

Faglige anbefalinger for:

Fysioterapi ved Juvenil Sklerodermi

Sklerodermi er en heterogen sykdomsgruppe av ukjent årsak hvor det mest iøynefallende kliniske funn er fibrøs fortykkelse av huden. De fleste som rammes er jenter. Sykdommen deles inn i lokalisert sklerodermi og systemisk sklerose. Hos barn er forekomst av lokalisert sklerodermi vanligere enn systemisk sklerose.

Lokalisert sklerodermi /Lineær sklerodermi

Den vanligste undergruppen av lokalisert sklerodermi som ses hos barn og ungdom er lineær sklerodermi. Det finnes også andre undergrupper, men de blir ikke beskrevet her.

I de aller fleste tilfellene ved lineær sklerodermi er affeksjonen unilateral og den rammer hyppigst underekstremitetene, men kan også sees på armer og truncus. I tillegg til at huden blir stram, affiseres ofte også underhud, muskulatur og underliggende benvev. Dette kan medføre at barnet blant annet kan få nedsatt lengdevekst av benet, muskelatrofi og muskelsvakhet.

Benlengdeforskjellen (anisomeli) kan bli opptil flere centimeter og man har da behov for oppbygg av sko. Det er viktig med regelmessige målinger av benlengden slik at barnet får et riktig oppbygg. Barnet kan noen ganger få redusert muskelkraft som følge av muskelatrofi. Stramhet i huden og annet vev kan føre til kontrakturer. Lineær sklerodermi kan i sjeldne tilfeller affisere ansiktet eller hodet, tilstanden kalles da Coup de Sabre.

Man kan se affeksjon av andre organer hos ca. 22 % av barn med juvenil lokalisert sklerodermi, artritt er vanligst og er beskrevet hos opptil 47 %, etterfulgt av nevrologiske symptomer som ses hos ca. 17 % (1). Den aktive fasen av sykdommen vedvarer i 3-5 år. Hos de aller fleste skjer det etterpå en stabilisering av sykdomsaktiviteten. Hudaffeksjonen blir da mindre og mer brunlig. Noen pasienter kan få permanente forandringer som følge av sykdommen, eksempelvis kontrakturer eller benlengdeforskjell. Fysioterapi er anbefalt hos pasienter med lineær sklerodermi som har redusert leddbeveglighet/kontrakturer, muskelsvakhet og benlengdeforskjell (2). [For ytterligere medisinsk informasjon om diagnosen.](#)

MÅL FOR FYSIOTERAPI

Overordnede mål

- Barn og ungdom med lokalisert sklerodermi skal fungere mest mulig normalt i hverdagen til tross for sykdommen
- De skal i størst mulig grad følge Helsedirektoratets anbefalinger om fysisk aktivitet med en time moderat til høyintensiv fysisk aktivitet daglig. Tre ganger i uken skal aktiviteten ha høy intensitet, inkludert aktiviteter som bedrer muskelstyrke og styrker skjelettet.

Delmål

- Forebygge feilstillinger og ha best mulig bevegelse i affisert ekstremitet
- Mest mulig funksjonell bruk av affisert ekstremitet
- Bedre og /eller vedlikeholde fysisk form som kondisjon og muskelstyrke
- Deltakelse i lek, fysisk aktivitet og gymtimer ut fra egne forutsetninger

UNDERSØKELSE

Følgende undersøkelse blir brukt ved utredning og kontroller av barnet ved Oslo universitetssykehus (OUS). Valg av undersøkelsesmetoder vil måtte tilpasses lokale forhold og ressurser.

Anamnese

Under anamnese kartlegges blant annet barnets/ungdommens og familiens egen oppfattelse og forståelse av hvilken innvirkning sykdommen har på barnet. Det legges spesielt vekt på:

- Hvordan sykdommen påvirker barnets aktiviteter i dagliglivet?
- Hvilke muligheter har barnet for deltakelse i gymtimene eller andre fysiske aktiviteter?
- Hvordan fungerer eventuelt oppbygg av sko?

