

Faglige anbefalinger for:

## Fysioterapi ved Juvenil Dermatomyositt

Juvenil Dermatomyositt (JDM) affiserer hud og muskulatur. Symptomene ved JDM er forårsaket av betennelse i små blodkar i hud og tverrstripet muskulatur, men andre organer som hjerte, lunger og tarm kan også rammes.

Muskelsvakheten varierer fra knapt merkbar til uttalt funksjonsnedsettelse. Muskelbetennelsen kan også føre til svelgvansker og heshet. En del pasienter utvikler artritt og noen pasienter utvikler Raynauds fenomener.

Medikamentell behandling består av kortisonpreparater og andre immundepende medisiner. For ytterligere medisinsk informasjon [om diagnosen](#).

Vedvarende muskelsvakhet senere i forløpet kan være forårsaket av muskelatrofi, fettinfiltrasjon/ bindevevsdannelse i muskulatur eller kalkutfelling.

Kontrakturer sees også, spesielt ved kalkutfelling (calcinose) i tilknytning til leddet. Calcinoser kan forårsake smerter som i sin tur kan påvirke bevegelsesutslag og muskelstyrke.

### **Hva viser forskning?**

Barn og unge med JDM har redusert kondisjon sammenlignet med friske jevnaldrende (1) og dette ses også ved langtidsoppfølginger av JDM pasienter(2, 3, 4).

En treningsstudie med JDM-pasienter i både aktiv og ikke-aktiv sykdomsperiode, viste at trening 2 ganger i uka i 12 uker kan bedre muskelstyrke-og funksjon, kondisjon, bentetthet (5). En RCT-studie viste at 12 ukers individuelt skreddersydd hjemmetrenings-program kan bedre noen aspekter av kondisjon, muskelfunksjon og funksjonsevne (6). En treningsstudie fant at bassentrening er mer effektivt enn landbasert trening for å bedre muskelstyrke, fatigue, livskvalitet og sykdomsaktivitet i huden hos JDM pasienter (7). En studie med JDM-pasienter i alderen 16-42 år, hvor sykdommen var i remisjon, viste at pasientene etter en periode med trening oppnådde signifikant bedring i oksygenopptak, uten en økning i sykdomsparametre (8). Hos voksne med Dermatomyositt (DM) har forskning vist at trening i en stabil sykdomsfase ikke øker sykdomsaktiviteten, men derimot kan ha en dempende virkning på sykdomsaktiviteten. Det er utarbeidet en fagprosedyre for trening ved poly- og dermatomyositt for voksne, [for mer info](#).

### **Mål for fysioterapi:**

#### **Overordnede mål:**

- Barn/ungdom med JDM skal fungere mest mulig normalt i hverdagen til tross for sykdommen.
- Det anbefales i størst mulig grad å 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:**

- Bedre og/eller vedlikeholde muskelstyrke og muskulær utholdenhet, leddbevegelighet og kondisjon.
- Deltakelse i lek, fysisk aktivitet og gymtimer ut fra egne forutsetninger.

## Undersøkelse

Følgende undersøkelse benyttes ved utredning og kontroller av barn eller ungdom på Oslo universitetssykehus. 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 det spesiell vekt på:

- Hvordan påvirker sykdommen barnets funksjon i dagliglivet?
- Plages barnet eller ungdommen med redusert muskulær styrke/utholdenhet eller smerter under fysisk aktivitet?
- Blir barnet eller ungdommen lett andpusten under fysisk aktivitet og lek?
- Hvilke muligheter har barnet for deltakelse i gymtimene eller andre fysiske aktiviteter?

### Inspeksjon

- holdning
- muskelatrofier
- feilstillinger
- hudaffeksjoner
- calcinoser

### Generell funksjon

- Barnet observeres både i spontan og mer styrt aktivitet, samt tilpasses barnets alders- og funksjonsnivå.
- Frem til skolealder blir muskelstyrke ofte kun vurdert gjennom observasjon av generell funksjon, f.eks. hvordan de forflytter seg opp og ned fra gulvet, reiser seg fra stol, tar opp gjenstander fra gulvet og løfter gjenstander opp over skulderhøyde med mer.

### Lokal funksjon

Muskeltesting gjennomføres regelmessig ved undersøkelse hos barn og ungdom med JDM. Hos pasienter med JDM er muskelsvakheten mest uttalt i aksial og proksimal muskulatur, f.eks. hodefleksorer, hofte- og skuldermuskulatur.

