

Akademiska sjukhuset
Fysioterapiavdelningen
2008-03-20/L. Östblom
Kontaktperson: L. Östblom
2016-05-31 Revidering: L. Östblom, A. Hillered Hultman

Behandlingsriktlinjer för patienter med systemisk skleros

Dessa behandlingsriktlinjer är framtagna av sjukgymnaster vid fysioterapiavdelningen, reumatologkliniken, Akademiska sjukhuset.

Kliniska omständigheter

Patienter med diagnosen systemisk skleros (Ssc) kommer från C-län med remiss från reumatologklinikens läkare eller från vår region med specialistvårdsremiss.

Behandlingsmål

Ge patienten ökad kunskap om fysisk aktivitet och träning vid reumatisk sjukdom. Utifrån patientens aktivitetsmål, stärka sina egna möjligheter genom fysisk aktivitet och träning.

Litteratursökning

1997 – 2007: Litteratursökningen har skett via Medline, Pubmed och Amed samt kursmaterial. Sökningen är begränsad till de senaste 10 årens publikationer. Sökord: systemic sclerosis, scleroderma, physiotherapy, physical therapy, exercise, contractures, TENS, ulcer. I första hand söktes randomiserade kontrollerade studier, i andra hand ickerandomiserade interventionsstudier, beskrivande studier samt bakgrundslitteratur. 2008 – 2015: Litteratursökning har skett via Medline, Pubmed och Amed samt kursmaterial. Sökord: som ovan samt lagt till pulmonell arteriell hypertension (PAH) med hjälp av Medicinska biblioteket på Akademiska sjukhuset.

Bakgrund

Systemisk skleros (Ssc) är en av de ovanligaste reumatiska sjukdomarna. Incidens i Europa är 0,4 – 0,7 per 100.000 invånare och år och minskar för kvinnor över 55 år. Den är 3 – 6 gånger vanligare hos kvinnor än män (Klareskog 2005). Det är en autoimmun systemsjukdom som utgår från bindväven med en varierande inre organpåverkan. Hudcellerna producerar för mycket kollagen och huden blir oelastisk. Orsaken är okänd (Engström Laurent 2002). Personer som har exponerats kraftigt för kisel, har i mycket högre utsträckning utvecklat Ssc, exempelvis gruvarbetare i England. Sjukdomen startar oftast med en ödem fas med svullna händer ”puffy hands” och därefter blir huden förtjockad och stel. Senare blir huden tunn och adherent mot underlaget. Patienten kan få både fingerkontrakturer och svårålkta sår på fingertopparna (Franck-Larsson 2004).

Det finns två olika typer av Ssc, begränsad Ssc eller diffus Ssc. Vid begränsad Ssc omfattas endast distala delar av extremiteter och ansikte av hudengagemanget, gränsen går vid armveck, knäveck och hals. Diffus Ssc har ett större engagemang och inkluderar förutom ovan nämnda delar också bålen och de proximala delarna av extremiteterna (Franck-Larsson 2004). Inre organmanifestationer som är orsakade av fibros är vanligare vid diffus form, medan organmanifestationer som beror på försämrad cirkulation är lika vanliga vid båda formerna av Ssc. Mjukdelsförkalkning (subkutan kalcinos) kan förekomma i båda formerna. Patienterna kan också drabbas av symtom från flera inre organ som matstrupe, magsäck, tarmar, njurar och lungor men hjärnan drabbas aldrig. Raynauds fenomen drabbar ca 90% av

patienterna och orsakas av vasospasm. Det kan förekomma i fingrar, tår, öron, näsa och tunga (Klareskog 2005).

Interstitiell lung disease (ILD) och pulmonell arteriell hypertension (PAH) är komplikationer som drabbar en del patienter. Interstitiell lung disease sitter i stödjevävnaden och ger alveolit och fibros. I början av sjukdomen finns det inga symtom alls. Vartefter sjukdomen fortskrider så uppvisar patienterna torrhosta, andnöd i aktivitet och sedan andnöd i vila. Pulmonell arteriell hypertension är en blodkärlssjukdom som obehandlad leder till högerkammarsvikt och i de flesta fall död (Klareskog 2005, Hesselstrand 2003). Symtom vid PAH är likartade som vid ILD men även andnöd vid ansträngning, yrsel och svimning förekommer (Hesselstrand 2003). Systemisk skleros tillsammans med mixed connective tissue disease (MCTD) är en underdiagnostiserad patientgrupp när det gäller PAH. Det är 13.3 % av patienterna som har PAH utan att veta om det (Wigley 2005).

