



Fysioterapi vid neuromuskulära sjukdomar

Anna-Karin Kroksmark
Med dr, överfysioterapeut



Regionhabiliteringen
Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus
Sahlgrenska Universitetssjukhuset

Sahlgrenska Universitetssjukhuset

DROTTNING SILVIAS BARN- OCH UNGDOMSSJUKHUS

Målsättning med fysioterapi vid neuromuskulära sjukdomar

- Att förhindra eller fördröja uppkomsten av konsekvenser av de primära funktionsnedsättningar
- Att ge förutsättningar för ett så självständigt liv som möjligt

Funktionsnedsättningar aktuella för fysioterapeutiska insatser

- Muskelsvaghet
 - Kontrakturer/leddeformiteter
 - Ryggdeformiteter
 - Nedsatt lungfunktion
 - Påverkad motorisk funktion – gångförmåga
förflyttningsförmåga
 - Nedsatt aktivitetsförmåga
 - Eventuellt en påverkad delaktighet

Undersökningar av muskelstyrka och motorisk funktion

Undersökning av muskelstyrka

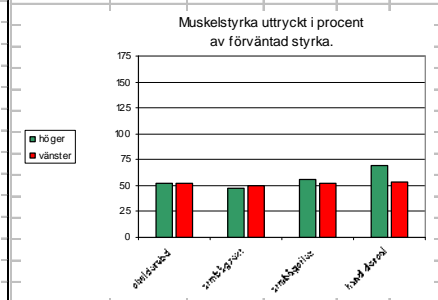
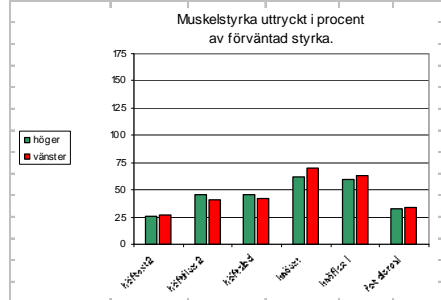
- Identifiera muskelsvaghetens profil
 - distal eller proximal
- Identifiera om muskelstyrkan är
 - stationär – förbättras - försämras
- Identifiera om motorisk försämring beror på
 - försämrad muskelstyrka
 - längdtillväxt
 - viktökning
- Bättre förstå barnets förutsättningar för motorik och aktivitet

Muskelstyrka kan undersökas/mätas med en myometer



Muskel	Styrka Nm		prediktionsintervall		
	höger	vänster	förväntad	undre	övre
höftext2	3,3	3,4	12,7	8,1	19,9
höftflex 2	6,1	5,6	13,5	8,8	20,7
höftabd	5,8	5,3	12,7	8,5	19,0
knäext	9,9	11,3	16,1	11,7	22,1
knäflex 1	7,1	7,5	12,0	8,4	17,3
fot dorsal	2,2	2,4	6,8	4,3	11,0
fot plantar	0,0	0,0			

Muskel	Styrka Nm		prediktionsintervall		
	höger	vänster	förväntad	undre	övre
nacke N	0				
skulderabd	3,9	3,9	7,5	4,6	12,2
ambågssext	2,9	3,1	6,3	4,0	9,9
ambågsflex	4,2	3,9	7,4	4,9	11,1
hand dorsal	0,9	0,7	1,2	0,4	3,4



Undersökningsinstrument – motorisk funktion

- Förstå förutsättningar för aktivitet och delaktighet
- Identifiera sambandet mellan muskelstyrka och motorisk funktion
- Identifiera kompensatoriska strategier
- Sensitiva nog att identifiera sjukdomsutveckling
- Specificitet – rikta sig mot sjukdomsspecifika svårigheter – diagnosspecifika

Undersökningsinstrument

- North Star Ambulatory Assessment
- Hammersmith motor ability scale for spinal muscular atrophy
- Tidstest
- 6-minuters gångtest

North Star Ambulatory assessment

[http://www.muscular-
dystrophy.org/assets/0000/6388/NorthStar.pd
f](http://www.muscular-dystrophy.org/assets/0000/6388/NorthStar.pdf)

Träningsråd för yngre barn med neuromuskulära sjukdomar

- Barnen ska leva ett så normalt och aktivt liv som möjligt
- Vanlig lek är den bästa träningen
- Att cykla underlättar förflyttning, ger styrketräning och konditionsträning
- Vattenlek - simträning är rolig och bra träning. Ger också konditionsträning

