

Anbefalte retningslinjer for:

Fysioterapi ved Juvenil Sklerodermi

Sklerodermi er en heterogen sykdomsgruppe av ukjent årsak hvor det mest iøynefallende kliniske funn er fibrøs fortykkelse av huden. 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 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 vedvarer 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.

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

Delmål: - Best mulig bevegelighet i affisert område
- Mest mulig funksjonell bruk av affisert ekstremitet

UNDERSØKELSE

Denne undersøkelsen blir brukt ved utredning og kontroller av barnet ved Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet. 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 dagliglivet og deltakelse i fysisk aktivitet.
- En kartlegger også hvordan eventuelt oppbygg av sko fungerer.

Inspeksjon

Observer

- Holdning
- Hudforandringer
Ved hudforandring angis utgangspunkt proksimalt og endepunktet distalt.
- Muskelatrofier
Ved muskelatrofi måles omkretsen der muskelbuken er tykkest og stedet angis i cm fra, for eksempel nærmeste leddspalte, slik at gjentatte målinger kan sammenliknes.
- 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.
- Hos små barn blir muskelstyrke ofte kun vurdert gjennom observasjon av generell funksjon.

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 mistanke om artritt i tillegg til hudforandringene, undersøk leddet for hevelse, varmeøkning, palpasjonsømheter og rubor.

Muskeltester

Ved behov for spesifikk muskeltest henvises det til beskrivelse av muskeltester i dokumentet "Fysioterapi ved Juvenil Dermatomyositt".

TILTAK/BEHANDLING

På sykehuset gis vanligvis behandling i begrenset omfang grunnet kort liggetid. Fysioterapeuten på sykehuset tar ved behov kontakt med lokal fysioterapeut for oppfølging og behandling av barnet.

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 tøyning av stram hud og forkortet muskulatur.

- Klinisk erfaring tilsier at det er bedre å gjennomføre tøyning etter at huden og muskulaturen er oppvarmet.

Ved muskelsvakhet

- De fleste barna med lineær sklerodermi er ikke plaget med muskelsvakhet.
- Hos noen barn kan det være behov for styrketrening av svak muskulatur.

Ved anisomeli

- Benlengdeforskjellen anbefales korrigert i form av såle eller oppbygg av skoen.
- Det er viktig med regelmessige målinger av benlengden slik at barnet får et riktig oppbygg.

Informasjon og veiledning til barnet, foreldre, barnehage- og skolepersonell

- Fysioterapeuten gir barnet 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 gymtimene 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.
- Fysioterapeuten tar ved behov kontakt med for å gi informasjon og veiledning.

Systemisk sklerose (SSC)

Dette er en meget sjelden sykdom hos barn med årlig innsidens under 1/1000.000 per år.

Den begrensete 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 ansikt, proksimale og distale på ekstremiteter. Ved denne formen er det større risiko for affeksjon av indre organer.

- Håndfunksjonen kan påvirkes hos begge gruppene. Hudaffeksjon av fingrene starter med hevelse som brer seg proksimale 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 %.

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

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

Delmål: - Best mulig bevegelse og funksjon i affiserte områder

- Deltakelse i fysisk aktivitet og gymtimene ut fra sine egne forutsetninger

UNDERSØKELSE

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

Anamnese

Det kartlegges i hvilke situasjoner/aktiviteter barnet har problemer grunnet stram hud.

- Barn med systemisk sklerose har ofte Raynauds fenomener og involvering av huden i fingrene. Dette kan gi smerter og påvirke håndfunksjonen som gjør at de kan ha vansker med å bruke hendene i forskjellige aktiviteter og noen ganger er det behov for tilrettelegging/hjelpemidler.
- Barna kan også ha vansker med å spise grunnet redusert gapeåpning forårsaket av stram hud rundt munnen.
- Det kartlegges om barna deltar i gymtimene og annen fysisk aktivitet.

Inspeksjon

Observer

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

Ved begrenset sklerose er hudforandringene lokalisert til hender/underarmer, føtter/legger og ansiktet/nakke.

Generell funksjon

- Observere hvordan barnet bruker affisert ekstremitet i aktivitet.
- Legg særlig vekt på hvordan barnet bruker hendene i forskjellige grep og andre aktiviteter.

Lokal funksjon

Leddundersøkelse

- Undersøk aktiv og, ved behov, passiv leddbevegelse i de ledd som er involvert som følge av hudlesjonen.
- Goniometer kan brukes for å dokumentere redusert leddbevegelse.
- Spesielt undersøkes bevegelsen 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 tydelig krepitasjon ved bevegelse.
- 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.