De flesta patienterna får även kontrakturer. Med kontrakturer avses ett tillstånd där full rörlighet inte kan uppnås vid passiv eller aktiv rörelse till följd av att bindväv i t.ex. ledkapsel, ligament, muskulatur, sena eller hud/underhud har begränsad längd (Harms-Ringdahl 2001). Tendensen att utveckla kontrakturer är speciellt uttalad vid reumatoid artrit, Ssc och dermatomyosit (Clinical Care 2001).

Huden i ansiktet påverkas hos många med begränsad Ssc, vilket ofta leder till nedsatt gapöppning sk karpmun. Detta kan medföra problem vid tandläkarbesök och vid tandborstning. Patienterna kan även få problem att äta och detta kan i sin tur ge upphov till sociala problem (Pizzo 2003).

Resultat och rekommendationer

Fysisk aktivitet- och träning

Alla vuxna från 18 år och uppåt, bör av allmänna hälsoskäl rekommenderas att vara fysiskt aktiva i sin vardag 150 min per vecka. (YFA, svenskaläkaresällskapet 2011)

För sjukgymnasten är det viktigt att veta om patienterna har PAH. Eftersom PAH är underdiagnostiserad vid Ssc är det också viktigt att ha en nära kontakt med patientens läkare för att utesluta PAH innan patienten börjar med konditionsträning (Klareskog 2005, Hesselstrand 2003, Wigley 2005).

Alexanderson har gjort en pilotstudie på 4 patienter med Ssc (begränsad eller diffus form) och med 50-100% forcerad vital kapacitet (FVC).

Under en 8-veckors intensivträningsperiod förbättrade 3 patienter signifikant sin uthållighet och 2 patienter förbättrade signifikant sin kondition. Alla andra variabler var oförändrade undantaget att man kunde se en trend för minskad fatigue. (Alexanderson 2014)

Tidigare har man trott att patienter med PAH inte kan vara fysiskt aktiva och träna. Idag kan man behandla PAH med bättre läkemedel och då går det också att träna patienterna mera, oavsett etiologi och övriga sjukdomar. I en review artikel, angående lungrehabilitering och träning av patienter med PAH visar flera studier, dock med få deltagare, att det fungerar att träna. Livskvalitet, fatigue och depression förbättrades av träning. (Sahni 2015).

Grunig visar i en prospektiv studie att 21 patienter med PAH, som var mycket väl medicinerade och hade bindvävssjukdom (9 patienter med Ssc, 7 patienter med Systemisk Lupus Erythematosus (SLE), 2 patienter med MCTD, 3 patienter med Sjögrens syndrom och ett bortfall) förbättrades under en 15 veckors träningsperiod.

Patienterna tränade 3 veckor under övervakning inne på sjukhuset och 12 veckor hemma. Patienterna förbättrade 6-minuters gångtest, livskvalitet, vilopuls, saturation och den maximala syreupptagningsförmågan. Träning är mycket effektivt för välmedicerade patienter med PAH och bindvävssjukdom (Grunig 2012).

Rörelseträning/stretching

Personer som drabbas av Ssc löper stor risk att utveckla kontrakturer både i extremitetslederna och i ansiktet. Ansiktet blir uttryckslost, näsan blir skarp och gapöppningen minskar (Pizzo 2003). Brännskador påverkar också huden och ger ärrvävnad som påminner om Ssc. För patienter med brännskador går det att förebygga ärrkontrakturer. Det är inte känt om det finns en optimal behandlingsfrekvens eller duration, därför sker en kontinuerlig utvärdering med goniometer. Om passiv ledrörlighet bibehålls är behandlingsdosen lagom. Rörelseuttag bör ske multiartikulärt, eftersom rörelseuttag i en led även påverkar huden i intilliggande leder (Rikard 1994).

Behandlingen vid bindvävskontrakturer måste alltid individualiseras efter patientens behov. Principer vid behandling är att åstadkomma en långvarig töjning av kontrakturen. Patienterna skall alltid ha värmebehandling innan töjningen startar, då töjbarheten i vävnaden ökar vid temperaturer mellan 39 och 45 grader. Kontrakturbehandling bör alltid ske med långvarig passiv progressiv töjning med liten kraft. Varje töjningstillfälle bör vara minst 20-30 minuter. För att minimera belastningen på leden skall töjningen ske med hjälp av lite traktion i extremitetens längdaxel. Aktiv rörelseträning spelar en viktig roll som kontrakturprofylax och behandling av kontrakturer och adheranser (Harms-Ringdal 2001).

