

## Bilag 1: Resume

### Titel: Klinisk retningslinje for fysioterapi til patienter med Amyotrofisk Lateral Sclerose (ALS)

## Forfattergruppe

Forfattergruppe:

- Signe Versterre, fysioterapeut, Neurologisk afdeling, Nordsjællands Hospital – Hillerød.
- Lise Buus, kvalitets- og udviklingsfysioterapeut, Neurologisk afdeling, Nordsjællands Hospital – Hillerød, MPH
- Hans Lund, lektor(fysioterapeut, Ph.D.) på Forskningsenheden for Muskuloskeletal Funktion og Fysioterapi, studieleder for master i rehabilitering og for kandidat i fysioterapi, Syddansk Universitet, professor II, Høgskolen i Bergen, Norge.
- Ole Gredal, overlæge dr.med., RehabiliteringsCenter for Muskelsvind.

Kontaktperson:

Signe Versterre, fysioterapeut, Neurologisk afdeling, Nordsjællands Hospital – Hillerød. Email: [s.versterre@gmail.com](mailto:s.versterre@gmail.com), Tlf.nr.: 4054 3384.

## Dato

**Godkendt:** 22. April 2014

**Revision:** 22. Oktober 2016

**Udløb:** 21. April 2017

## Baggrund

ALS er en fremadskridende neurologisk sygdom. Ca. 400 personer lever med ALS i Danmark og der diagnosticeres ca. 150 nye tilfælde pr. år. De lever gennemsnitligt tre-fire år efter diagnosen er stillet, men variationen er stor.

10 hospitaler i Danmark diagnosticerer og behandler patienter med ALS. Hvert hospital har et ALS-team, med fysioterapeut tilkøbet. ALS fysioterapeuterne ønsker at give evidensbaseret fysioterapi til denne patientgruppe.

En Amerikansk (2009) og en Europæisk (2011) guideline omhandler tværfaglig behandling af ALS, men enkelte "good clinical practice point" for fysioterapi. I 2013 er der udgivet en guideline på hollandsk om fysioterapi til patienter med ALS. Begge retningslinjer er inddraget i denne retningslinje.

## Patientgruppen

Patienter  $\geq 18$  år med ALS eller mulig ALS, som følges på en neurologisk afdeling fra diagnosticering til den terminale fase.

## Formål

Formålet med den kliniske retningslinje er, at fysioterapeuter i Danmark har et evidensbaseret udgangspunkt for behandling af patienter med ALS. Målet er, at patienterne længst muligt kan bevare selvstændighed i ADL, samt at afhjælpe følgerne af den progredierende sygdom.

## Anbefalinger

### Træning i fase 1-2

Der er evidens for, at fysioterapi med fordel kan udføres hos patienter med ALS fase1-2. Se nedenstående anbefalinger mhb. på detaljer.

Bemærk venligst at ikke alle anbefalingerne kan kombineres, da træningsmængden bliver for stor. Dette er eksempler på indhold til et træningsprogram som bygger på evidens. Træningen skal altid tilpasses den enkelte patients niveau, grad af fatigue, egne ønsker og interesser.

1. Patienter med ALS kan undgå inaktivitet ved at holde sig i fysisk god form med forskellige daglige aktiviteter der giver livskvalitet og glæde for den enkelte. Fx gåture, havearbejde, huslige gøremål, cykling, svømning - også med små gøremål i hverdagen. **(D)** (26, IV)
2. Patienten kan Instrueres i at bruge kompenserende teknikker og hjælpemidler for at opretholde en aktiv hverdag. **(D)** (26, IV)
3. Patienterne bør instrueres i at holde hyppige pauser i træningsseancer samt i daglige aktiviteter. Det skal være en balance mellem forebyggelse af inaktivitetsatrofi og træning til udmattelse (overuse fatigue). **(A)** (22-26 (IIa, Ib, IV))  
I alle 5 artikler er der enighed om træningsprogrammet skal tilrettelægges med korte træningsseancer og hyppige pauser i for at undgå fatigue. **(A)** (22-26 (IIa, Ib, IV))
4. ALS patienter bør (selv)træne målrettet i 30-45 min. daglig ud over hverdagens aktiviteter **(A)** (22-26 (IIa, Ib, IV)).  
I de 5 studier er der enighed om at patienterne bør træne styrke og kondition 30-45 min. dagligt fordelt over dagen. **(A)** (22-26 (IIa, Ib, IV))
5. Et træningsprogram bør indeholde elementerne:
  - Moderat styrketræning 3 gange om ugen.  
Dette bør udføres som 3 set af 5 gentagelser med udgangspunkt i 6RM.
    1. set: 5 gentagelser med 6RM.
    2. set 5 gentagelser med 75% af 6RM.
    3. set 5 gentagelser med 50% af 6RM.RM findes individuelt for hver muskelgruppe. **(A)**(22, Ib)
  - Bevægelighedstræning/udspænding  
Bør udføres dagligt af muskler over afficerede led -obs forsigtighed ved paralytisk muskulatur. **(A)** (22,23,26 (IIa, Ib, IV))

Udspændingen anbefales gennemført i 30 sek. pr. muskelgruppe med 5 gentagelser. **(A)** (22, Ib)

Særlig opmærksomhed på ankel-, knæ- og skulderled. **(A)** (22, Ib)

- Aerob aktivitet 3 gange om ugen.  
fx cykling, svømning og rask gang bør indlægges i dagligdagen. **(B)** (23,26 (IIa, IV))

