

Vårdprogram för fysioterapeutisk bedömning och intervention för Juvenil Dermatomyosit (JDM)

Syftet med vårdprogrammet är att säkerställa evidensbaserat arbetssätt för fysioterapi på Karolinska Universitetssjukhuset.

Vårdprogrammen riktar sig främst till fysioterapeuter internt men även externt.

Innehåll

Introduktion.....	2
Teoretiska antaganden inom fysioterapi.....	2
Funktionstillstånd / diagnos	2
Indikation för fysioterapi.....	2
Mätmetoder / Utfallsmått	3
Intervention	5
Restriktioner och riskanalys	6
Vårdkedja/Uppföljning/Arbetssätt.	7
Sökvägar.....	7
Referenser.....	7

Författare och produktionsår

Sektion	Namn	Profession	Datum	E-post
	Sara Röstlund och Marie André	Leg sjukgymnaster	2015	sara.rostlund@regionstockholm.se marie.andre@regionstockholm.se

Reviderat

Sektion	Namn	Profession	Datum	E-post
Barn	Sara Röstlund och Marie André	Leg sjukgymnaster	2021	sara.rostlund@regionstockholm.se marie.andre@regionstockholm.se

Granskare

Enhet	Namn	Profession	Datum	E-post
ME AT/FT	Helene Alexanderson	Leg sjukgymnast,	211108	helene.alexanderson@regionstockholm.se

		PhD RPT		
--	--	---------	--	--

Introduktion

Teoretiska antaganden inom fysioterapi

Fysioterapi syftar till att främja hälsa, minska lidande och till att behålla eller återvinna optimal rörelseförmåga och rörelsebeteende. Fysioterapi omfattar kunskap om människan som en fysisk, psykisk, social och existentiell helhet i ett hälsoperspektiv. I centrum för kunskapen står förståelse av kroppen, dess rörelse och funktion samt interaktion med andra och med miljön (1)

Funktionstillstånd / diagnos

Juvenil dermatomyositis (JDM) är en ovanlig sjukdom, incidensen är 0,4/100 000 barn/ungdomar, vilket innebär ca 8 nya insjuknande barn per år i Sverige. Den är vanligare hos flickor och debuterar oftast mellan 4 och 10 års ålder. Sjukdomsbilden och svårighetsgraden av symtomen varierar, från lindrig påverkan till svår sjukdom med påtaglig funktionsnedsättning. Det är en autoinflammatorisk sjukdom som kännetecknas av inflammation i de små blodkärlen i musklerna och huden. Inflammationen leder till proximal muskelsvaghet och/eller muskelsmärta samt hudförändringar i ansikte, över ögonen, på knogar, knän och armbågar. Även andra organ som mage, tarm och lungor kan drabbas. En del barn utvecklar artrit, andra kan få problem med förkalkningar i hud och muskler, calcinoser, som kan brista och orsaka sår (2) Nedsatt rörlighet och muskelatrofier är vanliga, liksom uttalad fatigue (3) Diagnos ställs via de kliniska fynden, magnetkamera undersökning, muskelbiopsi samt blodprov. JDM uppträder oftast i ett långt skov som kan pågå flera år, men där det kan finnas stor variation i förlopp (3) Medicinering är långvarig, initialt med höga doser cortison som gradvis trappas ner utifrån sjukdomens svårighetsgrad, alltid med tillägg av Metotrexate som verkar immunosuppressivt. Vissa barn kan även behöva intravenöst gammaglobulin eller biologisk behandling. (4) Kliniska biverkningar som övervikt och kotkompressioner kan förekomma av den långa cortisonmedicineringen.

Indikation för fysioterapi

Studier har visat att barn med aktiv sjukdom har nedsatt styrka, kondition, syreupptagningsförmåga och sämre benhälsa än jämnåriga (5-7). Detta beroende på såväl inflammationen i sig, men även på inaktivitet och biverkningar av cortisonmedicinering (8). Även livskvalité, framförallt inom den fysiska domänen, skattas lägre hos barn med JDM (9). Hos JDM patienter i remission har man konstaterat fortsatt nedsatt kondition och nedsatt fysisk kapacitet långt efter remissionstillfället (2-36 år efter) (10). Evidensen inom effekt av fysioterapi vid JDM är mycket sparsam, baserad på relativt små och enstaka studier, men den tidigare försiktigare inställning till fysisk träning vid myositer har på senare år ändrats, framförallt från positiva resultat i vuxenstudier (11).

