

Framgångsrikt försök med interdisciplinärt team i Norrbotten

Dystrophia myotonica är en neuromuskulär sjukdom, med systemengagemang, där effektiv behandling saknas. I Norrbotten har man, inom ramen för ordinarie sjukvård, bildat ett interdisciplinärt rehabiliterings-team, som ger patienter och anhöriga möjlighet till individuellt anpassad bedömning och rehabilitering. Arbetsformen uppskattas av både patienter, anhöriga och teamets medlemmar.

Dystrophia myotonica är den vanligaste av de neuromuskulära sjukdomarna, med en prevalens på cirka 5 per 100 000 [1]. Symtomdebuten sker vanligen i tonåren, eller hos unga vux-

na, och utgörs oftast av myotoni i händer, svalg och ansiktsmuskulatur (facies myotonica). Senare i livet dominerar en långsamt progredierande muskelpatrofi, som ses tydligast i sternocleido-mastoideus, händer och underben. En kongenital sjukdomsform medför nutritions- och andningsproblem i neonatalperioden och ökad perinatal dödlighet, medan muskulärt symtomfria patienter med enbart tidig katarakt och med ordinarie livsförlopp också förekommer. Sjukdomens systemkaraktär framgår bland annat av manlig hypogonadism, centralnervösa störningar, EKG-förändringar och arytmier, samt mag-tarmdysfunktion. Dominant gendefekt är lokaliserad till kromosom 19.

Ett forskningsgenombrott skedde 1992 i och med att dystrophia myotonica kunde hänföras till den ökande gruppen sjukdomar relaterade till triplettmultiplikation. Detta kan också förklara antecipationen, den regelmässigt uppträdande svårare sjukdomsformen i följande generation av en släkt [2]. Nya rön antyder att den heterogena sjukdomsbilden kan tillskrivas en intranukleär inlagring av protein-RNA-komplex [3].

Under åren har olika medicinska behandlingar prövats, främst mot myotoni. På senare år har framförallt psykosociala anpassningsproblem uppmärksammat [4, 5]. Något specifikt interdisciplinärt rehabiliteringsprogram för

SERIE REHABILITERING

personer med dystrophia myotonica finns dock inte beskrivet.

Dystrophia myotonica i Norrbotten

Redan i slutet av 1930-talet observerades att dystrophia myotonica var vanligt förekommande i Norrbottens kustland. Det bekräftades på 1960-talet av läkare i Luleå, vid studier av släkter från Råneå älvdal. Studierna tydliggjorde både antecipationsfenomenet och en cirka tio gånger högre prevalens än litteraturen angivit [6, 7]. Forskningen kring dystrophia myotonica i Norrbotten har fortsatt, och på 1980-talet fokuserades intresset på EKG-förändringar och hjärtfunktion, vilket bland annat utmynnade i en doktorsavhandling [8]. Under senare år har också lokalsjukvården i Norrbotten bättre uppmärksammat patientgruppen.

Rehabiliteringsprojekt

Med stimulansbidrag från Socialstyrelsen blev det möjligt att bygga upp en rehabiliteringsresurs för personer i Norrbotten med dystrophia myotonica. Hösten 1995 startades ett tvåårigt projekt på Sjukhuset i Boden med målsättningen att:

- upprätta ett interdisciplinärt team

Författare

JAN LEXELL

docent, överläkare, sektionschef, Rehabcentrum/Orup, Universitetssjukhuset i Lund, konsultläkare i neurologi, Sjukhuset i Boden

HÅKAN FORSBERG

med dr, överläkare, verksamhetschef

EVA KRYLBORG

leg sjuksköterska

INGEGERD WALLMARK

kurator

SUSANNE ANDERSSON

leg sjukgymnast

MATS ENGSTRÖM

leg sjukgymnast

CHRISTINA KARLENBY SELLIN

leg sjukgymnast

JOSEFINE LAMPINEN

leg arbetsterapeut

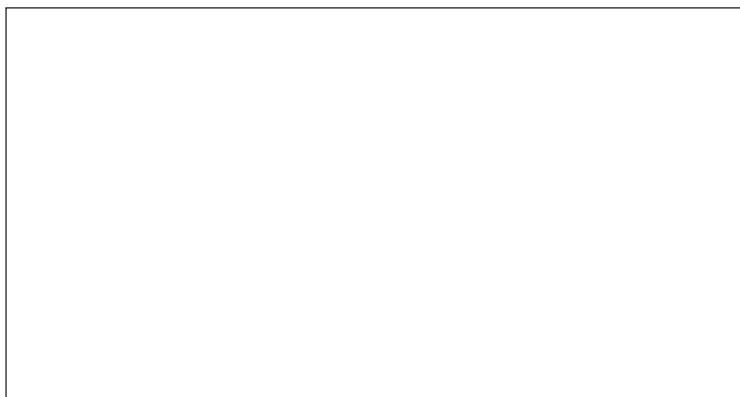
ANNICA ÖSTLIN

leg arbetsterapeut

ANDERS RÖNNBLOM

med dr, överläkare; vid tiden för projektet samtliga Sjukhuset i Boden.