Inspeksjon

- Holdning
- Feilstillinger
- Hudforandringer (Ved hudforandring angis utgangspunkt proksimalt og endepunktet distalt)
- Muskelatrofier
- Måling av benlengde utføres ved affeksjon av underekstremitet. Ved måling av benlengde brukes SIPS og cristakanter som referansepunkter. Undersøkelsen utføres i stående stilling (NB! Lik tyngdefordeling og så strake knær som mulig). Det anbefales å bruke plater i forskjellige høyder som plasseres under det korteste benet. Når SIPS og cristakanter er i lik høyde på begge sider, angis høyden på platen som er brukt til å oppnå riktig korrigerings.

Generell funksjon

- Observer hvordan barnet bruker affisert ekstremitet i aktivitet. Foretrekker barnet å bruke ikke affisert ekstremitet, virker affisert ekstremitet svakere osv.

Lokal funksjon

Leddundersøkelse

- Undersøk aktiv og, ved behov, passiv bevegelse i de ledd som er involvert av hudlesjonen. Goniometer kan brukes for å dokumentere redusert leddbevegelse.
- Test muskellengde ved mistanke om forkortet muskulatur.
- Ved muskelatrofi måles omkretsen der muskelbuken er tykkest og stedet angis i cm fra, for eksempel nærmeste leddspalte, slik at gjentatte målinger kan sammenliknes.
- Ved mistanke om artritt i tillegg til hudforandringene, undersøk leddet for hevelse, varmeøkning, palpasjonsømheter og rubor.

Muskelfunksjon

- Ved mistanke om redusert muskelstyrke kan en bruke [manuell muskeltest \(MMT\)](#).
- Hos små barn blir muskelstyrke ofte kun vurdert gjennom observasjon av generell funksjon.

Utholdenhet/kondisjon

- Hvis en ønsker å undersøke kondisjon kan dette gjøres gjennom å teste maksimalt O₂ opptak eller bruke submaksimal tredemølletest eller 6 minutter gangtest. Ingen av disse testene brukes

rutinemessig på OUS.

TILTAK/BEHANDLING

Kontrakturprofylakse

- Det er viktig å komme tidlig i gang med bevegelsestrening i affiserte områder for å motvirke redusert bevegelse grunnet hudens tilstivningstendens.

Ved redusert bevegelse/kontrakturer

- Det er viktig med daglig bevegelsestrening og tøying av stram hud og forkortet muskulatur.

Ved muskelsvakhet

- Hos noen barn kan det være behov for styrketrening av svak muskulatur.

Ved benlengdeforskjell

- Benlengdeforskjellen anbefales korrigert i form av såle eller oppbygg av sko.

Informasjon og veiledning

- Fysioterapeuten gir barnet, ungdommen og andre (foreldre, barnehagepersonell/gym-/skolelærer) veiledning og informasjon om fysisk aktivitet/trening. Det er ingen generelle restriksjoner med tanke på fysisk aktivitet. Det er viktig at barnet finner en [fysisk aktivitet](#) som det trives med.
- Det er også viktig å motivere barnet til å bruke den affiserte ekstremiteten i dagliglivets aktiviteter til tross for at det kanskje er vanskelig. Dette kan bidra til å bedre og vedlikeholde funksjonen i den affiserte ekstremiteten.
- Barnet motiveres til å delta i kroppøving da dette gir en regelmessig mulighet for deltakelse i fysisk aktivitet. Det kan noen ganger være behov for å tilpasse gymtimene slik at barnet kan delta ut fra sine egne forutsetninger. Barnet bør bruke joggesko med oppbygg dersom det foreligger benlengdeforskjell.

