

Faglig anbefalinger:

Ergoterapi ved Juvenil Sklerodermi

Sklerodermi er en heterogen sykdomsgruppe av ukjent årsak hvor det mest iøynefallende kliniske funn er fortykkelse av hudens bindevev. 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 som ses hos barn og unge med lokalisert sklerodermi 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 og muskelatrofi. Benlengdeforskjellen (anisomeli) kan bli opptil flere centimeter og man har da behov for oppbygg av sko. Barnet kan noen ganger få redusert muskelkraft som følge av muskelatrofien. Stramhet i huden og annet vev kan føre til kontrakturer. Lineær sklerodermi kan i sjeldne tilfeller affisere ansiktet eller hodet. Dette heter Coup de Sabre. Man kan også se affeksjon av andre organer ved lineær sklerodermi; artritt er beskrevet hos opptil 19%, og ved Coup de Sabre kan man se nevrologiske symptomer (Zulian et al 2005). Den aktive fasen av sykdommen varer i 3-5 år. Hos de aller fleste skjer det etterpå en stabilisering av sykdommen. Hudaffeksjonen blir da mindre og mer brunlig eller går helt tilbake. Noen pasienter kan få permanente forandringer som følge av sykdommen, eksempelvis kontrakturer eller benlengdeforskjell.

Systemisk sklerose (SSC)

Dette er en meget sjelden sykdom hos barn med ny tilfeller på under 1/1000.000 per år. Den oppstår i to varianter; *en begrenset form* og *en utvidet form*. Den begrensede formen 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 i ansiktet samt proksimalt og distalt på ekstremiteter. Ved denne formen er det større risiko for affeksjon av indre organer.

Håndfunksjonen kan påvirkes hos begge gruppene. Hudaffeksjon på fingrene starter med hevelse som brer seg proksimalt og som etter hvert går over til stram hud. Dette kan føre til redusert bevegelighet 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 (betennelse i muskulatur) hos inntil 15 %.

Ved påvirkning av indre organer kan sykdommen gi problemer med blant annet dyspné (tungpustethet) og refluks.

Mål for ergoterapi: Barnet skal kunne delta i hverdagslige aktiviteter i henhold til alder samt oppleve mestring til tross for midlertidig eller varig funksjonsnedsettelse, samt muligheten til å kunne delta i de fritidsaktivitetene han/hun ønsker.

Undersøkelse

Ergoterapeuten kartlegger barnets funksjonsnivå i daglige aktiviteter og benytter seg av forskjellige metoder. Hensikten er å få ett inntrykk av barnets hverdag og eventuelle aktivitetsutfordringer barnet opplever.

- Kartleggingssamtale om aktivitetsutfordringer i hverdagen med utgangspunkt i Ergo sjekklister med spesielt fokus på nedsatt muskelstyrke og leddbevegelighet/feilstillinger som følge av stram, fortykket hud, Raynauds fenomen, tretthet og smerter.
- Observasjon av håndfunksjon ved tegning eller skriving.
- Observasjon i aktiviteter i dagliglivet, eksempelvis påkledning
- Observasjon i lek/aktivitet.

- COPM-intervju (Canadian Occupational Performance Measure)¹.
- KDA- skjema (Kartlegging av Daglige Aktiviteter)²
- Goniometrisk mål av leddutslag i håndledd/fingre og kartlegging av feilstillinger.
- Test av grepskraft (GRIPPIT, Jamar).

Her er link til de ulike kartleggingsverktøyene.

Tiltak

Ofte kan enkle løsninger dekke behovet uten at man trenger å søke om tekniske hjelpemidler. Det er hensiktsmessig at tilretteleggingen planlegges sammen med barnet og foreldrene og at en er oppmerksom på at det kan være viktig for barnet ikke å skille seg ut. Det er viktig at tiltakene ikke tar bort hverdagslige utfordringer som barnet trenger for å vedlikeholde eller utvikle sine ferdigheter.

Aktuelle tiltak ved innskrenket bevegelighet:

- Hjemme
 - Råd og veiledning om hvordan reduserer morgenstivhet ved for eksempel å ta en varm dusj, varme klær fra tørketrommel eller å beregne bedre tid.
 - Råd og veiledning med tanke på alternative teknikker ved påkledning, for eksempel alternative løsninger/klesplagg hvis knapper og glidelåser er utfordrende.
 - Informasjon om hjelpemidler, for eksempel småhjelpemidler for åpning av okk/korker og lignende, redskaper med vinklede eller forstørret grep.
- Skole/barnehage
 - Barnet kan ha utviklet sittevaner som kan være skadelige på lang sikt på grunn av stivhet og smerter i enkelte ledd og/eller nedsatt muskelkraft. En godt tilrettelagt skole- og leksearbeidsplass er derfor viktig. Dette kan gjøres med enkle tiltak som å sørge for

¹ Canadian Occupational Performance Measure er et standardisert vurderingsinstrument utviklet for å kunne dokumentere klienters selvopplevde forandring i aktivitetsutførelse over tid.

