier där man testat TENS vid knäledskontraktur vid ssc och en där man behandlat smärta från sår vid ssc [10].

2. Träning

Det finns idag begränsad forskning med syfte att utvärdera effekten av sjukgymnastisk intervention för patienter med Ssc då sjukdomen är så pass ovanlig. I två publicerade studier har man utvärderat effekten av konditionsträning på medelintensiv nivå under 8 veckor och styrketräning på medelintensiv nivå under 12 veckor hos kvinnor med Ssc utan lungpåverkan. Författarna till artiklarna fann att ingen av träningsformerna ledde till någon ökad sjukdomsaktivitet, deltagarna förbättrade sin syreupptagningsförmåga och muskelfunktion efter den genomförda träningen [11, 12].

En randomiserad kontrollerad studie utvärderade effekten av ett 9 veckor långt rehabiliteringsprogram innehållande manuella behandlingstekniker som massage och ledmobilisering (händer och ansikte) samt bassängträning alternativt landträning med övningar för ökad ledrörlighet, muskelstyrka samt kroppskännedom. Bland deltagarna fanns också patienter med lungpåverkan. Efter genomgången rehabiliteringsprogram sågs förbättrad livskvalitet och förbättrad aktivitetsförmåga mätt med frågeformulären SF-36 samt HAQ hos studiedeltagarna. Författarna till studien konstaterade också en signifikant förbättring vid utvärdering av handfunktion med HAMIS (Hand Mobility in scleroderma) samt gapförmåga mätt i cm [13]. I ytterligare en publicerad studie studerades effekten av ett individualiserat rehabiliteringsprogram för patienter med SSc med eller utan lungfibros. Interventionen som pågick under två veckor bestod av andningsövningar, gång på gåband alternativt promenad, handträning samt ett hemträningsprogram. Vid jämförelse efter fyra månader med en randomiserad kontrollgrupp uppmättes en förbättring hos interventionsgruppen gällande skattad livskvalitet med SF-36 och handfunktion utvärderad med HAMIS [14].

Mätmetod/Utvärderingsinstrument

Sektionen för reumatologi inom Legitimerade Sjukgymnasters Riksförbund har utarbetat en sammanställning av lämpliga mätmetoder att använda vid reumatisk sjukdom, den s.k. REFORM-Pärmen. Testerna nedan som ingår i REFORM-pärmen är markerade med *.

1. Borg symtomskala*

Reliabelt och innehållsvalitt självskattningsinstrument. Ej sjukdomsspecifikt.

2. Visuell Analog Skala (VAS) [15]

Är en 10 cm lång symtomskala där ena ändan motsvarar ingen alls och den andra, värsta tänkbara upplevda symptom.

3. Index of muscle function (IMF)*

Test-retest stabilt, intra- och interbedömarreliabelt samt innehålls-, begrepps- och samtidig valitt funktionstest. Specifikt för personer med RA och personer med artros i höft och knä.

4. Functional Index-2 (FI-2) [16]

Innehållsvalitt, test-retest stabilt, inter- och intrabedömarreliabelt test av muskulär uthållighet. Specifikt för patienter med myosit.

5. Timed Stands Test (TST)*

Test-retest stabilt, valitt generell muskelfunktionstest i nedre extremiteter.

6. Funktionskattning skuldra-arm *

Intra- och interbedömarreliabelt och samtidig valitt funktionstest. Specifikt för personer med RA och övre extremitetsbesvär.

7. Åstrands ergometri cykeltest *

Ej sjukdomsspecifikt. Är ett reliabelt och valitt funktionstest för friska personer.

8. Minors submaximala gångtest*

Ej sjukdomsspecifikt test som mäter syreupptagningsförmåga. Testet är reliabelt och valitt för personer med reumatisk sjukdom.

9. 6 minuters gångtest (6MWT) [17, 18]

Ej sjukdomsspecifikt test. Bör användas med pannelsensor och där utfallsmåttet hellre bör vara syresättningen än gångsträcken [18].

10. Ratings of Perceived Exertion (RPE) [19]

Reliabelt och innehållsvalitt självskattningsinstrument för ansträngning. Ej sjukdomsspecifikt.

11. Gapförmåga

Mäts med linjal eller skjutmått. Ej sjukdomsspecifikt.

| Mätmetod | Syfte | Kroppsfunkt | Aktivitet/delaktighet | Omgivn/miljö |
|-------------------------------|------------------------|-------------|-----------------------|--------------|
| Borg CR10 | Mäter symtom | X | X | |
| VAS | Mäter symtom | X | X | |
| IMF | Mäter funktion | X | | |
| FI-2 | Mäter uthållighet | X | | |
| TST | Mäter funktion | X | | |
| Funktionskattning skuldra arm | Mäter funktion | X | | |
| Åstrand | Mäter syreupptagning | X | | |
| Minor's | Mäter syreupptagning | X | | |
| 6MWT | Mäter fysisk kapacitet | X | | |
| RPE | Mäter ansträngning | X | | |
| Gapförmåga | Mäter funktion | X | | |

Restriktioner

Innan fysisk aktivitet och träning av patienter med PAH, lungfibros och påverkan på hjärta, lungor och njurar, samråd med ansvarig läkare.