FOTO: PER PETERSSON



Ung kvinna med juvenil form av dystrophia myotonica. Isometrisk handstyrka mäts under överinseende av teamets sjukgymnast och sjuksköterska (längst till höger).

för personer med dystrophia myotonica;

- identifiera alla vuxna personer med dystrophia myotonica boende i Norrbotten;

- upprätta en databas för kartläggning av symtomen och för longitudinell uppföljning;

- sprida information och ge behandlingsråd till anhöriga, myndigheter och patientnära vårdgivare;

- bygga en grund för fortsatt forskning och utveckling, och inom norra sjukvårdsregionen utveckla nätverket av medicinskt kunnande och forskning om dystrophia myotonica.

Under första året inbjöds alla tidigare kända och successivt nydiagnostiserade vuxna personer med dystrophia myotonica i Norrbotten, ett enskilt och i grupp om 2–3 personer under två dagar träffa läkare, sköterska, kurator, arbetsterapeut och sjukgymnast. Genomgången avslutades med att teamet tillsammans med patient och anhöriga sammanfattade resultatet av bedömningen samt planerade lämpliga insatser. Förslagen till åtgärder förankrades i närsjukvården och följdes upp vid en förnyad teambedömning efter ett år.

Med undantag av 10 kända patienter kom 102 patienter att genomföra programmet under första året. Kön, ålder och sjukdomsform framgår av Tabell I. De kongenitalt sjuka var diagnostiserade av läkare enligt Vanier [9]. De juvenila (kliniska tecken senast vid 18 år) angav myotoni som vanligaste debutsymtom, medan de som insjuknat i vuxen ålder oftast besvärades av muskelsvaghet. Efter ett år återsåg vi 96 patienter; två äldre svårt funktionsnedsatta män hade dött och fyra ville eller kunde inte återkomma.

Läkarundersökning

Alla patienter undersöktes kliniskt, framförallt med avseende på hjärta/kärl, sömnapné/andningsstörning, sväljningssvårigheter/aspirationsbenägenhet, mag-tarm-dysfunktion och endokrinopati. Trots att EKG-förändringar i form av bradykardi, AV- och intraventrikulära ledningshinder är vanliga i patientgruppen [10], var endast ett fåtal i behov av pacemaker. Inte i något fall såg vi nedsatt hjärtpumpfunktion som hinder för fysiskt ansträngande rehabilitering. Ökat sömnbehov, trötthet och andningsrubbnings är vanliga vid dystrophia myotonica [11], vilket gällde även våra patienter. Utredning visade att central hypopné var minst lika vanlig som klassisk sömnapné, men viktig att åtgärda för dem som klarade av andningshjälpmedel.

70 procent av patienterna angav besvär från mage/tarm. Vid intervju av 40 patienter dominerade bukmärta, 55

Tabell I. Personer med dystrophia myotonica som genomgick programmet under första året.

	Ålder (år)			Sjukdomsform			Antal
	Medel	Spridning	Kongential	Juvenil	Vuxen		
					Med muskelsymtom	Utan muskelsymtom	
Kvinnor	42	19-69	7	15	32	1	55
Män	43	20-71	6	22	18	1	47
Totalt			13	37	50	2	102

procent, medan 30 procent hade analinkontinens, och hela 25 procent angav gastrointestinala problem som främsta funktionshinder [12]. Detta ledde till individuellt anpassad behandling med anjonbytare och motorikreglerande läkemedel. Några patienter rapporterade mycket god effekt av Questran på diarré och inkontinens [13]. Detta arbete har lett fram till ytterligare en avhandling [14].

Sköterskan – en nyckelperson

Teamet byggdes upp med en heltidsarbetande sjuksköterska i centrum. Sköterskan avlastade övriga teammedlemmar med planeringsarbete, dokumentation och administration, vilket underlättade samordningen med ordinarie klinisk verksamhet. Sköterskan blev också en lättillgänglig kontaktperson för patienter och anhöriga, och kunde uppmuntra patienter, anhöriga och medarbetare i närsjukvården att fullfölja överenskomna åtgärder. Parallellt samordnade och deltog sköterskan även i forskningsprojekt kring patienterna.