² KDA er et skjema der døgnet er inndelt i halvtimer. Barnet skal skrive ned hva han/hun gjør i løpet av døgnet.

Deretter vurdere hva slags type aktivitet det er, hvor mye energi det krever, verdien av å kunne gjøre det samt hvor interessert man er i aktiviteten og hvordan man opplever at man mestrer den. Den bygger på MOHO (Modell of Human Occupation).

at stol og pult har riktig høyde eller søke om hjelpemidler som høyde- og vinkelregulerbare stoler og pulter. Se mer informasjon om sittestilling. Mulighet for bevegelsespauser ved lengre perioder med sitting kan være ett godt alternativ.

- Råd og veiledning ved skriving/tegning. Prøve ut forskjellige typer blyanter, grepsforstørrelser og bruk av håndleddstøtte/støttebånd. Ved behov for ytterligere tilrettelegging kan bruk av pc være et alternativ, handouts fra lærer samt utvidet tid på prøver (se anbefalinger vedr. skriving).
 - Instruksjon og veiledning i håndtrening, både for å bevare eller eventuelt øke leddbevegeligheten og muskelstyrken.
- Kan anvende theraputty deig, skumgummiballer med og uten motstand.
- Veiledning i hvilke aktiviteter som kan bidra til å øke eller vedlikeholde nåværende funksjon, for eksempel ved bruk av plastelina, brio byggesett, og geomag.
 - Tilpassing av nattortoser for lett tøyning. Viktig at det her er snakk om lett tøyning på grunn av sårproblematikk, og at man på forhånd gjør en nøye vurdering av om huden vil tåle ortosebehandling.

Aktuelle tiltak ved Raynauds fenomen:

- Råd og tips om bekledning.
- Informasjon og demonstrasjon av enkle varmhjelpemidler, for eksempel geléposer, jernsponposer og elektriske varmeelement som kan kjøpes på apotek, sportsbutikker og lignende.
- Informasjon og veiledning om ulike typer av varmhjelpemidler som kan søkes via NAV.
- Muligheten for å være inne i friminuttene på ekstra kalde dager.

Aktuelle tiltak ved utmattelse:

- Råd om aktivitetsregulering; finne balansen mellom aktivitet og hvile. Bevisstgjøring på hva man bruker tiden sin til, se på hvilke aktiviteter som gir og

tar energi. Hjelp til å fordele aktivitetene mest hensiktsmessig ut over uken, og prioritering av enkelte aktiviteter foran andre.

- Tilrettelegge med skap på skolen eller dobbelt sett med bøker slik at barnet/ungdommen slipper å bære tungt til og fra skolen.
- Råd og veiledning med tanke på skoleveien og/eller deltagelse på skoleturer/barnehageturer, for eksempel ved bruk av sparkesykkel/sykkel, sykkel med hjelpemotor eller rullestol for å muliggjøre deltagelse.

Samarbeid rundt barnet

Utveksling av informasjon mellom lokalt hjelpeapparat og sykehus er viktig.

Samarbeid mellom de ulike instansene rundt barnet (for eksempel skole, barnehage og annet helsepersonell) anses som hensiktsmessig når tiltak planlegges og igangsettes samt ved evaluering. Det er ofte nyttig med et tett samarbeid mellom ergoterapeut og fysioterapeut når eventuelle tiltak skal vurderes og igangsettes.

Litteratur:

Danneskiold-Samsøe, B., Lund, H., og Avlund, K. (2002). Klinisk Rheumatologi for Ergoterapeuter og Fysioterapeuter. Danmark: Munksgaard.

Kuchta, G. and Davidson, I. (2008). Occupational and Physical Therapy for Children with Rheumatic diseases - A Clinical Handbook. Oxford - New York: Radcliff Publishing.

Law, M., Babbiste, S., McColl, M., Opzoomer, A., Polatajko, H., and Pollock, N. (1990). The Canadian Occupational Performance Measure: An Outcome measure for occupational therapy. Canadian Journal of Occupational Therapy 57, 83-87.

Melvin JL. (1989) Rheumatic Disease in the Adult and Child: Occupational Therapy and Rehabilitation. (3rd ed.) Philadelphia: FA Davis Company.

<http://www.bspar.org.uk/clinical-guidelines>

<https://www.bspar.org.uk/DocStore/FileLibrary/PDFs/BSPAR%20AHP%20Guidelines%20for%20%20Management%20of%20Scleroderma%20.pdf>