

Anbefalte retningslinjer for:

Fysioterapi ved Juvenil Dermatomyositt

Juvenil Dermatomyositt (JDM) karakteriseres av et typisk utslett og proksimal symmetrisk muskelsvakhet. Muskelsvakheten varierer fra knapt merkbar til uttalt funksjonsnedsettelse. Symptomene ved JDM er forårsaket av betennelse i små blodkar i hud og tverrstripet muskulatur, men andre organer som hjerte, tarm og lunger kan også rammes. 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 immundempende medisiner. Vedvarende muskelsvakhet senere i forløpet kan være forårsaket av muskelskade p.g.a. muskelatrofi, fettinfiltrasjon/ bindevevsdannelse i muskulatur eller kalkutfellinger. Kalkutfellinger sees hos 10-40 % av pasientene. Kontrakturer sees også hyppig, spesielt ved kalkutfelling i tilknytning til leddet. Nedsatt fysisk utholdenhet (kondisjon), er et problem hos en del pasienter. For ytterligere medisinsk informasjon om diagnosen.

Mål for fysioterapi: Det overordnede målet er at pasienten skal fungere mest mulig normalt i hverdagen til tross for sykdommen.

- Delmål: - Bedre og/eller vedlikeholde leddbevegelighet og muskelstyrke
- Normalisere bevegelsesmønsteret
- Deltakelse i fysisk aktivitet og gymtimer ut fra egne forutsetninger

UNDERSØKELSE

Denne undersøkelsen blir brukt ved utredning og kontroller av barnet på Oslo universitetssykehus. Valg av undersøkelsesmetoder vil måtte tilpasses lokale forhold og ressurser.

Anamnese

Under anamnese kartlegges blant annet barnets og familiens egen oppfattelse og forståelse av hvordan sykdommen påvirker barnets funksjon i daglig livet.

- Er for eksempel barnet plaget med redusert muskulær styrke/utholdenhet og smerter under fysisk aktivitet?
- Blir barnet overraskende lett andpusten under moderat fysisk aktivitet?
- Hvilke/hvilken mulighet har barnet for deltakelse i gymtimene eller andre fysiske aktiviteter?

Inspeksjon

Observer

- holdning
- muskelatrofier
- feilstillinger
- hudaffeksjoner
- sårddannelser
- calcinoser

Generell funksjon

Undersøkelsen tilpasses barnets alders- og funksjonsnivå.

- Barnet observeres både i spontan og mer styrt aktivitet.
- Hos barn 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

Leddundersøkelse

Barn med JDM kan ha redusert leddbevegelighet eller kontrakturer som følge av uttalt muskelsvakhet, artritt eller calcinoser. Undersøk derfor alltid

- aktiv, og ved behov, passiv leddbevegelighet. Bruk av goniometer anbefales for å måle og dokumentere redusert leddbevegelighet.
- Ved behov testes muskellengde.
- Ved mistanke om artritt, undersøk leddet for hevelse, varmeøkning, palpasjonsømheter og rubor.
- Angi lokalisasjon og utbredelse av eventuelle calcinoser. Det er lite forskning på hvordan calcinoser i muskulaturen påvirker den fysiske funksjonen. Calcinoser kan forårsake smerter som i sin tur kan påvirke bevegelsesutslag og muskelstyrke.

Muskeltesting

Hos barn og unge med JDM ses ofte svakhet i aksial og proksimal muskulatur, f.eks. hodefleksorer, hofter- og skuldermuskulatur. Tester som brukes er:

