

Universitetssjukhuset i Örebro
Avdelningen för sjukgymnastik
2007-10-16 / I Almin, K Dahlin, Y Franzén, H Nilsson, C Olsson
2009-08-14 / L Östblom, anpassat och reviderat till Akademiska sjukhuset Uppsala
Kontaktperson: L Östblom

Behandlingsriktlinjer för patienter med poly-och dermatomyosit.

Dessa behandlingsriktlinjer är anpassade och reviderade av sjukgymnaster vid sjukgymnastikavdelningen, Akademiska sjukhuset.

Kliniska omständigheter

Patienterna kommer från C-län, med remiss från reumatologklinikens läkare eller från Akademiska sjukhusets region med specialistvårdsremiss.

Behandlingsmål

Huvudmål:

Hantera sjukdomens konsekvenser utifrån patientens egna livsmål.

Delmål:

Öka kunskap om sjukdom och fysisk aktivitet i syfte att minska rörelserädsla.

Minska smärta.

Bibehålla/öka funktion.

Litteratursökning

Den första sökningen gjordes av sjukgymnasterna vid reumatologkliniken på universitetssjukhuset i Örebro.

Sökningen genomfördes 061006 och 061010 i följande databaser: Medline, Amed, Cinahl, PEDro, Pre-Medline och Cochrane Library. Den kompletterades med en manuell sökning genom att läsa referenslistor till artiklarna som hittades.

Ny sökning genomfördes 090515 av sjukgymnasterna vid reumatologkliniken på Akademiska sjukhuset. Samma sökord och databaser användes som vid ovanstående sökning. Ny sökperiod: 2006-2009. Fem relevanta artiklar hittades.

Sökord: Myositis, dermatomyositis, polymyositis, exercise, physical therapy, rehabilitation, physical endurance, muscle strength, quality of life, activities of daily living samt närliggande begrepp.

De studier som granskades delades in i stabil- respektive aktiv sjukdomsfas. Till stabil sjukdomsfas indelades de med stabil sjukdomsbild de senaste tre månaderna före studiestart avseende inflammationer eller kliniska symptom och där ökning av medicinering inte gjorts under studieperioden. Övriga studier indelades i kategorin aktiv sjukdomsfas.

Bakgrund

Myosit är en kronisk reumatisk inflammatorisk muskelsjukdom. Den är mycket ovanlig, incidensen är 2-7 per miljon invånare över 16 år. Sjukdomen delas in i tre undergrupper; poly-, dermato- och inklusionskroppsmysit, beroende på skillnader i kliniska symptom och muskelhistopatologi. Poly- och dermatomyosit kännetecknas av inflammation i skelettmuskulaturen, proximal och symmetrisk muskelsvaghet samt reducerad muskeluthållighet. De flesta patienter svarar bra på hög dos kortison

och immundämpande mediciner, men ofta inte fullt ut och de utvecklar en kronisk muskelsvaghet. Hosta och andfåddhet är andra symptom som orsakas av svaghet i andningsmusklerna eller av lungfibros (1). Inklusionskroppsmysositis skiljer sig på många punkter från de förstnämnda diagnoserna. Prognosen är sämre och sjukdomen drabbar även distal muskulatur.

En studie har visat att patienter med myositis har signifikant lägre muskelstyrka (57%) och konditionsvärde (53%) jämfört med en kontrollgrupp med friska människor (2).

Historiskt sett har man varit mycket restriktiv med träning vid många av de reumatiska inflammatoriska sjukdomarna då man hade uppfattningen att inflammationsnivån i muskulaturen kunde förvärras av träning. Under 80-talet minskade denna rädsla för träning successivt för flera av de reumatiska sjukdomarna, men det dröjde ända fram till 1993 innan man vågade låta patienter med myositis träna. En bidragande orsak var en studie på friska maratonlöpare som hade påvisat förhöjda CK-värden (kreatinfosfokinasvärden, ett enzym i blodet som ofta är förhöjt hos myositispatienter) och skador på muskelfibrerna efter ett maratonlopp (3). 1993 kom de två första studierna som visade att träning av patienter med myositis inte orsakade ökade inflammationer i musklerna (4, 5). Trots att dessa två studier var mycket små, sammanlagt endast 6 patienter, och utan kontrollgrupp medförde de att man i kliniken successivt började våga utsätta denna patientgrupp för träning.