Systemisk sklerose (SSC)

Systemisk sklerose er en meget sjelden sykdom hos barn med årlig innsidens under 1/1 000 000 per år. Den begrensede formen av SSC medfører stramhet av huden begrenset til området distalt for albuer og knær, men kan også oppstå i ansiktet og nakke. I tillegg kan barnet ha [Raynauds fenomener](#), forkalkninger i hud og underhud (calcinose), nedsatt peristaltikk i spiserøret og utvidete blodårer. Den diffuse formen medfører stramhet av huden på truncus, i tillegg til ansikt, proksimalt og distalt på ekstremiteter.

Ved denne formen er det større risiko for affeksjon av indre organer blant annet lunger, mave-tarmkanalen og spiserør. Ved påvirkning av lungene kan sykdommen gi redusert lungefunksjon og barnet kan oppleve symptomer som dyspne og tørrhoste. Interstitiell lungesykdom og/eller pulmonal arteriell hypertensjon kan utvikles. Håndfunksjonen påvirkes i begge gruppene av SSC. Hudaffeksjon av fingrene starter med hevelse som brer seg proksimalt og som etter hvert går over til stram hud. Dette kan føre til redusert bevegelse og kontrakturer i fingrene. Barna kan også være plaget med smerter som følge av hudforandringer, Raynauds fenomener, tenosynovitter og sår på fingertuppene. Det er påvist myopati hos inntil 15 %. [For ytterligere medisinsk informasjon om diagnosen.](#)

Hva viser forskningen?

Det er lite forskning på fysioterapi og trening hos pasienter med SSC (3). Det er ikke funnet noen studier på barn og ungdom med SSC.

En studie (4) har undersøkt effekten av egentøyning av fingrene hos voksne, japanske SSC-pasienter. Det ble utført passiv tøyning med strekk av fingrene i 10 sek., 3-10 ganger, en gang om dagen. Studien viste bedret passiv fingerbevegelighet etter en måned og ytterligere bedring etter ett år. I tillegg rapporterte pasientene om bedring av fingerfunksjonen ved grep og spising. I en langtidsoppfølging av pasienter med SSC som har progredierende sklerose i huden, fant en at effekten av egentøyning var begrenset for å vedlikeholde fingerbevegelighet (5). En studie med voksne SSC pasienter viser bedret gapeåpning etter bevegelsestrening i 18 uker (6). En nyere studie viste ingen bedring i gapeåpning etter 6 måneder med tøyning hos voksne med SSC. Forskerne mener resultatet kan skyldes lav adherens i tillegg til mulig for lav dosering (7). En oversikt viste at voksne pasienter med SSC uten lungeaffeksjon, anbefales å være fysisk aktive som den generelle befolkningen (8). Hos voksne med SSC som har mild lungeaffeksjon anbefales trening med moderat intensitet (8). I en pilotstudie med voksne pasienter med SSC, som hadde lungeaffeksjon, fikk tre av fire deltakere bedret muskulær utholdenhet, og 2 av 4 deltakere bedret kondisjon etter intensiv kondisjon- og styrketrening i 8 uker (9). En studie med voksne pasienter med SSC viste signifikant bedring av fysisk utholdenhet etter 8 uker med trening, og det var ikke oppbluss i sykdommen (10). En annen studie viste i tillegg til signifikant bedring av fysisk utholdenhet etter 12 uker med trening, også signifikant bedring av muskelstyrke og funksjon hos voksne med SSC (11). En randomisert kontrollert studie indikerer at hjemmetreningsprogram (ergometersykel, styrkeøvelser for overekstremiteter og tøyning av hånd), med minimal veiledning i 6 mnd., bedrer fysisk form, livskvalitet og uførhet hos voksne med SSC sammenlignet med kontrollgruppen(12).

MÅL FOR FYSIOTERAPI

Overordnede mål

- Barn og ungdom med SSC skal fungere mest mulig normalt i hverdagen til tross for sykdommen.
- De skal i størst mulig grad følge Helsedirektoratets anbefalinger om fysisk aktivitet med en time moderat til høyintensiv fysisk aktivitet daglig. Tre ganger i uken skal aktiviteten ha høy intensitet, inkludert aktiviteter som bedrer muskelstyrke og styrker skjelettet.