- *MMT (Manuell muskeltest) - [mer info](#):*
Måling av isometrisk muskelstyrke etter en 10 poeng skala. Kan brukes så snart barnet kan følge instruksjoner. Testen viser god intra-rater og inter-rater reliabilitet først når barnet er 5 år eller eldre. Vår kliniske erfaring tilsier at barnet ofte bør være i skolealder for å kunne samarbeide godt. Testens evne til å registrere endringer er svak når det foreligger mindre grad av muskelsvakhet.
- *CMAS (Childhood myositis assessment scale) - [mer info](#):*
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.
- *Test av grepsstyrke med dynamometer - [mer info](#):*
Måler grepskraft. Resultatet registreres i kilo eller pounds (lbs). Dette måleinstrumentet er det som oftest brukes for å angi mål på styrke i overekstremitet hos barn.
- *Fysisk utholdenhet/kondisjon:* Studier har vist at barn med JDM har nedsatt fysisk utholdenhet, og at tredemølle kan benyttes som måleinstrument (Takken et al., 2005, Takken et al., 2008). 6 minutter gangtest kan også benyttes.

TILTAK/BEHANDLING

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

Ved redusert leddbevegelighet/kontrakturer

I akuttfasen kan det være aktuelt med kontrakturprofylakse en gang daglig

- Aktiv og/eller passiv bevegelsestrening med full ROM
- Tøyning av forkortet muskulatur/bløtvev
- Implementere tøyning i daglige aktiviteter, o.a.
- I sjeldne tilfeller med langvarig sengeleie, bør barnet posisjoneres i sengen slik at kontrakturutvikling unngås.

Ved muskelsvakhet/ redusert muskulær utholdenhet

- Styrketrening for å bedre styrke i svak muskulatur. I akuttfasen anbefales det å starte med funksjonell styrketrening eks. trappegang, gangtrening osv. Hos alvorlig syke barn med JDM kan man starte med mobilisering i form av sittebalanse, selvstendig rulling til side osv.
- Systematisk trening av styrke og muskulær utholdenhet begynnes først når det er skjedd en stabilisering av muskelenzymer og/eller sykdomsaktiviteten er under kontroll. En treningsstudie med mildt affiserte JDM- pasienter i både aktiv og ikke-aktiv sykdomsperiode, viste at trening 2 ganger i uka i 12 uker kan bedre muskelstyrke, fysisk utholdenhet og funksjon (Omori et al., 2012).
- Hos voksne med 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 <http://www.helsebiblioteket.no/microsite/fagprosedyrer/fagprosedyrer/trening-ved-polymyositt-og-dermatomyositt>
- Hvis man etter en aktivitet får 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. lavere belastning, færre repetisjoner, flere pauser, med mer.

Ved redusert fysisk utholdenhet/kondisjon

- Når sykdommen er i *en stabil fase* er det positivt og viktig med fysisk aktivitet for blant annet å bedre fysisk utholdenhet.
- I perioder med *høy sykdomsaktivitet* bør en være forsiktigere med intensiv 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.
- 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 sykdomsparametere (Riisager et al 2013).

Informasjon og veiledning til barnet, foreldre, skole-barnehagepersonell

- Fysioterapeuten gir barnet og andre aktuelle personer informasjon og veiledning i fysisk aktivitet/trening, behov for fysioterapi eller annen tilrettelegging i hjemmet, barnehage

eller skole.

- 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.

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. Takken T, van der Net J, Engelbert H.RH, Pater S, Helders PJ. Responsiveness and exercise parameters in children with inflammatory myositis. *Arthritis Care Res* 2008;59: 59-64
3. Omori, C. H., Silva, C. A., Sallum, A. M., Rodrigues Pereira, R. M., Luciade Sa, P. A., Roschel, H. et al. (2012). Exercise training in juvenile dermatomyositis. *Arthritis Care Res (Hoboken.)*, 64, 1186-1194.
4. Riisager M., Mathiesen P.R., Vissing J., Preisler N., Ørngreen M.C. (2013). Aerobic training in persons who have recovered from juvenile dermatomyositis.

Ulrika Nilsson
Spesialfysioterapeut
Nasjonal Kompetansetjeneste for Barne- og Ungdomsrevmatologi - NAKBUR
Rikshospitalet
April 2009.

Revidert Kristine Risum,
Fysioterapeut, MSc,
Juni 2014.