Resultat

Stabil sjukdomsfas:

I en studie (6) tränade man 3 ggr/vecka under 7 veckor. Upplägget av träningen var lätt uppvärmning på cykel eller löpband på en belastning av 50 % av beräknad max. Puls under 10 min, därefter styrketräning i 45 min av 5 muskelgrupper, (deltoideus, quadriceps, latissimus dorsi/biceps, gastrocnemius och bål-muskulatur). Under första veckan tränade alla patienter på en belastning av 50 % av 10 VRM (voluntary repetition maximum) med 3x15 upprepningar och 90 sek vila mellan. Under följande två veckor ökades motståndet gradvis till 100 % av 10 VRM och man tränade 3x10 upprepningar. Varje träningspass avslutades med 5 minuters stretching. I en annan studie (7) hade man ett multidisciplinärt omhändertagande som bl.a. bestod av intensiv träning under 3 veckor med grupp-gympa, bassängträning, stretching och promenader utan mer beskrivning. I två studier (8, 9) tränade man i 60 min 1-3 ggr/vecka under 6 veckor respektive 6 månader, träningen bestod av cykling, step aerobics och stretching. Träningen på cykel stegrades individuellt under passet. Efter uppvärmningsfas på 3-5 min ökades motståndet tills man uppnått 60% av maxpuls. I en studie (10) tränade man i 30 min 5 ggr/vecka under 12 veckor, träningen bestod av 15 min promenad och 15 min styrketräning för armar, nacke och bål samt töjningsövningar. De patienter som hade en lätt till måttligt nedsatt muskelfunktion enligt Functional Index (FI) fick träna med lättare vikter (0,25-2 kg), de med starkt nedsatt muskelfunktion enligt FI fick träna med kroppen alt. Extremitetens tyngd som motstånd och även avlastade armrörelser i dragslynga.

Aktiv sjukdomsfas:

I en studie (11) hade deltagarna hemträning i 30 min 5 ggr/vecka, men inte mer än 3 dagar i rad, under 12 veckor. Träningen bestod av 15 min promenad och 15 min styrketräning för armar, ben och bål samt töjningsövningar. Belastning i patienternas träningsupplägg bestämdes utifrån FI-värden i den tidigare studien (10). I en annan studie (12) tränade man inlaggande på sjukhus i 40-60 min 5 ggr/vecka under 3 veckor, träningen bestod av assisterade rörelser, isoton muskelträning för flertalet muskelgrupper och stretching. Dagarna inleddes med yttlig värme/massage och avslutades med varmt, avslappnande carbon-dioxidbad. I studien av Escalante et al (5) var patienterna inlagda på sjukhus och fick delta i träningsperioder innehållande 14 dagars rörelseträning alternativt 14 dagars anpassad belastande träning med motstånd utifrån varje persons funktionsnivå, båda uppläggen innehöll också funktionell träning. De deltog i 1-6 träningsperioder, beroende på olika vårdtid.

Effekt på inflammation vid träning

Samtliga granskade studier gav ett entydigt svar; träningen medförde inte ökad inflammationsnivå i musklerna vid poly- eller dermatomyositis. Detta gällde både i stabil och aktiv sjukdomsfas (5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12). Evidens finns för att patienter kan vara fysiskt aktiva utan att sjukdomen progredierar och att träningen har positiva effekter på skelett, muskulatur och brosk. Fysisk aktivitet kan också bidra till att minska både lokal-och systemisk inflammation (13).

Effekt på styrka, muskelfunktion och kondition

Stabil sjukdomsfas:

Studierna visade signifikant förbättrad muskelstyrka (6, 8, 9), muskelfunktion (6, 7, 10), gångsträcka (10) och kondition (8, 9). En ökning av muskelfibrernas yta och en minskning av muskeltröttheten kan också ses (14).

Aktiv sjukdomsfas:

Träningen gav positiva resultat; muskelstyrkan förbättrades signifikant i några muskelgrupper (15), för övrigt erhöles styrkeförbättring men inte signifikant (5, 12). Muskelfunktionen mättes i en studie (11) och förbättrades signifikant. Konditionen testades inte i aktiv sjukdomsfas.

Effekt på ADL-förmåga och livskvalitet

Stabil respektive aktiv sjukdomsfas:

Träningens påverkan på ADL och livskvalitet var osäker, då olika studier gav olika resultat (5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12). Det är ändå värt att notera att i båda sjukdomsfaserna resulterade enstaka studier i signifikant förbättrad ADL (8, 9, 12) och livskvalitet (10, 11).