Styrketräning - konditionsträning

- Träningen ska vara måttlig
- Låg belastning – förbättra uthållighet
- Kontinuerlig träning bättre än träningsperioder
- Undvik eccentrica övningar
- Risk finns för överträning vid muskeldystrofi på grund av sköra cellmembran
- Träningsvärk är tecken på att träningen har varit för hård
- För lite träning är lika skadlig som för mycket träning

Styrketräning - konditionsträning

- Vissa muskler har maximal belastning vid vanlig aktivitet och är svåra att träna
- Effekten av styrketräning står i proportion till den befintliga muskelfunktionen
- Träning måste anpassas efter de individuella förutsättningarna
 - Diagnos
 - Grad av funktionsnedsättning
 - Personlighet
 - Önskemål och synpunkter

- Konditionsträning viktig trots nedsatt muskelstyrka
- Tänk på att det kan finnas påverkan på lung- och hjärtfunktion

Evidens för styrketräning vid neuromuskulära sjukdomar

- Få RCT-studier
- Djur studier – överträning kan orsaka skador på dystrofisk muskulatur
- Eccentriska övningar kan leda till skador på muskulaturen
- Uthållighetsträning – bättre träning för styrka och uthållighet
- Styrketräning är mer effektiv om inte styrkan är alltför kraftigt nedsatt

Cochrane review

- Strength training and aerobic exercise for muscle training in muscle disease
 - Strength training which involve training at moderate levels of intensity **might optimise physical fitness** and **prevent additional muscle wasting** in people with muscle disease
 - Still a **cautious approach** to training due to risk for overuse
 - Insufficient evidence for general prescriptions

Kontrakturer

- Kan vara en primär konsekvens av sjukdomen
- Kan utvecklas sekundärt till
 - muskelsvaghet
 - kompensatoriska motoriska strategier
 - inaktivitet



Varför ska kontrakturer undvikas?

- Kraftutveckling kan vara svårare i en förkortad muskel
- Smärta
- Skelett deformitet

Förebyggande insatser



- Stretching och ortoser rekommenderas för att bibehålla musklernas längd

Förflyttning - gångförmåga

- Bibehåll gångförmågan så länge som möjligt
 - Minskad risk för skoliosutveckling
 - Håller höfter och knäleder raka
 - Ökar räckvidd och aktivitetsförmågan

Självständig förflyttning

- Kombinera gång inomhus och förflyttningshjälpmedel utomhus
- Hushålla med krafterna
- Tidig och åldersadekvat möjlighet till självständig förflyttning
- Att kunna ta sig dit man vill påverkar självständighet och självkänsla

Ståträning

- Ståträning vid permanent rullstolsanvändning
 - Stretching i höfter, knän och fotleder
 - Minska risk för skoliosutveckling
 - Belastning av skelettet
 - Påverka lungfunktionen
 - Öka räckvidd

Ortopediska operationer

- Ibland nödvändigt för att förlänga korta senor och muskler
- Noggrann analys av hur muskelfunktionen påverkar rörelsemönstret och den motoriska förmågan
- Kort immobiliseringsperiod
- Postoperativ träningsperiod

Ryggdeformiteter

- Orsak - muskelsvaghet och muskelimbilans
- Icke gående patienter har större risk att utveckla skolios
- Ofta progressiv

Ryggdeformiteter- åtgärder

- Viktigt att ha en god symmetrisk sittställning
- Korsett kan fördröja men inte förhindra uppkomst av skolios

Respirationsproblem

- Dålig hoststöt
 - Svaga bukmuskler
- Svaga andningsmuskler
 - Intercostalmuskulatur alt diaphragma
diagnosspecifikt
- Styvhet i bröstkorgen
- Skolios - korsettbehandling
- För liten mängd luft och sekretproblem

Åtgärder vid sekretproblem

- Instruktioner om hosthjälp
- Motståndsandning
 - PEP eller CPAP för sekrettransport
 - Vidga bröstorg och lungans strukturer
- Bollövningar eller andra övningar för mobilisering av sekret
- Hostmaskin för hosthjälp vid sekretproblem

Respiratorisk insufficiens

- Dålig sömn och mardrömmar
- Trötthet och
- Morgon-huvudvärk
- Aptitlöshet
- Avmagring
- Ventilering nattetid med näsmask
- Respirator dygnet runt
- Näsmask eller tracheostomi

Sammanfattning

- Ligg steget före
- Förbered – informera
- Livslång behandling
- Guida och uppmuntra barnet – familjen och stödpersonal
- Sjukgymnastik kan påverka funktion, självständighet och livskvalitet

The Duchenne time line

<http://www.youtube.com/watch?v=KA8W5UfE4ts>

Stretching program

<https://www.youtube.com/watch?v=6eHLt3KAOtg>