Pizzo visade i sin studie av Ssc patienter att det gick att öka volymen i munhålan och att öka gapöppningen med stretching och manuell töjning i munvinklarna. Compliance var god och alla fullföljde studien. Alla ökade sin gapöppning i medelvärde 10,7 mm. Ingen skillnad mellan patienter som hade egna tänder och de med löständer. Alla patienterna uppgav att det hade blivit lättare att äta, prata och att sköta sin munhygien. Patienterna med löständer tyckte att det hade blivit lättare att ta ut och sätta in sin tandprotes (Pizzo 2003 icke randomiserad interventionsstudie).

Bassängträning

Det finns inga studier gjorda på bassängträning vid Ssc. Kliniska erfarenheter visar att varmvattenträning i bassäng i syfte att öka rörligheten är bra för patienter med Ssc.

TENS

Idag används TENS vid olika sorters smärta och värk (Näslund 1999).

Kaada (1987) undersökte effekt av TENS behandling för patienter med Raynauds fenomen och Ssc. Artikeln beskriver 6 patientfall som får behandling med TENS under lång tid med kvarstående effekter vad gäller ökad cirkulation (Kaada 1987).

Värme

Avsaknad av studier som håller tillräckligt hög kvalitet gör att det i dagsläget varken går att rekommendera eller förkasta behandling med värme eller ultraljud för patienter med Ssc. På Akademiska sjukhuset rekommenderar vi värme som egenvård.

Öka kunskap

Patientundervisning kan hjälpa patienter med Ssc att klara av att leva med sjukdomens konsekvenser. Det är också viktigt att träffa andra med samma diagnos (Samuelsson, Almén 2000).

Omhändertagande av patienter med systemisk skleros, Akademiska sjukhuset

Systemisk skleros är en sjukdom med skiftande symtom. Detta medför att behandlingen bör vara multidisciplinär. På Akademiska sjukhuset (AS) finns idag ett team som arbetar med denna patientgrupp. Teamet består av läkare, arbetsterapeut, sjukgymnast, dietist och sjuksköterska.

Ovan nämnda rekommendationer och referenser stödjer de behandlingsprinciper som patienten erbjuds. Ett individuellt träningsprogram, alternativt hemprogram läggs upp tillsammans med patienten utifrån patientens sjukdomsaktivitet samt fysiska och psykiska kapacitet. Ansvar för träningen överläts i högre grad än tidigare till patienten men sjukgymnasten ger coaching, ibland över längre tid för att ge utvecklingsstöd åt de som behöver.

I särskilda fall, där ingen annan träningsform är möjlig, får patienten under en begränsad period träna i bassäng som sjukvårdande behandling. Hen hänvisas även till bassängträning i Reumatikerförningens regi.

Som smärtlindring och för att öka blodgenomströmningen erbjuds patienterna som har Raynauds fenomen, behandling med TENS.

För att stimulera till fortsatt träning utanför sjukvården skrivs vid behov Fysisk aktivitet på recept-FaR (FYSS 2008).

Öppenvård

Öppenvårdsmottagning finns för klinikens patienter efter remiss från reumatolog på AS.

Teamomhändertagande

Patienter med Ssc, som bor i C-län, ingår också i teamverksamheten. Se behandlingsriktlinjer för patienter med reumatoid artrit.

Utvärdering

Utvärdering sker kontinuerligt eller efter avslutad behandlingsperiod med mätinstrument från REFORM (Bertholds 1999).

6-minuters gångtest med saturationsmätning (Zugck 2000).

Smärtskattning med hjälp av smärtskiss och VAS-skattning (Wewers 1990).

Revidering

Det som framkommit i litteraturen vid den senaste revideringen av behandlingsriktlinjerna 2015, stärker det behandlingsupplägg som patienterna erbjuds på reumatologen vid Akademiska sjukhuset.