Effekt på smärta och trötthet

Stabil respektive aktiv sjukdomsfas:

Ingen studie påvisade någon signifikant förändring av smärtnivån (7, 12). Trötthetskänslan förbättrades signifikant i en studie (12)

Rekommendationer

Alla artiklar i denna litteratursammanställning hade en låg evidensnivå eftersom antalet försökspersoner var litet. Dessutom hade flera dålig studiedesign för denna typ av effektstudie och kontrollgrupper saknades t.ex. helt i många av studierna. Inga studier som hittills publicerats har visat några negativa effekter av träning. Rekommendationerna är att vi fortsätter att träna denna patientgrupp som vi har gjort i 10 års tid med positiva erfarenheter. Det är av stor vikt att stärka patientens egna möjligheter till ökad fysisk aktivitet och att vi bedriver träning för denna patientgrupp under kontrollerade former med systematiska mätningar i samband med träningsperiod för att upptäcka eventuella risker.

Vid träningsupplägg bör man även tänka på att den försämrade uthålligheten som följer av sjukdomen rent praktiskt kan yttra sig i att det inte går att pressa fram ytterligare ansträngning i musklerna man jobbar med. Väl avvägda vilopausar kan vara en förutsättning för att kunna genomföra träningen. En annan aspekt är vikten av stretch och kontroll av rörligheten i leder kring de svaga musklerna.

Stabil sjukdomsfas: Lämplig träning är muskulär styrke/uthållighetsträning samt konditionsträning. Belastningen ska bestämmas individuellt efter den enskildes förmåga och anpassas vid förändringar i mätresultat. Eftersom sjukdomen påverkar främst proximala muskelgrupper behöver träningen inriktas på att stärka dessa delar (bål, höfter, lår, skuldror, nacke/hals).

Aktiv sjukdomsfas: Även vid aktiv sjukdom rekommenderas träning för muskulär styrka och uthållighet enligt ovan men inte för kondition, eftersom ingen studie har mätt eller tränat kondition i

aktiv sjukdomsfas. Genom uppföljande mätningar av muskelfunktion får man underlag för att anpassa träningsnivån och ha kontroll över att resultatet blir positivt.

För patienter i både stabil och aktiv sjukdomsfas med lätt till måttligt nedsatt muskelfunktion kan övningarna genomföras med lättare vikter (0,25-2 kg) medan de med starkt nedsatt muskelfunktion tränar med kroppen som tyngd eller i avlastade rörelser.

Omhändertagande av patienter med myosit på sjukgymnastikavdelningen, Akademiska sjukhuset.

Samtliga patienter kommer med remiss från slutenvården. Patienterna bedöms individuellt utifrån aktuella problem och sjukdomsaktivitet. Sjukgymnasten bedömer muskelfunktion, förflyttning- och gångförmåga. Stor hänsyn tas till sjukdomsduration och patientens sjukdomsinsikt. Beaktande tas även till patientens psykiska status och trötthet.

Utvärdering vid myosit

Mätningar av muskelfunktion med Functional Index-2 (15) och greppstyrka med Grippit (16) ger grundläggande information och bör göras i samband med träningsperiod som underlag för rätt träningsnivå eller för att upptäcka eventuell försämring. Functional Index-2 och Myositis Activities Profile (17) för mätning av ADL-förmåga är sjukdomsspecifika mätinstrument. Fortfarande förekommer även en äldre version av myositstatus, (18), även detta är sjukdomsspecifikt. Det finns flera utvärderingsinstrument för funktion som vi inte använder i Sverige (19, 20).

För en samlad bedömning kan behövas komplettering med andra icke sjukdomsspecifika mätinstrument. Man får då använda sjukgymnastiska mätinstrument som är validerade för andra diagnoser.