Hälsoprofessioner

Medicinsk enhet Arbetsterapi och Fysioterapi

Även en mindre studie på barn som tränade 2 ggr/v i 12 veckor visade förbättrad muskelstyrka, uthållighet och funktion utan att försämra sjukdomen på JDM patienter med måttlig sjukdomsbild (12). En senare RCT studie där interventionen bestod av ett 12 veckors skraddarsytt hemprogram ledde till signifikant förbättring i längdhopp och antal armhävningar och visade sig vara säkert (13). En studie på JDM patienter i remission visade att kardiovaskulär träning på cykel under 12 veckor gav positiv effekt på syreupptagningsförmågan och fysisk kapacitet utan att försämra eller reaktivera sjukdomen (14).

Mätmetoder / Utfallsmått

Vid en fysioterapeutisk bedömning analyseras barnets rörelseförmåga, där muskel- led- och smärtstatus samt bedömning av aktivitetsförmåga ingår (tabell 1). Gemensamt med förälder och barn identifieras problem och tillsammans skapas målsättning för fysioterapeutisk behandling (tabell 2).

Muskelstyrka

- CMAS, childhood myositis assessment scale

Undersöker funktionell muskelstyrka och muskulär uthållighet. Full poäng, 52, kan man förvänta sig hos en normal 9 åring. I klinik kan användas från ca 5-6 år, så snart barnet medverkar om man tar hänsyn till ålder.

- Kendall MMT manual muscle testing 0-10 skala. MMT 0-10 är en utvidgning av 0-5 skalan där man har validerat en subskala för JDM patienter: åtta muskelgrupper unilateralt där man får med 1 axial, 5 proximala och 2 distala muskelgrupper.

-Funktionella tester: Steptest på tid, uppresning från golv på tid, löpning på tid. Övriga funktionella övningar för de yngsta barnen; gå i trappa, uppresning från golv

Ledstatus

AROM och PROM och ev aktiva/inflammerade leder

Smärtstatus

-Ansikts skalor, VAS skala, smärteckning.

Gångtest

-kvalitativ bedömning av gången, tid på gångsträcka, samt vid uppnådda CMAS 48 p och MMT 78 p: 6 min gångtest (6MWT)

Sjukdomsaktivitet

-CHAQ, Child Health Assessment Questionnaire samt DISABKIDS, självskattad livskvalité görs via Svenska barnreumaregistret

Hälsoprofessioner
Medicinsk enhet Arbetsterapi och Fysioterapi

Tabell 1 Mätmetod

Mätmetod	Syfte	KS	KF	A/D	O/M	P	Minimal core set	Register	Referens
CMAS	Muskelstyrka och funktionell uthållighet		x	x			x	Svenska barnreumaregistret	(15)
Kendall MMT	Muskelstyrka manuellt		x				x	Svenska barnreumaregistret	(16)
Ledstatus inkl ROM	Identifiera ev artrit		x				x	Svenska barnreumaregistret	
Smärta VAS	Smärtskattning		x	x					
Kliniska funktions tester	Muskelstyrka och uthållighet funktionellt		x	x					
CHAQ	Självskattad funktions begränsning		x	x	x			Svenska barnreumaregistret	(17)
DISAB KIDS	Självskattade livskvalitete		x	x	x			Svenska barnreumaregistret	(18)
6 MWT	Gångsträcka på 6 min		x	x					(19-20)

Förklarande text: KS = kroppsstruktur, KF = kroppsfunktion, A/D= aktivitet/delaktighet, O/M= omgivning/miljöfaktorer, P=Personfaktorer.

Minimal core set = mätningar som ska utföras vid varje standardiserad uppföljning enligt (WHO/ICF/ICHOM/OMERACT eller annat internationellt konsortium som arbetar inom aktuellt område), Register: vilket register registreras mätvärdet i.

Hälsoprofessioner
Medicinsk enhet Arbetsterapi och Fysioterapi

Intervention

Målsättning med den fysioterapeutiska interventionen
Övergripande målsättning är att minimera konsekvenserna av sjukdomen

Specifik målsättning

: att bibehålla/förbättra muskelstyrka, ledrörlighet och kondition

: att smärtlindra

: att ge information och strategier för fysisk aktivitet för minskad aktivitetsbegränsning/
delaktighetsinskränkning

I akutfasen handlar det oftast om att få vardagen och skolan att fungera. Vid nedsatt rörlighet/kontrakturer instrueras i daglig aktivt/passivt rörelseuttag i aktuella leder och muskler. Funktionell styrketräning i form av uppresning, trappgång och gång till och från skolan brukar räcka initialt. I vissa fall kan hem- förskole-skolbesök behövas för hjälp med information och tillfällig anpassning av miljön tillsammans med arbetsterapeut. När sjukdomen kommer i en mer stabil fas kan träningsintensiteten ökas och man bör sträva mot deltagande i skolidrott och barnets vanliga fritidsintressen och självvald idrottsträning. Bassängräning är en bra träningsmetod. Vid smärta på grund av artrit i led eller kotkompression behandla med smärtlindrande åtgärder tex TENS, värme/kyla, aktiv träning men även förskrivning av fotbäddar för optimering av fotposition kan bli aktuellt.