Sjukgymnasten förebygger olycksfall?

Sjukgymnasten bedömde patienterna med hjälp av strukturerade och validerade undersökningsprotokoll för muskelfunktion [15], bland annat häloch tåstående och huvudlyft i ryggliggande, samt handmyotoni. 60 procent av patienterna hade drabbats av olycksfall på grund av sjukdomen, och nära tre fjärdedelar av patienterna uppvisade omfattande muskulär funktionsnedsättning, främst i underben och fotleder. Detta ledde till att många patienter rekommenderades fototos.

Hälften av patienterna bedömdes ha myotoni i händerna som påverkade ADL-funktioner, och endast 19 var myotonifria. Vid test av isometrisk handstyrka med elektronisk handkraftsmätare (Gripit) (bilden) presterade männen endast 20 procent av normalvärdet och kvinnorna mindre än 40 procent av normalvärdet. Styrketräning kan vara till nytta för dystrophia myotonica-patienter [16], och därför uppmuntrades alla att träna in-

dividuellt eller i grupp med stöd av sjukgymnast.

Arbetsterapeuten vägleder i hjälpmedelsförrådet

Arbetsterapeuten träffade både patient och anhöriga, dels för samtal kring personlig vård, hushållsaktiviteter och förflytningsproblem (med stöd av ADL-taxonomin), dels för bedömning av motoriska färdigheter och processfärdigheter (med hjälp av Assessment of motor and process skills, AMPSS). I gruppen vuxeninsjuknade behövde mer än hälften hjälp av annan person med hushållsarbetet, och 65 procent saknade de fritidssysslor man tidigare kunnat utöva.

Individuellt anpassade förslag och åtgärder utgjordes av information om hushållshjälpmedel, till exempel burköppnare, hjälpmedel vid personlig vård och ergonomisk information kring vardagliga sysslor. Ofta blev det även aktuellt med kontakt med distriktsarbetsterapeut för bostadsanpassning.

Kuratorn vidgar perspektivet

Kurators huvudinsats var information och förmedling av ekonomiskt stöd. Råd och insatser för att förbättra socialt nätverk, arbetssituation och livskvalitet uppskattades mycket. Medan drygt 80 procent av de icke-kongenitala kvinnorna var gifta eller sambo, var nästan 60 procent av männen ogifta, och 17 procent fränskilda. Fyrtiofem patienter hade hel pension, och endast två var ålderspensionärer. Framförallt männen var missnöjda med den försämrade ekonomin som sjukdomen lett till, och saknade den sociala kontakten via jobbet och de fritidsaktiviteter som blivit omöjliga på grund av muskelsvaghet, nedsatt balans och allmän trötthet.

Interdisciplinärt teamarbete – främsta framgångsfaktorn

Patienterna uppskattade mycket de insatser som gjordes och var oerhört nöjda med den förankring i närsjukvården som uppnåts, medan anhöriga framförallt värdesatte det informationsmaterial som vi tagit fram om sjukdomen. Projektet är nu förankrat i den ▶

ANNONS

ordinarie sjukvården och är redovisat som examensuppsatser och magisterarbeten om bland annat muskelfunktion, livskvalitet, familjebildning samt i form av ett avhandlingsarbete om mag-tarmfunktion [14].

Vår ambition för framtiden är att kunna ta emot en större patientgrupp samtidigt samt engagera andra kompetenser för att främst åtgärda sväljningsproblem, trötthet, kognitiv dysfunktion och människans problem. Projektet har visat att det är möjligt att med relativt små ekonomiska medel integrera ny verksamhet i den ordinarie, och att med ett väl fungerande team öka kvaliteten i omhändertagandet av en liten patientgrupp med komplexa och varierande problem.

Interdisciplinärt teamarbete är centralt i dagens rehabilitering, till exempel vid traumatiska hjärnskador, ryggmärgsskador, långvarig smärta, slaganfall och multipel skleros. Teamarbetet har många fördelar: kommunikationen mellan olika yrkeskategorier förbättras, samarbetet mellan teammedlemmarna leder till bättre insatser för patienten, patienten ges möjlighet att aktivt delta i sin egen rehabilitering, patientens egna mål blir lättare att identifiera och det fortsatta arbetet blir mer målorienterat samtidigt som kontinuiteten ökar. Teamarbetet skapar också en stimulerande arbetsmiljö, vilket gör att den enskilde teammedlemmens motivation och effektivitet ökar, något som i sin tur påverkar möjligheterna att vidareutveckla rehabiliteringen.