Referenslista

1. Lundberg IE. Myosit. I: Klareskog L, Saxne T, Enman Y, red. Reumatologi. Lund: Studentlitteratur; 2005;163-173.
2. Wiesinger GF, Quittan M, Nuhr M, Volc-Platzer B, Ebenbichler G, Zehetgruber M, Graninger W. Aerobic capacity in adult dermatomyositis/polymyositis patients and healthy controls. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation* 2000;81:1-5
3. Warhol MJ, Siegel AJ, Evans WJ, Silverman LM. Skeletal muscle injury and repair in marathon runners after competition. *American Journal of Pathology* 1985;118:331-339
4. Hicks JE, Miller F, Plotz P, Hua Chen T, Gerber L. Isometric exercise increases strength and does not produce sustained creatinine phosphokinase increases in a patient with polymyositis. *Journal of Rheumatology* 1993;20:1399-1401
5. Escalante A, Miller L, Beardmore TD. Resistive exercise in the rehabilitation of polymyositis/dermatomyositis. *Journal of Rheumatology* 1993;20:1340-1344
6. Alexanderson H, Dastmalchi M, Esbjörnsson-Liljedahl M, Opava CH, Lundberg IE. Benefits of Intensive Resistance Training in Patients With Chronic Polymyositis or Dermatomyositis. *Arthritis & Rheumatism (Arthritis Care & Research)* 2007;57:768-777
7. Heikkilä S, Viitanen JV, Kautianen H, Rajamäki T, Mäntyvuo P, Harju T. Rehabilitation in myositis. *Physiotherapy* 2001;87:301-309
8. Wiesinger GF, Quittan M, Aringer M, Seeber A, Volc-Platzer B, Smolen J, Graninger W. Improvement of physical fitness and muscle strength in polymyositis/dermatomyositis patients by a training programme. *British Journal of Rheumatology* 1998;37:196-200
9. Wiesinger GF, Quittan M, Graninger M, Seeber A, Ebenbichler G, Sturm B, Kerschman K, Smolen J, Graninger W. Benefit of 6 months long-term physical training in polymyositis/dermatomyositis patients. *British Journal of Rheumatology* 1998;37:1338-1342

10. Alexandersson H, Stenström CH, Lundberg I. The safety of a exercise programme in patients with polymyositis and dermatomyositis: a pilot study. *British Society for Rheumatology* 1999;38:608-611
11. Alexandersson H, Stenström C H, Jenner G, Lundberg I. The safety of a resistive home exercise program in patients with onset active polymyositis or dermatomyositis. *Scandinavian Journal of Rheumatology* 2000;29:295-301
12. Varjú C, Pethö E, Kutas R. The effect of physical exercise following acute disease exacerbation in patients with dermato/polymyositis. *Clinical Rehabilitation* 2003;17:83-87
13. Lundeberg IE, Nader G. Molecular effects of exercise in patients with inflammatoty rheumatic disease. *Nature clinical practice Rheumatology* 2008, vol 4 no11
14. Dastmalchi M, Alexandersson H, Loell I, Stålberg M, Borg K, Lundeberg IE, Esbjörnsson M. Effekt of Physical Training on the Proportion of Slow-Twitch Type I Muscle Fibers, a Novel Nonimmune-Mediated Mechanism for Muscle Impairment in Polymyositis or Dermatomyositis. *Arthritis & Rheumatism (Arthritis Care & Research)* 2007;57:1303-1310
15. Alexandersson H, Broman L, Tollbäck A, Josefsson A, Lundberg I, Stenström C. Functional Index-2: Validity och reliability of a disease-specific measure of impairment in patients with polymyositis and dermatomyositis. *Arthritis and Rheumatism* 2006;55(1):114-22
16. Nordenskiöld U, Grimby G. Grip force in patients with rheumatoid arthritis and fibromyalgia and in healthy subjects. A study with the Grippit instrument. *Scandinavian Journal of Rheumatology* 1993;22:14-19.
17. Alexanderson H, Lundberg IE, Stenström CH. Development of the myositis activities profile – validity and reliability of a selfadministrated questionnaire to assess activity limitations in patients with polymyositis/dermatomyositis. *Journal of Rheumatology* 2002;29: 2386-92
18. Josefson A, Romanus E, Carlsson J. A functional index in myositis. *The Journal of Rheumatology* 1996;23:1380-84
19. Sultan SM, Allen E, Oddis CV, Kiely P, Cooper RG, Lundeberg IE, Vencovsky J, Isenberg DA. Reliability and Validity of the Myositis Disease Activity Assessment Tool. *Arthritis & Reumatism* 2008;58:3593-3599.
20. Agrawal S, Kiely PDW. Two simple, reliable and valid tests of proximal muscle funktion, and their application to the mangement of idiopathic inflammatory myositis. *Rheumatology* 2006;45:874-879.