Val av intervention baseras på resultat av bedömning och målsättning i samverkan med patienten. Målen bör vara mätbara, SMARTA-mål, (Specifika, Mätbara, Attraktiva, Relevanta/Realistiska, Tidsbestämda, Acceperade).

Hälsoprofessioner
Medicinsk enhet Arbetsterapi och Fysioterapi

Tabell 2 Intervention

Intervention	Målsättning	KS	KF	A/D	O/M	P	Referens (1)	Evidensnivå, 1-5
Rörlighetsträning	Bevara, öka rörlighet		x	x			11-14	3-4
Styrketräning	Bevara/öka muskelstyrka och uthållighet		x	x			11-14	3-4
Bassängträning	Konditionsrörelse och styrketräning, smärtlindring		x	x				4
TENS	Smärtlindring		x	x			21	3
Skoinlägg	Smärtlindring, öka fysisk aktivitet		x	x	x			4
Förskole-skol information	Ökad kunskap, öka fysisk aktivitet/delta i skolidrott			x	x		22	3-4

Förklarande text: KS = kroppsstruktur, KF = kroppsfunktion, A/D= aktivitet/delaktighet, O/M= omgivning/miljöfaktorer, P=Personfaktorer.

Referens: ange källhänvisning, Evidens: ange evidensnivå angiven i Bilaga 1.

Restriktioner och riskanalys

När ökad muskelsmärta eller upplevd muskelsvaghet uppstår efter eller under träning och kvarstår till dagen efter, minska på belastning och intensitet, enligt klinisk praxis.

Var uppmärksam vid dosering av fysisk aktivitet vid förekomst av calcinoser och när misstanke om kotkompressioner föreligger. Vid cortisoninjektioner i led pga artrit: ledvila 24 timmar efter injektion. Vid skov i sjukdomen läggs vikten på bibehållen rörlighet och funktion

Att regelbundet följa upp patienten med JDM är av yttersta vikt och den fysioterapeutiska bedömningen och undersökningen kan många gånger detektera ett uppblussande skov tidigt med de sjukdomsspecifika bedömnings instrumenten. Fysisk aktivitet och träning ses idag som en självklar del i behandlingen och kan bidra till upplevd bättre hälsa (23).

Hälsoprofessioner
Medicinsk enhet Arbetsterapi och Fysioterapi

Vårdkedja/Uppföljning/Arbetsätt.

Som fysioterapeut kopplas man oftast in redan vid diagnosticering för bedömning av muskelstyrka och påverkad funktion, där standardiserade test som, Childhood Myositis Assessment Scale (CMAS) och Manual Muscle Testing (MMT), 0-10 används (tabell 1), oftast innan medicinering påbörjas. Därefter upprepas testerna med lämpligt intervall, oftast 1 månad efter insatt medicinering, sen var 3.e mån för att sen glesas ut till var 6.e månad och tillslut 1 års kontroller. Tester, ffa CMAS förefaller vara tillräckligt sensitiv för att upptäcka ett skov i sjukdomen, och där mer funktionella tester som steptest, löpning på tid kan ge svar på hur det fungerar med uthålligheten i vardagen och skolan.

Alla JDM patienter kommer via remiss från Barnreuma mottagningen på Astrid Lindgrens Barnsjukhus. Idet akuta skedet kan det vara aktuellt med slutenvårdsinläggning för utredning medan den uppföljande vården sker i öppenvård. Stockholmsbarn följs och behandlas av barnreumateamet på Astrid Lindgrens Barnsjukhus till dess att sjukdomen går i remission och patienten är medicinfri längre tid. Yngre patienter ses med fördel tillsammans med arbetsterapeut medan skolbarn oftast behöver träffa fysioterapeut och arbetsterapeut individuellt. Uppföljningsfrekvens är individuell beroende på sjukdomens karaktär. Initialt tätare kontakt.

Utomlänspatienter följs med regelbundna besök i samband med läkarbesök på ALB men bör alltid ha kontakt med fysioterapeut på hemorten för uppföljning av träning och dosering samt skolkontakter.

