

Anbefalte retningslinjer ved:

Fysioterapi ved Mixed Connective Tissue Disease (MCTD)

MCTD er en autoimmun, multiorgan sykdom av ukjent årsak med symptomer og funn fra minst to andre revmatiske sykdomsgrupper, Juvenil Idiopatisk Artritt (JIA), Juvenil SLE (JSLE), Juvenil Dermatomyositt (JDM) og Juvenil Systemisk Sklerose (Sklerodermi). For diagnosen kreves påvisning av antistoffet anti-RNP. Sykdommen er vanligst hos jenter, og gjennomsnittlig debut alder er 11 år.

De vanligste symptomene er Raynauds fenomener, hovne fingre og hender (puffy hands), og ikke-erosive artritt (Tsai 2009). Tretthet, myalgi og artralgi sees også ofte. Andre symptomer kan være fortykket og stram hud på fingrene (sklerodaktyli) evt. med sår dannelse, utslett, halsbrann og sure oppstøt (pga nedsatt motilitet i spiserøret) og muskelsvakhet (pga myositt). Hjerte, lunger, nyrer og CNS kan også affiseres (Swart 2008).

Barn med sklerodermi-lignende symptomer (sklerodaktyli) kan få påvirket håndfunksjon i form av redusert bevegelighet og kontrakturer i fingrene. Dette kan gi problemer i aktiviteter som stiller krav til god fingerbevegelighet og/eller grepskraft for eksempel å åpne korker, skriving og lignende. Smerter og sår på fingertuppene kan også gjøre at det er vanskelig å bruke hendene. En norsk studie viste at interstitiell lungesykdom (ILD) hos barn med MCTD sees hos 25 % (målt med CT), men de fleste hadde lite lungesyntomer (Aaløkken et al 2008).

Sykdomsutviklingen er uforutsigbar og individuell. Generelt pleier symptomer som kjennetegner SLE og JDM å ha en tendens til å bedre seg og respondere på behandling, mens sklerodermi-lignende symptomer blir mer uttalte og vanskeligere å behandle (Tsai et al 2009).

Mål for fysioterapi: Det overordnede målet er at barnet og ungdommen skal fungere mest mulig normalt i hverdagen.

Delmål: Deltakelse i lek og fysisk aktivitet ut fra egne forutsetninger

Bedre og/eller vedlikeholde fysisk form

Forebygge og behandle redusert leddbevegelighet med spesielt fokus på hender.

UNDERSØKELSE

Anamnese

Anamnese er viktig for å få en grundig gjennomgang av sykdommens innvirkning på barnet.

I samarbeid med barnet og foresatte kartlegges blant annet om:

- Sykdommen påvirker barnets funksjon i dagliglivet?
- Barnet blir forhindret fra å gjøre aktiviteter som de ønsker?
- Barnet deltar i fysisk aktivitet i barnehage/skole/fritid?
- Pasienten har problemer med å bruke hendene i hverdagen?
- Barnet klager på smerter i ledd eller muskulatur?

Inspeksjon

Observer

- Hovne hender
- Hudmanifestasjoner
- Raynauds fenomener
- Feilstillinger
- Muskelatrofier

Generell funksjon

- Barnet observeres i generell aktivitet for eks. gange, ettbenstående, hopp, huksittende, stå på alle fire mm.
- Legg særlig merke til hvordan barnet bruker hendene i forskjellige grep og andre aktiviteter.

Lokal funksjon

Funn ved generell funksjonsundersøkelse vil i tillegg til anamnese avgjøre videre lokale undersøkelser av barnet.

Leddundersøkelse

- Undersøk aktiv og ved behov passiv leddbevegelighet, eventuelt med goniometer for å måle og dokumentere redusert leddbevegelighet.
- Ved mistanke om artritt undersøkes leddet for hevelse, varmeøkning, rubor, og palpasjonsømheter.

Muskelfunksjon

- En studie viser signifikant redusert muskelkraft proksimalt hos barn og ungdommer med MCTD (van der Net et al 2010). Dette samsvarer med myositt som ses ved Juvenil Dermatomyositt.
- Ved behov for å utføre muskeltester henvises det til beskrivelse av [muskeltester under fysioterapi for barn med JDM](#).
- Hos små barn blir muskelstyrke kun vurdert gjennom observasjon av generell funksjon.

Fysisk utholdenhet/kondisjon

- En studie av van der Net et al (2010) viser at barn og ungdommer med MCTD har redusert fysisk utholdenhet. Det konkluderes med at muskel- og skjelettplager er en mer sannsynlig årsak til redusert fysisk utholdenhet enn hjerte- og lungeaffeksjon.
- Fysisk form kan testes med [6-minutters gangtest](#).