Delmål

- Best mulig bevegelighet og funksjon i affiserte områder
- Deltakelse i fysisk aktivitet og gymtimer ut fra egne forutsetninger

UNDERSØKELSE

Følgende undersøkelse blir brukt ved utredning og kontroller av barnet ved Oslo universitetssykehus (OUS). Valg av undersøkelsesmetoder vil måtte tilpasses lokale forhold og ressurser.

Anamnese

Under anamnese kartlegges blant annet barnets/ungdommen og familiens egen oppfattelse og

forståelse av hvilken innvirkning sykdommen har på barnet. Det legges spesielt vekt på:

- Hvordan påvirkes håndfunksjon av hudaffeksjon og Raynauds fenomen?
- Er barnet plaget med smerter i hendene?
- Er barnet plaget med tretthet eller utmattelse?
- Hvordan fungerer spisesituasjonen, er det problem med å gape og/eller svelge maten?
- Blir barnet lett andpusten under fysisk aktivitet og lek?
- Deltar barnet i gymtimene og/eller annen fysisk aktivitet?

Inspeksjon

- holdning
- hudaffeksjoner
- calcinoser
- inndragninger i huden rundt munnen
- muskelatrofier
- feilstillinger i hendene

Generell funksjon

- Observer barnet i generell aktivitet, vurder om bevegelsesmønsteret er endret som følge av smerter, stram hud, leddkontrakturer, redusert muskelkraft osv.
- Legg særlig vekt på hvordan barnet bruker hendene i forskjellige grep og andre aktiviteter
- Observer om barnet har behov for pauser og blir fort sliten eller andpusten under funksjonstestene

Lokal funksjon

Leddundersøkelse

- Undersøk aktiv og, ved behov, passiv leddbevegelighet i de ledd som er involvert som følge av hudlesjonen. Goniometer brukes for å dokumentere redusert leddbevegelighet.
- Undersøk spesielt bevegelighet i håndledd og fingrer. Det ses ofte redusert fleksjon i MCP-ledd, ekstensjon i DIP/PIP-ledd og abduksjon av tommelen. Dette kan gi en klolignende deformitet.
- Ved betennelse i seneskjede og sener kan det forekomme krepitasjon ved palpasjon (tendon friction rub).
- Gapeåpning måles ved hudaffeksjon rundt munnen. Gapeåpning anses å være normal hvis barnet klarer å gape tilsvarende egne 3 fingerbredder.
- Ved mistanke om artritt i tillegg til hudforandringene, undersøk leddet for hevelse, varmeøkning, palpasjonsømheter og rubor.

Muskelfunksjon

- Test av grepsstyrke med hånddynamometer ([Baseline hydraulisk hånddynamometer](#))
- Ved mistanke om redusert muskelstyrke kan en bruke [manuell muskeltest \(MMT\)](#)
- Ved påvist myositt brukes [Childhood Myositis Assessment Scale og Manuell muskeltest](#)

Utholdenhet/kondisjon

- Hvis en ønsker å undersøke kondisjon kan dette gjøres gjennom å teste maksimalt O₂ opptak eller bruke [submaksimal tredemølltest eller 6 minutter gangtest](#).

Hos pasienter med hjerte- og lungeaffeksjon bør testing skje i samråd med ansvarlig lege.

Ingen av disse testene brukes rutinemessig på OUS.

TILTAK/BEHANDLING

På sykehuset gis det ofte behandling i begrenset omfang grunnet kort liggetid. Ved behov tar fysioterapeuten på sykehuset kontakt med lokal fysioterapeut som fortsetter oppfølging og behandling av barnet. Tiltak må rettes mot symptomer og funn hos den enkelte pasienten.