- [Manuell muskeltest \(MMT\)](#): Måling av isometrisk muskelstyrke etter en 10 poeng skala. Kan brukes så snart barnet kan følge instruksjoner. Ved test av barn og ungdom med JDM brukes MMT 8. Følgende 8 muskelgrupper testes: håndleddsekstensorer, albuefleksorer, skulderabduktorer, hodefleksorer, dorsalfleksorer i ankel, kneekstensorer, hofteabduktorer og ekstensorer.

- [Childhood myositis assessment scale \(CMAS\)](#): Testen undersøker funksjonell muskelstyrke og muskulær utholdenhet. Gjennomføres jevnlig for å evaluere/registrere endringer hos barnet. P.g.a. utviklingsmessige forhold kan man ikke forvente å få full score (52 poeng) før barnet er ca. 9 år (9).
- [Test av grepsstyrke med dynamometer](#) bilateralt. Resultatet registreres i kilo eller pounds.

### Leddundersøkelse

Barn og ungdom med JDM kan ha redusert leddbevegelighet eller kontrakturer som følge av uttalt muskelsvakheter, redusert muskellengde, artritt eller calcinoser.

- Leddbevegelighet undersøkes gjennom test av aktiv, og ved behov passiv, leddbevegelighet. [Bruk av goniometer](#) anbefales for å måle og dokumentere redusert leddbevegelighet.
- Ved mistanke om stram /forkortet muskulatur testes muskellengde.
- Ved mistanke om artritt, undersøk leddet for hevelse, varmeøkning, palpasjonsømheter og rubor.
- Eventuelle calcinoser angis (lokalisasjon og utbredelse).

### Utholdenhet/kondisjon

- Hvis en ønsker å undersøke kondisjon kan dette gjøres gjennom å teste maksimalt O<sub>2</sub> opptak, det kreves da en del spesifikt måleutstyr/metoder som pasienten må klare gjennom å gjennomføre testen til maksimal belastning.
  - I den daglige klinikken benyttes [vanligvis 6-minutters gangtest eller submaksimal tredemølltest](#). I den sistnevnte blir maksimalt O<sub>2</sub> opptak estimert etter formel. Ingen av disse testene benyttes rutinemessig på OUS.

### Tiltak/behandling

På sykehuset gis det ofte kun behandling i akuttfasen av sykdommen grunnet kort liggetid. Fysioterapeut på sykehuset tar kontakt med lokal fysioterapeut som fortsetter oppfølging og behandling av pasienten lokalt.

**Ved redusert leddbevegelighet og risiko for kontrakturer** kan det være aktuelt med bevegelsestrening og kontrakturprofylakse:

- Aktiv og/eller passiv bevegelsestrening for å oppnå full bevegelse (range of motion – ROM).
- Tøyning av forkortet muskulatur/bløtvev, implementere tøyning i daglige aktiviteter eksempelvis anbefales det å bruke langsittende stilling i samlingsstund i barnehagen for å tøye hamstrings, eller gå i oppoverbakke for å tøye leggmuskulaturen.

## Ved muskelsvakhet/reduisert muskulær utholdenhet

- Brukes øvelser og aktiviteter for å bedre styrke i svak muskulatur. I akutfasen anbefales det å starte med funksjonell styrketrening f.eks. trappegang, gangtrening osv. Hos alvorlig syke barn med JDM kan man starte med mobilisering i form av sittebalanse, selvstendig rulling til side, osv.
- Hos små barn og mindre skolebarn brukes lekpregede og funksjonelle aktiviteter for å bedre muskelstyrken.
- Hos eldre barn og ungdom startes systematisk trening av muskelstyrke og muskulær utholdenhet når det er skjedd en stabilisering av muskelenzymer og/eller sykdomsaktiviteten er under kontroll. Det anbefales gradvis opptrening av styrke, initialt med lav belastning til moderat belastning, for så å øke etterhvert.
- Hvis man etter en aktivitet får nedgang i muskelfunksjon med økte muskelsmerter eller stivhet som varer over noen timer, eller økende muskelsvakhet, kan det være tegn på for høy dosering. Det kan da være aktuelt å tilpasse aktiviteten slik at intensiteten blir lavere, f.eks. mindre belastning, færre repetisjoner, flere pauser, med mer. Hvis symptomer som f.eks. nedgang i muskelfunksjon vedvarer, bør en kontakte behandlende lege.
- Det anbefales å ha minst 1-2 hviledager mellom trening av spesifikk muskulatur.