TILTAK/BEHANDLING

Barn og ungdommer med MCTD kan ha et meget varierende symptom-bilde og tiltak bør rettes mot funn hos den enkelte. Det er ikke gjort forskning på trening av barn med MCTD.

Kontrakturprofylakse

- Hvis barnet har økt stivhetsgrad i hud, for eksempel i fingrene, er det viktig å komme tidlig i gang med bevegelsestrening. En studie av voksne med alvorlig Systemisk Sklerose indikerer at øvelser bør settes i gang tidlig i sykdomsforløpet og innen redusert bevegelse i fingrene er oppstått (Mugii et al 2006).

Ved redusert leddbevegelighet/kontrakturer

- Aktiv og passiv bevegelsestrening med full ROM, leddmobilisering, tøyning av stram hud eller forkortet muskulatur.
- Klinisk erfaring og studier av voksne med Sklerodermi tilsier at det er bedre å gjennomføre tøyning etter at huden og muskulaturen er oppvarmet.

Ved muskelsvakhet

- Det kan være aktuelt å trene grepskraft eller annen muskulatur.
- Hvis barnet har myositt, se fysioterapitiltak ved Juvenil Dermatomyositt.

Redusert fysisk utholdenhet/kondisjon

Ved trening av utholdenhet bør en starte gradvis. Man bør ta hensyn til grad av sykdomsaktivitet samt til hvilke organer som er affisert.

- Ved hjerte- og lungeaffeksjon bør treningen på forhånd avklares med ansvarlig lege.

Informasjon og veiledning til barnet, foreldre, skole-barnehagepersonell

- Fysioterapeuten gir barnet og dets foresatte informasjon og veiledning om fysisk aktivitet og aktuell egentrening.
- I de fleste tilfellene har barnet godt av å være i fysisk aktivitet, og vi begrenser ikke barnets egen spontane aktivitet i lek.
- Barnet bør motiveres til å delta i gymtimene. Det kan i perioder være behov for å tilpasse disse slik at barnet kan delta ut fra sine egne forutsetninger. Ved behov tar fysioterapeut kontakt med gym-/kontaktlærer for å gi informasjon og veiledning.
- Hvis man etter en aktivitet ser at barnet får hevelse i ledd, økte leddsmerter, blir vedvarende stiv og sliten eller endrer bevegelsesmønster, kan det være et tegn på at treningsintensiteten har vært for høy. Det kan da være behov for tilpasninger av aktiviteten, f.eks. lavere intensitet og belastning eller hyppigere hvilepauser.
- Barn med MCTD kan ha påvirket håndfunksjon. Barna bør motiveres til å bruke hendene mest mulig i aktivitet, og lekpregede aktiviteter tilrettelegges for å stimulere håndfunksjon. Noen ganger har barnet behov for hjelpemidler eller annen tilrettelegging for å kunne gjennomføre en aktivitet.
- Ved Raynauds fenomener er det viktig med god påkledning. Barnet kan også ha behov for varmhjelpemidler og tilrettelegging ved utendørsaktiviteter. Det er oftest ergoterapeut som formidler varmhjelpemidler.

Det henvises også til fysioterapitiltak og informasjon/veiledning ved barneleddgikt (JIA) og de andre bindevevssykdommene på NAKBURs nettsider.

Litteraturliste:

Mugii N., Hasegawa M., Matsushita T., Kondo M. et al.(2006). The efficacy of Self-Administered Stretching for Finger Joint Motion in Japanese Patients with Systemic Sclerosis. *The journal of rheumatology*. Vol 33(8): 1586-1592

Tsai Yi-Ying, Yang Yao-Hsu, Yu Hsin-Hui, Wang Li-Chieh, Lee Jyh-Hong, Chiang Bor-Luen (2010). Fifteen-year experience of pediatric-onset mixed connective disease. *Clin Rheumatol*. Vol 29:53-58

van der Net J, Wissink B, van Royen A, Helders PJM, Takken T (2010). Aerobic capacity and muscle strengthening juvenile-onset mixed connective tissue disease (MCTD). *Scand J Rheumatol* Vol 39:387-392

Aaløkken M., Lilleby V., Søyseth V., Mynarek G., Pripp H., Johansen B., Førre Ø., Kolbenstvedt A.(2009). Chest abnormalities in juvenile-onset Mixed Connective Tissue Disease: Assessment with High resolution Computed Tomography and pulmonary Function Test. *Acta Radiologica*. 2009(4).

Ulrika Nilsson
Spesialfysioterapeut
Nasjonal Kompetansetjeneste for Barne- og Ungdomsreumatologi - NAKBUR
Januar 2011.

Revidert Kristine Risum,
Fysioterapeut, MSc,
Juni 2014.