Muskeltester

- Ved behov for grundigere muskeltester henvises det til beskrivelse av muskeltester på [NAKBURs hjemmeside](#).
- Det er særlig aktuelt å teste grepsstyrke ved affeksjon av hender.

Fysisk utholdenhet/kondisjon

- Redusert lungefunksjon kan ses ved påvirkning av lungene.
- Hos barn med systemisk sklerose kan det forekomme interstitiell fibrose og/eller pulmonal hypertensjon. Observer eventuell dyspné under aktivitet.
- Submaksimal test av fysisk utholdenhet, eksempelvis 6 minutters gangtest, kan brukes.

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.
- En studie av Mugii et al (2006) indiserer at alvorlig systemisk sklerose over tid fører til redusert fingerbevegelse hvis ikke øvelser startes tidlig i sykdomsforløpet og innen redusert bevegelse i fingrene observeres.

Ved redusert bevegelse/kontrakturer

- Det er viktig med daglig tøyning av stram hud og forkortet muskulatur. En studie av Mugii et al. 2006 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 fingerbevegelse etter en måned og ytterligere bedring etter et år. I tillegg rapporterte pasientene om bedring av fingerfunksjonen ved grep og spising.
- En pilotstudie av Sandkvist et al. 2004 viser at parafinbehandling i forkant av bevegelsestrening av hender hos voksne pasienter med systemisk sklerose gav bedring av bevegelse, oppfattet stivhet og hudelastisitet.
- Klinisk erfaring tilsier også at det er bedre å gjennomføre tøyning etter at muskulaturen og bløtvevet er oppvarmet.
- En studie (Pizzo et al. 2003) med voksne SSC pasienter viser bedret gapeåpning etter bevegelsestrening i 18 uker. En nyere studie vist ingen bedring i gapeåpning etter 6 måneder med tøyning hos voksne med SSC. Forskerne mener resultatet kan skyldes lav adherence i tillegg til mulig for lav dosering (Yuen et al 2012).
- 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 muskelsvakhet

- Det kan være aktuelt å trene grepskraft eller annen muskulatur.

Ved redusert fysisk utholdenhet/kondisjon

- Barn med interstitiell lungesykdom og/eller pulmonal hypertensjon kan ha behov for individuelt tilpasset utholdenhetstrening. Treningen bør på forhånd avklares med ansvarlig lege.

- En studie med voksne pasienter med systemisk sklerose vist signifikant bedring av fysisk utholdenhet etter 8 uker med trening, og det var ikke oppbluss i sykdommen (Oliveira et al (2009). 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 systemisk sklerodermi (Pinto et al 2011).

Informasjon og veiledning til barnet, foreldre, barnehage- og skolepersonell

- Fysioterapeuten gir barnet og andre omsorgspersoner veiledning og informasjon om fysisk aktivitet og aktuell egentrening. Barn med systemisk sklerose kan ha mange forskjellige plager slik at informasjonen og tilretteleggingen rundt barnet må tilpasses den enkelte.
- 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 får sårddannelser hos disse barna.

Litteraturliste:

Kuchta Guy og Iris Davidson (2006). *Occupational and Physical Therapy for Children with Rheumatic Diseases. A clinical handbook*. Oxford·New York: Radcliffe Publishing

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

Oliveira NC, et al. (2009). Aerobic Exercise is Safe and Effective in Systemic Sclerosis. *Int J Sports Med* 2009; 30: 728 – 732.

Pinto, ALS, Oliveira,NC, Gualano, B, Christmann, RB, Painelli, VS,Artioli, GG, Prado, DML, and Lima, FR. (2011). Efficacy and safety of concurrent training in systemic sclerosis. *J Strength Cond Res* 25(5): 1423–1428.

Pizzo G., Scardina GA., Messina P.(2003). Effects of a nonsurgical exercise program on the decreased mouth opening in patients with systemic scleroderma. *Clinical oral investigations*. Vol 7(3): 175-8

Sandqvist G., Åkesson G., Eklund M. (2004) Evaluation of paraffin bath treatment in patients with systemic sclerosis. *Disability & Rehabilitation*. Vol 26(16):981-7

Yuen et al (2012). Effect of orofacial exercises on oral aperture in adults with systemic sclerosis. *Disabil Rehabil*. 2012 ; 34(1): 84–89.

Zulian F et al (2005). Localized scleroderma in childhood is not just a skin disease. *Arthritis Rheum*, sep;52 (9): 2873-81.

Ulrika Nilsson
Spesialfysioterapeut
Nasjonal Kompetansetjeneste for Barne- og Ungdomsreumatologi - NAKBUR
November 2009.

Revidert Kristine Risum,
Fysioterapeut, MSc,
Juni 2014.