Teamarbetet är dock mer resurskrävande än vanligt mottagningsarbete och kan leda till ett överutnyttjande av resurser. Patienten och anhöriga kan komma i ett underläge på grund av teamets expertfunktion. Ett dåligt fungerande team är förmodligen sämre för patienten än en verksamhet med många enskilda funktionsföreträdare utan inbördes kontakt.

För att få till stånd ett väl fungerande teamarbete avsattes i vårt fall ordentligt med tid för planeringen av dystrophia myotonica-centrum, diskussion om teammedlemmarnas roller och om vilka bedömningsinstrument som skulle användas osv. Vår erfarenhet så här långt är odelat positiv, och vi bedömer att denna arbetsform har så stora fördelar att den bör kunna stå modell även för arbetet med andra små sjukdomsgrupper.

Referenser

1. Harper PS. Myotonic dystrophy – the clinical picture. In: Harper PS, ed. Myotonic dystrophy. London: Saunders, 1989: 28-33.
2. Harley HG, Brook JD, Rundle SA, Crow S, Reardon W, Buckler AJ et al. Expansion of an unstable DNA region and phenotypic va-

riation in myotonic dystrophy. Nature 1992; 355: 545-6.

3. Singer RH. Triplet-repeat transcripts: a role for RNA in disease. Science 1998; 280: 696-7.
4. Rubinsztein JS, Rubinsztein DC, Goodburn S, Holland AJ. Apathy and hypersomnia are common features of myotonic dystrophy. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1998; 64: 510-5.
5. Steyaert J, Umans S, Willekens D, Legius E, Pijckels E, de Die-Smuklers C et al. A study of the cognitive and psychological profile in 16 children with congenital or juvenile myotonic dystrophy. Clin Genet 1997; 52: 135-41.
6. Wedin I. Myotonia atrophica. Nord Med 1961; 65: 809-11.
7. Rolander A, Floderas S. Dystrophia myotonica i Norrbottens län. Svensk Läkartidning 1961; 58: 648-52.
8. Forsberg H. Cardiac involvement in myotonic dystrophy. Umeå: Umeå universitet, 1990. New series no 272.
9. Vanier TM. Dystrophia myotonica in childhood. BMJ 1960; i: 1284-8.
10. Olofsson BO, Forsberg H, Andersson A, Bjerle P, Henriksson A, Wedin I. Electrocardiographic findings in myotonic dystrophy. British Heart Journal 1988; 59: 47-52.
11. Begin P, Mathieu J, Almira J, Grassimo A. Relationship between chronic hypercapnia and inspiratory-muscle weakness in myotonic dystrophy. Am J Respir Crit Care Med 1997; 156 (1): 133-9.
12. Rönnblom A, Forsberg H, Danielsson Å. Gastrointestinal symptoms in myotonic dystrophy. Scand J Gastroenterol 1996; 31: 654-7.
13. Rönnblom A, Andersson S, Danielsson Å. Mechanisms of diarrhoea in myotonic dystrophy. Eur J Gastroenterol Hepatol 1998; 10: 607-10.
14. Rönnblom A. Gastrointestinal involvement in myotonic dystrophy. Umeå: Umeå universitet, 1999. New series no 574.
15. Ahlström G. Consequences of muscular dystrophy. Impairment, disability, coping and quality of life [dissertation]. Uppsala: Uppsala universitet, 1994.
16. Lindeman E, Leffers P, Spaans F, Drukker J, Reulen J, Kerckhoffs M. Strength training in patients with myotonic dystrophy and hereditary motor and sensory neuropathy: a randomized clinical trial. Arch Phys Med Rehabil 1995; 76: 612-20.

Tidigare artiklar i serien var införda i nr 15/99



MISSÖDEN MISSTAG MISSBRUK

i sjukvården

Vad händer i slutna rum då läkare blir problem? Hur löser man konflikter vid missöden i vården? Vem kan ge ett bra stöd till anmälda läkare?

Under 1994–95 publicerade Läkartidningen 21 artiklar om problemläkare, läkarproblem, ansvarsfrågor och patientförsäkring. De har nu samlats i ett 80-sidigt häfte, som kan beställas med kupongen nedan.

Pris 75 kronor. Vid 11–50 ex 67 kronor, vid högre upplagor 63 kronor/exemplar.

Beställer härmed

..... ex Missöden, Misstag,
Missbruk

.....
Namn

.....
Adress

.....
Postnummer/Postadress

Insändes till Läkartidningen,
Box 5603, 114 86 Stockholm

Märk kuvertet »Missöden»
Telefax 08-20 76 19