**6.** Alle træningsprogrammer skal jævnlige tilpasses i takt med sygdommens progression. **(A)** (22-24,26,35 (IIa, Ib, IV)),

**7.** Information om vigtighed af træning bør gives til patienten allerede ved 1. kontakt med fysioterapeut **(B)** (22,23,26 (IIa, Ib, IV)). Ved træning implementeret tidligt kan komplikationer associeret med inaktivitetsatrofi, reduceres **(A)** (22, Ib) og uafhængighed i ADL vedligeholdes længere. **(B)** (22-24 (IIa, Ib))

**8.** Fysioterapi, fysisk træning og/eller hydroterapi kan være en hjælp til behandling af kramper. **(D)** (12, IV)

**9.** Hydroterapi med øvelser (32-34°C) og cryoterapi kan overvejes til behandling af spasticitet. **(D)** (12, IV)

**10.** Fysioterapi, elevation og kompressionsstrømper kan overvejes til forebyggelse/behandling af DVT. **(D)** (12, IV)

## Lungefysioterapi

Der er evidens for at lungefysioterapi kan bedre den respiratoriske funktion hos patienter med ALS i fase 1-3. Se nedenstående anbefalinger mhp. på detaljer:

**11.** Det er vigtigt at spørge ind til og at være opmærksom på tidlige tegn på respiratorisk insufficiens mhp. tidlig henvisning til NIV vurdering. **(B)** (12,24,27-30 (IIa, IB, IV))

De tidlige symptomer på respiratorisk insufficiens er i den Europæiske Guideline defineret som:

- Dyspnø ved mindre anstrengelse/tale
- Tachypnø (påskyndet respiration)
- Brug af accessoriske respirationsmuskler
- Paradoks bevægelse af abdomen
- Nedsat thoraxbevægelse under respiration
- Orthopnø (svært ved at få luft i liggende stilling, bedres i siddende/stående)

- Vågner ofte om natten
- Udtalt træthed i dagtimerne
- Fatigue i dagtimerne
- Morgenhovedpine
- Konfusion, hallucination om morgenen
- Nedsat koncentration og eller hukommelse
- Svag hostekraft/svært ved at hoste sekret op
- Mundtørhed
- Takykardi
- Apati
- Ringe appetit, vægttab

**(D)** (12, IV)

**12.** Det er god praksis at måle FVC regelmæssigt (ifm. læge/fysioterapeut kontrol i ambulatoriet) for at følge fald i lungefunktion. Når FVC < 80% af forventet normal lungefunktion kan det være relevant at henvise til specialvurdering på respirationscenter. **(D)** (12, IV)

**13.** Hvis patienten har problemer med at hoste sekret op, kan der afprøves flere hostestøttende teknikker, så patienten, med eller uden bulbære symptomer, oplever at der er effekt og komfort ved teknikkerne.

Det foreslås som minimum at afprøve følgende hostestøttende teknikker i nedenstående rækkefølge i takt med at sygdommen progredierer:

- Uassisteret host med instruktion, guidning, opmuntring til dyb vejrtrækning og kraftigt host.
- Assisteret host fx abdominal thrust - patient, pårørende/plejepersonale instrueres i dette.
- Abdominal thrust, mens patienten bruger sin vanlige BiPAP/NIV.
- Hostemaskine (vurdering/instruktion/udlevering ved respirationscentret).

**(C)** (12,31,32 (III, IV))

**14.** Når patienten er forsynet med en ventilator, kan effekten af apparatet øges, hvis patienten får manuel/maskinel assistance til sekretmobilisering **(D)** (12, IV)

**15.** High Frequency Chest Wall Oscillations kan være en hjælp til at løsne og mobilisere sekret, samt nedsætte symptomerne på åndenød. Der skal dog tages særlige hensyn hos patienter med en FVC<30-40%. **(B)**(12,33,34 (IIa, III, IV))

**16.** Det anbefales at informere patient, pårørende/plejepersonale om vigtigheden af:

- Vendinger i liggende stilling og evt. brug af natlige vendinger
- Lejringer i liggende og siddende stilling
- Hensigtsmæssige siddestillinger

Til at optimere ventilation-perfusion i lungerne samt forebygge atelektaser. (D)  
(26, IV)

Link til patientinformation omkring håndtering af nedsat respiratorisk funktion:

[http://www.rcfm.dk/fileadmin/rcfm\\_filer/dokumenter/Vejledninger/ALS\\_og\\_respirator/pjece1A4.pdf](http://www.rcfm.dk/fileadmin/rcfm_filer/dokumenter/Vejledninger/ALS_og_respirator/pjece1A4.pdf)

## Monitorering

Denne kliniske retningslinje afdækker mange forskellige behandlingstiltag indenfor fysioterapi, der skal ramme en patientgruppe med meget forskellige behov, alt efter hvordan sygdommen udvikler sig, og i hvilket stadie af den fatale sygdom, patienten befinder sig. Der kan derfor ikke opsættes meningsfulde standarder for de enkelte anbefalinger.

Formålet med denne kliniske retningslinje er at give ALS-fysioterapeuter et evidensbaseret grundlag til at sammensætte individuel fysioterapi til patienter med ALS.

**Anbefaling:** Alle patienter med diagnosticeret ALS tilbydes fysioterapeutisk vejledning/behandling jf. denne kliniske guideline målrettet patientens behov og ønsker/mål.

**Standard:** 90% af alle patienter med ALS i Danmark får fysioterapi jf. denne kliniske retningslinje.

**Indikator:** Andelen af patienter med diagnosticeret ALS, der får fysioterapi jf. denne kliniske retningslinje.