Kontrakturprofylakse

- Det er viktig å komme tidlig i gang med bevegelsestrening i affiserte områder.
- For å motvirke innskrenket bevegelse og stivhet i fingrene har fysioterapeuten en viktig oppgave i å motivere de større barna til å trene på egen hånd.

Ved redusert bevegelse/kontrakturer

- Det er viktig med daglig tøying av stram hud og forkortet muskulatur.

Ved muskelsvakhet

- Det kan være aktuelt å trene grepskraft eller bedre styrke i annen muskulatur.
- Ved myositt henvises det til [anbefalinger for styrketrening ved Juvenil dermatomyositt \(JDM\)](#)

Ved redusert fysisk utholdenhet/kondisjon

- Det anbefales kondisjonstrening, men den bør tilpasses ut fra den enkeltes symptombilde.
- Hos barn med høy sykdomsaktivitet, interstitiell lungesykdom og/eller pulmonal hypertensjon eller annen alvorlig organaffeksjon bør treningen på forhånd avklares med ansvarlig lege.

Informasjon og veiledning

Barn med systemisk sklerose kan ha mange forskjellige plager slik at informasjonen og tilretteleggingen rundt barnet må tilpasses den enkelte.

- Fysioterapeuten gir barnet, ungdommen, og foreldre veiledning og informasjon om [fysisk aktivitet og aktuell egentrening](#)
- Fysioterapeuten tar ved behov kontakt med gym-/skolelærer for å gi informasjon og veiledning. Barnet motiveres til å delta i gymtimene dersom dette er mulig. Dette gir da en regelmessig mulighet for deltakelse i fysisk aktivitet. Det kan være behov for å tilpasse gymtimene slik at barnet kan delta ut fra sine egne forutsetninger.
- Mange barn med SSC kan ha påvirket håndfunksjon som kan medføre behov for [tilrettelegging og hjelpemidler](#). Ergoterapeut kan være en aktuell person for dette. Hvis ikke ergoterapeut er tilgjengelig, kan også fysioterapeut være behjelpelig med dette.
- Barn som har Raynauds fenomener kan også ha behov [for varmhjelpemidler](#) og tilrettelegging ved utendørsaktiviteter.
- Barna bør også motiveres til å bruke hendene mest mulig i aktivitet, og lekpregede aktiviteter tilrettelegges for å stimulere håndfunksjon.
- En bør også være oppmerksom på at det er økt risiko for sårdannelse og redusert sårtilheling hos disse barna. Der det er mulig bør det unngås aktiviteter og situasjoner som gir skade på huden. Det er anbefalt bruk av hudkrem for å gjøre huden mykere. Unngå aktiviteter som gir eksponering av kulde, da dette trigger Raynauds fenomener.

Litteraturliste:

1. Zulian F, Vallongo C, Woo P, Russo R, Ruperto N, Harper J, Espada G, Corona F, Mukamel M, Vesely R, Musiej-Nowakowska E, Chaitow J, Ros J, Apaz MT, Gerloni V, Mazur-Zielinska H, Nielsen S, Ullman S, Horneff G, Wouters C, Martini G, Cimaz R, Laxer R, Athreya BH; Juvenile Scleroderma Working Group of the Pediatric Rheumatology European Society (PRES). Localized scleroderma in childhood is not just a skin disease. *Arthritis Rheum.* 2005 Sep;52(9):2873-81. doi: 10.1002/art.21264. PMID: 16142730.
2. Pena-Romero AG, Garcia-Romero MT. Diagnosis and management of linear scleroderma in children. *Curr Opin Pediatr.* 2019;31(4):482-490. doi:10.1097/MOP.0000000000000785, 10.1097/MOP.0000000000000785
3. Liem SIE, Vliet Vlieland TPM, Schoones JW, de Vries-Bouwstra JK. The effect and safety of exercise therapy in patients with systemic sclerosis: a systematic review. *Rheumatol Adv Pract.* 2019 Dec 9;3(2):rkz044. doi: 10.1093/rap/rkz044. PMID: 31858074; PMCID: PMC6913710.
4. Mugii N, Hasegawa M, Matsushita T, Kondo M, Orito H, Yanaba K, Komura K, Hayakawa I, Hamaguchi Y, Ikuta M, Tachino K, Fujimoto M, Takehara K, Sato S. The efficacy of self-administered stretching for finger joint motion in Japanese patients with systemic sclerosis. *J Rheumatol.* 2006 Aug;33(8):1586-92. PMID: 16881115.
5. Mugii N, Matsushita T, Oohata S, Okita H, Yahata T, Someya F, Hasegawa M, Fujimoto M, Takehara K, Hamaguchi Y. Long-term follow-up of finger passive range of motion in Japanese systemic sclerosis patients treated with self-administered stretching. *Mod Rheumatol.* 2019 May;29(3):484-490. doi: 10.1080/14397595.2018.1466635. Epub 2018 May 15. PMID: 29667474.
6. Pizzo G, Scardina GA, Messina P. Effects of a nonsurgical exercise program on the decreased mouth opening in patients with systemic scleroderma. *Clin Oral Investig.* 2003 Sep;7(3):175-8. doi: 10.1007/s00784-003-0216-5. Epub 2003 Jul 9. Erratum in: *Clin Oral Investig.* 2004 Dec;8(4):243. Erratum in: *Clin Oral Investig.* 2004 Mar;8(1):40. PMID: 14513305.
7. Yuen HK, Marlow NM, Reed SG, Mahoney S, Summerlin LM, Leite R, Slate E, Silver RM. Effect of orofacial exercises on oral aperture in adults with systemic sclerosis. *Disabil Rehabil.* 2012;34(1):84-9. doi: 10.3109/09638288.2011.587589. Epub 2011 Sep 27. PMID: 21951278; PMCID: PMC3437654.
8. Oliveira NC, Portes LA, Pettersson H, Alexanderson H, Boström C. Aerobic and resistance exercise in systemic sclerosis: State of the art. *Musculoskeletal Care.* 2017 Dec;15(4):316-323. doi: 10.1002/msc.1185. Epub 2017 Apr 5. PMID: 28378937.
9. Alexanderson H, Bergegård J, Björnådal L, Nordin A. Intensive aerobic and muscle endurance exercise in patients with systemic sclerosis: a pilot study. *BMC Res Notes.* 2014 Feb 7;7:86. doi: 10.1186/1756-0500-7-86. PMID: 24507585; PMCID: PMC3996139.
10. Oliveira NC, dos Santos Sabbag LM, de Sá Pinto AL, Borges CL, Lima FR. Aerobic exercise is safe and effective in systemic sclerosis. *Int J Sports Med.* 2009 Oct;30(10):728-32. doi: 10.1055/s-0029-1224180. Epub 2009 Jul 29. PMID: 19642060.
11. Pinto AL, Oliveira NC, Gualano B, Christmann RB, Painelli VS, Artioli GG, Prado DM, Lima FR. Efficacy and safety of concurrent training in systemic sclerosis. *J Strength Cond Res.* 2011 May;25(5):1423-8. doi: 10.1519/JSC.0b013e3181d6858b. PMID: 21116202.
12. Filippetti M, Cazzoletti L, Zamboni F, Ferrari P, Caimmi C, Smania N, Tardivo S, Ferrari M. Effect of a tailored home-based exercise program in patients with systemic sclerosis: A randomized controlled trial. *Scand J Med Sci Sports.* 2020 Sep;30(9):1675-1684. doi: 10.1111/sms.13702. Epub 2020 May 11. PMID: 32350931; PMCID: PMC7496851.

Ulrika Nilsson

Spesialfysioterapeut

Nasjonal Kompetansetjeneste for Barne- og Ungdomsrevmatologi - NAKBUR

Februar 2021