Sökvägar

Databas	Sökord (<i>MeSH om möjligt</i>)	Datum
Pub Med	Juvenile dermatomyositis, exercise, physical activity, reliability, validity	2021 10

Referenser

1. Broberg C, Lenné R. Profession och vetenskap: Fysioterapeuterna; 2019 [2019-02-01]. Available from: <https://www.fysioterapeuterna.se/globalassets/professionsutveckling/om-professionen/fysioterapi-webb-navigering-20190220.pdf>.
2. Hagelberg S. Inflammatoriska systemsjukdomar. I : Hagelberg S, Andersson-Gäre B, Fast A, Månsson B, Enman Y, redaktörer. Barnreumatologi. Studentlitteratur; 2008:123-127
3. Felicitas Belutti Enders et al. Consensus- based recommendation for the management of juvenil dermatomyositis. Ann Rheum Dis 2017.Feb;76(82):3.29 [untitled \(bmj.com\)](#)
4. Wu Q, Wedderburn LR, McCann LJ. Juvenile dermatomyositis: Latest advances. Best

Hälsoprofessioner
Medicinsk enhet Arbetsterapi och Fysioterapi

Practice& Research Clinical Rheumatology 2017;31:535-557

5. Takken T, Spermon N, Helders JP, Prakken AB, van der Net J. Aerobic exercise capacity in patients with juvenile dermatomyositis. *J Rheumatology* 2003;30:1075-80
6. Takken T, van der Net J, Helders PJ. Anaerobic exercise capacity in patients with juvenile-onset idiopathic inflammatory myopathies. *Arthritis Rheum* 2005;53:173-77
7. Takken T, van der Net J, Engelbert RH, Pater S, Helders PJ. Responsivness of exercise parameters in children with inflammatory myositis. *Arthritis Rheum* 2008;59:59-64
8. Gualano B, Sa Pinto AL, Perondi B, Leite Prado DM, Omori C, Almeida RT et al. Evidence for prescribing exercise as treatment in pediatric rheumatic diseases. *Autoimmun Rev* 2010;9:569-73
9. Apaz MT, et al. Health-related quality of life of patients with juvenile dermatomyositis: results from the Pediatric Rheumatology International Trials Organisation multinational quality of life cohort study. *Arthritis&Rheumatism* 2009;15;61(4):509-17
10. Mathiesen P, Örngreen M, Vissing J, Andersen L, Herlin T, Nielsen S. Aerobic fitness after JDM-a long term follow up study. *Rheumatology* 2013;52:287-295
11. Alexanderson, H. Physical exercise as a treatment for adult and juvenile myositis. *Journal of Internal Medicine*. 2016;280(1):75-96 Available from:
<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/joim.12481>
12. Omori C et al. Exercise training in juvenile dermatomyositis. *Arthritis Care & Research* 2012;64(8):1186-94
13. Habers GE, Bos GJ, van Royen-Kerkhof A, Lelieveld OT, Armbrust W, Takken T, 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 Jul;55(7):1251e62. PubMed PMID: 27018060. Epub 2016/03/27.eng.
14. Riisager M, Mathiesen PR, Vissing J, Priesler N, Örngreen MC. Aerobic training in persons who have recovered from juvenile dermatomyositis. *Neuromuscular Disorders* 2013;23:962-968
15. Huber A et al. Validation and clinical significance of the childhood myositis assessment of muscle function in the juvenile idiopathic inflammatory myopathies, *Arthritis&Rheumatism* 2004;50(5):159-163

Hälsoprofessioner
Medicinsk enhet Arbetsterapi och Fysioterapi

16. Rider L et al. Validation of manual muscle testing and a subset of eight muscles for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies *Arthritis Care & Research*. 2010;62(4):465-72
17. Andersson Gäre B, Fast A, Wiklund I. Measurement of functional status in juvenile chronic arthritis: evaluation of a Swedish version of the Childhood Health Assessment Questionnaire. *Clin Exp Rheumatol*. 1993;11:569-76
18. Simeoni MC, Schmidt S, Muehlan H, Debensason D, Bullinger M, and the DISABKIDS Group. Field testing of a European quality of life instrument for children and adolescents with chronic conditions: the 37-item DISABKIDS Chronic Generic Module. *Qual Life Res* 2007; 16: 881–93.
19. Enright P.L: The six-minute walk test. *Respir.Care* 2003;48:783-785
20. Ulrich s et al. Reference values for the 6-min walk test in healthy children and adolescents in Switzerland. *BMC Pulmonary Medicine*. 2013, 13:49
21. Vance CG, Dailey DL, Rakel BA, Sluka KA. Using TENS for pain control: the state of the evidence. *Pain Manag*. 2014 May;4(3):197-209.
22. André M, Hagelberg, S Stenström CH. Education in the management of juvenile chronic arthritis. *Scand J Rheumatol* 2001;30:323-327.
23. Physical activity in pediatric rheumatology diseases: standing up against old paradigms Gualano B, Bonfa E et al. *Nat rev rheumatology* 2017 May 23;13(6) 368-379