

## Juvenil Dermatomyosit

### Vårdprogram för fysioterapeutisk intervention

---

Syftet med vårdprogrammet är att säkerställa evidensbaserat arbetssätt vid Fysioterapikliniken, Karolinska Universitetssjukhuset. Vårdprogrammen riktar sig främst till fysioterapeuter internt men även externt och till andra som kan tillgodogöra sig innehållet.

---

Innehåll	sid
Introduktion	2
Målsättning	3
Intervention	3
Mätmetoder/Utfallsmått	4
Utfallsmått lämpliga för användning i värdebaserad vård	6
Restriktioner	6
Uppföljning/vårdkedja	6
Referenser	7

---

#### