

7. Cystisk fibrose

Konklusion og træningstype

Der er lav til moderat grad af evidens for, at fysisk træning har positiv effekt på kondition og livskvalitet. Det er usikkert, om træningen kan nedsætte fald i lungefunktion. Studiernes størrelse og kvalitet tillader ikke, at der drages stærke konklusioner, hvad angår træningstype. Der er heller ikke evidens for at miskreditere den fysiske træning, der allerede indgår som en del af behandlingstilbuddet til personer med cystisk fibrose.

Personerne, både børn og voksne, skal stile mod at være fysisk aktive svarende til Sundhedsstyrelsens generelle anbefalinger for fysisk aktivitet.

Baggrund

Cystisk fibrose er den hyppigste autosomale recessive, arvelige, potentielt livstruende sygdom (1). Blandt kaukasere er incidensen én pr. 3.500 (2). I Danmark er cirka 3 % af befolkningen eller 1 ud af 34 personer anlægshævere for cystisk fibrose, det vil sige cirka 150.000 danskere er bærere af genet, der disponerer for cystisk fibrose. Kun hvis begge forældre er anlægshævere, er der risiko for at få et barn med cystisk fibrose. Teoretisk vil 25 % af børnene få cystisk fibrose, 50 % være raske anlægshævere, mens 25 % er raske og helt uden arveanlæg for cystisk fibrose. I Danmark fødes årligt cirka 15 børn med cystisk fibrose. Der er cirka 450 danskere med cystisk fibrose (3).

Cystisk fibrose er en systemsygdom, men det dominerende symptom er progredierende obstruktiv lungesygdom, som med tiden fører til respirationsinsufficiens og cor pulmonale (4). Den nedsatte lungefunktion begrænser den fysiske udfoldelse med nedsat kondition og muskelfunktion som konsekvens. Personerne udvikler ofte osteoporose (5) og diabetes (6). Mekanismen ved denne form for diabetes er ikke kendt. Mens type 2-diabetes generelt er relateret til en fysisk inaktiv livsstil, viser et mindre studie, at personer med cystisk fibrose-relateret diabetes ikke har et lavere fysisk aktivitetsniveau end den generelle befolkning (7).

Målet med den fysiske træning for personer med cystisk fibrose er

- at mobilisere slim fra lungerne og stimulere til øget mukociliær transport (8).
- at opnå tilstrækkelig kondition og styrke til at kunne opretholde normal arbejdskapacitet.

- at opretholde normal bevægelighed, ikke mindst af brystkassen med henblik på at sikre, at en effektiv slimmobiliserende behandling kan gennemføres (9;10).
- at forebygge osteoporose og fysisk inaktivitetsrelaterede sygdomme (11).
- at øge selvtilliden (12).

Evidensbaseret grundlag for fysisk træning

Der foreligger et Cochrane review fra 2015 (13) baseret på 13 randomiserede, kontrollerede studier, med i alt 402 personer med cystisk fibrose. Et studie omfattede voksne, seks studier omfattede børn og unge og seks studier inkluderede alle aldersgrupper. Der var stor variation i sygdomssværhedsgrad. Studierne var også heterogene, hvad angik træningsform, og det var ikke muligt at analysere data under ét. Træningsvarighed varierede fra 1 til 36 måneder og omfattede mange forskellige former for træning. Der fandtes positiv effekt på kondition og livskvalitet. Et studie fandt, at lungefunktionen faldt mindre i gruppen, der trænede, end i kontrolgruppen, vurderet over 36 måneder.

Mulige mekanismer

Fysisk aktivitet forbedrer konditionen og muskelstyrken, hvorved personen bliver i stand til i højere grad at udfolde sig fysisk. Fysisk træning øger den pulmonale funktion ved at mobilisere sekret fra lungerne (14). Regelmæssig fysisk aktivitet har anti-inflammatorisk effekt (15) og kan bidrage til at dæmpe den systemiske inflammation, der karakteriserer sygdommen. Fysisk træning øger personens selvtillid og psykiske velvære. Herudover beskytter træningen mod osteoporose og fysisk inaktivitetsrelaterede sygdomme.

Særlige forhold

Personer med astmatisk komponent skal 20 min. forud for træningen behandles med beta-2-agonist-spray. For de helt små børn (0-1 år) gælder det om at lege med børnene, så de rører sig så meget som muligt. Forældrene skal hoppe med børnene og snurre dem rundt og indimellem komprimere thorax med henblik på at løsne slimen. Fra 1-4-års alderen leges der fx tagfat og pudekamp, og der danses og løbes med børnene. Børn i 5-10-års alderen kan deltage i organiseret gymnastik/leg. Legene skal styrke både konditionen og muskelstyrken. Fra 10-års alderen foreslås cirkeltræning i form af lokal muskeltræning på forskellige "stationer", således at alle vigtige muskelgrupper trænes.

Ved at udføre disse øvelser i serier med korte pauser opnås også konditionstræning.

Kontraindikationer

Ved infektion anbefales træningspause til 1 dags symptomfrihed, hvorefter træningen langsomt genoptages.

Referenceliste

- 1 Varlotta L. Management and care of the newly diagnosed patient with cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med* 1998 Nov;4(6):311-8.
- 2 Bradley J, Moran F. Physical training for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2008 Jan 23;(1):CD002768.
- 3 <https://www.rigshospitalet.dk/afdelinger-og-klinikker/julianemarie/boerne-unge-klinikken/dansk-boernelungecenter/sygdom-og-behandling/cystisk-fibrose/Sider/Hvad-er-cystisk-fibrose.aspx>.2017.
- 4 Davis PB, Drumm M, Konstan MW. Cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 1996 Nov;154(5):1229-56.
- 5 Ott SM, Aitken ML. Osteoporosis in patients with cystic fibrosis. *Clin Chest Med* 1998 Sep;19(3):555-67.
- 6 Riggs AC, Seaquist ER, Moran A. Guidelines for the diagnosis and therapy of diabetes mellitus in cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med* 1999 Nov;5(6):378-82.
- 7 Currie S, Greenwood K, Weber L, Khakee H, Legasto M, Tullis E, et al. Physical Activity Levels in Individuals with Cystic Fibrosis-Related Diabetes. *Physiother Can* 2017;69(2):171-7.
- 8 Dwyer TJ, Alison JA, McKeough ZJ, Daviskas E, Bye PT. Effects of exercise on respiratory flow and sputum properties in patients with cystic fibrosis. *Chest* 2011;139(4):870-7.
- 9 Lannefors L, Button BM, McIlwaine M. Physiotherapy in infants and young children with cystic fibrosis: current practice and future developments. *J R Soc Med* 2004;97 Suppl 44:8-25.
- 10 Vibek P. Chest mobilization and respiratory function. In: Pryor JA, editor. *Respiratory care*. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1991. p. 103-19.
- 11 Borer KT. Physical activity in the prevention and amelioration of osteoporosis in women: interaction of mechanical, hormonal and dietary factors. *Sports Med* 2005;35(9):779-830.
- 12 Ekland E, Heian F, Hagen KB, Abbott J, Nordheim L. Exercise to improve self-esteem in children and young people. *Cochrane Database Syst Rev* 2004;(1):CD003683.
- 13 Radtke T, Nolan SJ, Hebestreit H, Kriemler S. Physical exercise training for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2015 Jun 28;(6):CD002768.
- 14 O'Neill PA, Dodds M, Phillips B, Poole J, Webb AK. Regular exercise and reduction of breathlessness in patients with cystic fibrosis. *Br J Dis Chest* 1987 Jan;81(1):62-9.
- 15 Benatti FB, Pedersen BK. Exercise as an anti-inflammatory therapy for rheumatic diseases-myokine regulation. *Nat Rev Rheumatol* 2015 Feb;11(2):86-97.