Uppföljning/vårdkedja

- 1. Slutenvård:** Remittering för fortsatt poliklinisk behandling på Fysioterapikliniken eller till fysioterapeut inom primärvård sker vid behov. Självständig träning uppmanas.
- 2. Dagvård:** Möjlighet att fortsätta med träning på land och / eller i bassäng under en begränsad period finns. Efter denna period kan patienten fortsätta inom primärvård eller med självständig träning.
- 3. Poliklinik:** Perioder av behandling / träning. Behandlingsperioderna utformas efter individuell bedömning. Patient kan fortsätta inom primärvård eller med självständig träning efter utskrivning. Uppföljningar av egen träning, TENS ordinationer samt enskilda bedömningar sker efter behov.
- 4. Vårdkedja:** Samarbete med Reagera klinikerna i södra Stockholm. I samband med avslutad behandlingsperiod kan patienterna hänvisas till fortsatt träning inom Reagera klinikerna. Pat får med sig en Loggbok med sina senaste mätningar samt målen för den fortsatta träningen har definierats. Pat själv tar kontakten med ansvarig sjukgymnast på den Reagera kliniken som är aktuell. Inom norra upptagningsområdet finns samarbete med dels privat praktiserande samt primärvårdsanslutna sjukgymnaster som har erfarenhet av reumatologi. Patienterna kan slussas vidare till dessa mottagningar för fortsatt träning och behandling.

Referenser

1. Klareskog L, Saxne T, Enman Y. *Reumatologi*. 2., [rev.] uppl. ed. Stockholm: Studentlitteratur; 2011.
2. Avouac J, Walker U, Tyndall A, et al. Characteristics of joint involvement and relationships with systemic inflammation in systemic sclerosis: results from the EULAR Scleroderma Trial and Research Group (EUSTAR) database. *J Rheumatol* 2010;37(7):1488-501.
3. Ranque B, Authier FJ, Berezne A, Guillevin L, Mouthon L. Systemic sclerosis-associated myopathy. *Ann N Y Acad Sci* 2007;1108:268-82.
4. Alexanderson H. Exercise effects in patients with adult idiopathic inflammatory myopathies. *Curr Opin Rheumatol* 2009;21(2):158-63.
5. Sandusky SB, McGuire L, Smith MT, Wigley FM, Haythornthwaite JA. Fatigue: an overlooked determinant of physical function in scleroderma. *Rheumatology (Oxford)* 2009;48(2):165-9.
6. Hudson M, Thombs BD, Steele R, Panopalis P, Newton E, Baron M. Health-related quality of life in systemic sclerosis: a systematic review. *Arthritis Rheum* 2009;61(8):1112-20.
7. Proudman SM, Stevens WM, Sahhar J, Celermajer D. Pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis: the need for early detection and treatment. *Intern Med J* 2007;37(7):485-94.
8. Bournia VK, Vlachoyiannopoulos PG, Selmi C, Moutsopoulos HM, Gershwin ME. Recent advances in the treatment of systemic sclerosis. *Clin Rev Allergy Immunol* 2009;36(2-3):176-200.
9. Hinchcliff M, Varga J. Systemic sclerosis/scleroderma: a treatable multisystem disease. *Am Fam Physician* 2008;78(8):961-8.
10. Hunnicutt SE, Grady J, McNearney TA. Complementary and alternative medicine use was associated with higher perceived physical and mental functioning in early systemic sclerosis. *Explore (NY)* 2008;4(4):259-63.
11. Oliveira NC, dos Santos Sabbag LM, de Sa Pinto AL, Borges CL, Lima FR. Aerobic exercise is safe and effective in systemic sclerosis. *Int J Sports Med* 2009;30(10):728-32.
12. Pinto AL, Oliveira NC, Gualano B, et al. Efficacy and safety of concurrent training in systemic sclerosis. *J Strength Cond Res* 2011;25(5):1423-8.
13. Maddali Bonghi S, Del Rosso A, Galluccio F, et al. Efficacy of a tailored rehabilitation program for systemic sclerosis. *Clin Exp Rheumatol* 2009;27(3 Suppl 54):44-50.
14. Antonioli CM, Bua G, Frige A, et al. An individualized rehabilitation program in patients with systemic sclerosis may improve quality of life and hand mobility. *Clin Rheumatol* 2009;28(2):159-65.
15. Huskisson EC. Measurement of pain. *J Rheumatol* 1982;9(5):768-9.
16. Alexanderson H, Broman L, Tollback A, Josefson A, Lundberg IE, Stenstrom CH. Functional index-2: Validity and reliability of a disease-specific measure of impairment in patients with polymyositis and dermatomyositis. *Arthritis Rheum* 2006;55(1):114-22.
17. ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. *Am J Respir Crit Care Med* 2002;166(1):111-7.

18. Holland AE, Goh NS. The six-minute walk test in scleroderma: what should we measure and how should we measure it? *Respirology* 2012;17(4):588-9.

19. Borg G. Perceived exertion as an indicator of somatic stress. *Scand J Rehabil Med* 1970;2(2):92-8.