Det finns dock fortfarande inga publicerade randomiserade behandlingsstudier för denna patientgrupp. Patienter som har PAH, med bra medicinering, i kombination med Ssc/andra diagnoser kan vara fysiskt aktiva enligt nya forskningsresultat (Sahni 2015)

Referenser

- Alexanderson H, Bergegård J, Björnådal L, Nordin A. Intensive aerobic and muscle endurance exercise in patients with systemic sclerosis: a pilot study. BMC Research Notes 2014;7:86
- Bertholds G, Ekdahl C, Eurenus E, Mannerkorpi K, Olin L, Stenström CH, Strömbeck B, Waldner A. Reumatologisk fysioterapi och riktlinjer för mätmetoder (REFORM). Sektionen för reumatologi, Legitimerade sjukgymnasters riksförbund, 1999.
- Engström Laurent A. Föreläsning 021111 på RA-kursen D-nivå i Stockholm. Bindväv – en aktiv och dynamisk vävnad.
- Franck-Larsson K. Regionmöte i Uppsala 040506. Systemisk skleros
- FYSS 2008. Fysisk aktivitet i sjukdomsprevention och sjukdomsbehandling. Statens folkhälsoinstitut, rapport R 2008:4. Erlanders 2008 (www.fyss.se).
- Grunig E, Maier F, Ehlken N, Fischer N. Exercise training in pulmonary arterial hypertension associated with connective tissue disease. Arthritis Res Ther 2012b;14(3):R148.
- Harms-Ringdal K och Ekholm J. In: Medicinsk rehabilitering: under redaktion av Olle Höök. Kontrakturer – profylax och behandling. Liber fjärde upplagan 2001
- Hesselstrand R. Föreläsningar i Lund 031009. Lungengagemang vid Systemisk skleros.
- Kaada B. Successful Treatment of Esophageal Dysmotility and Raynaud's Phenomenon in Systemic Sclerosis and Achalasia by Transcutaneous Nerve Stimulation. Scand J Gastroenterol. 1987 Nov;22(9):1137-46
- Klareskog L, Saxne T, Enman Y. Reumatologi. Lund: Studentlitteratur; 2005.
- Näslund J, Lund I. Smärta och smärtbehandling. Svensk idrottsmedicin 1999;1:25-27
- Pizzo G, Scardina G.A, Messina P. Effects of a nonsurgical exercise program on the decreased mouth opening in patients with systemic scleroderma. Published online: 9 July 2003
- Rikard RL, Staley MJ. Burn Patient Evaluation and Treatment Planning. In: Burn Care and Rehabilitation Principles and Practice. FA Davis, 1994.
- Robbins L. Clinical Care In the Rheumatic Diseases. Atlanta, Georgia: American College of Rheumatology; 2001.
- Sahni S, Capozzi B, Iftikhar A, Sgouras V. Pulmonary rehabilitation and exercise in pulmonary arterial hypertension: An underutilized intervention. Journal of Exercise Rehabilitation 2015;11(2):74-79
- Samuelson U K, Ahlmén E M. Development and Evaluation of a Patient Education Program for Persons with Scleroderma. American College of Rheumatology 2000

Sullivan M, Karlsson J. The Swedish SF-36 health survey III. Evaluation of criterion-based validity: Results from normative population. *J Clin Epidemiol* Vol.51, No 11, pp.1105-1113, 1998

Sullivan M, Karlsson J, Ware JE. The Swedish SF-36 health survey – 1. Evaluation of data quality, scaling assumptions, reliability and construct validity across general populations in Sweden. *Soc Sci Med* Vol 41. No.10. pp.1349-1358, 1995.

Zugck C, Krüger C, Dürr S, Gerber SH, Haunstetter A, Hornig K, Kübler W, Haass M. Is the 6-minuter walk test a reliable substitute for peak oxygen uptake in patients with dialted cardiomyopathy? *Eur Heart J* 2000;21:540-49.

Wewers M, Lowe N. A critical review of visual analogue scales in the measurement of clinical phenomena. *Res Nurs Health* 1990;13:227-236.

Rekommendationer om fysisk aktivitet för vuxna. Framtagna av Yrkesföreningar för Fysisk Aktivitet (YFA) och antagna av Svenska Läkaresällskapet 24 oktober 2011. (www.yfa.se).

Wigley F M, Lima J A C, Mayers M, McLain D, Chapin J L, Ward-Able C. The Prevalence of Undiagnosed Pulmonary Arterial Hypertension in Subjects With Connective Tissue Disease at the Secondary Health Care Level of Community-Based Rheumatologists (the UNCOVER Study). *Arthritis Rheum* Vol 52, No 7. 2005, pp 2125-2132.