## Ved redusert utholdenhet/kondisjon

- Når sykdommen er i en stabil fase er det positivt og viktig med trening og fysisk aktivitet for å bedre utholdenhet/kondisjon.
- I perioder med høy sykdomsaktivitet bør en ikke drive med høyintensiv trening. Dette begrenser ofte seg selv da barnet ikke orker å trene eller være i fysisk aktivitet i slike perioder.
- I de fleste tilfellene har barnet godt av å være i fysisk aktivitet og vi begrenser ikke barnets egen spontane aktivitet i lek.
- Det er viktig at barnet finner en fysisk aktivitet som det trives med.

## Informasjon og veiledning

- Fysioterapeuten gir barnet og ungdommen, med foresatte, [informasjon og veiledning om fysisk aktivitet og aktuell egentrening](#).
- Fysioterapeuten har f.eks ofte kontakt med barnets gymlærer. Det kan i perioder være behov for å tilpasse gymtimen eller annen fysisk aktivitet, slik at barnet kan delta utfra egne forutsetninger. Det er viktig å motivere barnet til å delta i gymtimene.
- Barn som har [Raynauds fenomener](#) kan ha behov for varmhjelpemidler og tilrettelegging ved utendørsaktiviteter. Det er oftest ergoterapeut som formidler varmhjelpemiddel.

- Ved uteaktiviteter bør man være bevisst på at barn og unge med JDM er følsomme for sollys og annen ultrafiolett stråling. Barna bør skjermes fra sol eller bruke høy solfaktor

### Litteraturliste:

1. Takken T, Spermon N, Helders PJ, Prakken AB, van der Net J. Aerobic exercise capacity in patients with juvenile dermatomyositis. *J Rheumatol* 2003;30:1075-80
2. Berntsen KS, Edvardsen E, Hansen BH, Flatø B, Sjaastad I, Sanner H. Cardiorespiratory fitness in long-term juvenile dermatomyositis: a controlled, cross-sectional study of active/inactive disease. *Rheumatology (Oxford)*. 2019;58(3):492-501. doi:10.1093/rheumatology/key342
3. Blom KJ, Takken T, Huijgen BCH, Wienke J, van Royen-Kerkhof A, van Brussel M. Trajectories of cardiorespiratory fitness in patients with juvenile dermatomyositis. *Rheumatology (Oxford)*. 2017;56(12):2204-2211. doi:10.1093/rheumatology/kex366
4. Mathiesen PR, Ørngreen MC, Vissing J, Andersen LB, Herlin T, Nielsen S. Aerobic fitness after JDM-a long-term follow-up study. *Rheumatology (Oxford)*. 2013;52(2):287-295. doi:10.1093/rheumatology/kes232
5. Omori, C. H., Silva, C. A., Sallum, A. M., Rodrigues Pereira, R. M., Luciane Sa, P. A., Roschel, H. et al. (2012). Exercise training in juvenile dermatomyositis. *Arthritis Care Res (Hoboken.)*, 64, 1186-1194.
6. Habers GE, Bos GJ, van Royen-Kerkhof A, et al. Muscles in motion: a randomized controlled trial on the feasibility, safety and efficacy of an exercise training programme in children and adolescents with juvenile dermatomyositis. *Rheumatology (Oxford)*. 2016;55(7):1251-1262. doi:10.1093/rheumatology/kew026.
7. Samhan A, Mohamed N, Elnaggar R, Mahmoud W. (2020). Assessment of the clinical effects of aquatic-based exercises in the treatment of children with juvenile dermatomyositis: a 2x2 controlled-crossover trial. *Archives of Rheumatology* 2020 Mar;35(1):97-106.
8. Riisager M, Mathiesen PR, Vissing J, Preisler N, Ørngreen MC. Aerobic training in persons who have recovered from juvenile dermatomyositis. *Neuromuscul Disord*. 2013;23(12):962-968. doi:10.1016/j.nmd.2013.09.002
9. Rennebohm et al. (2004). Normal scores for nine-manuevers of the childhood myositis assessment scale. *Arthritis Rheum*.2004;51:365-70.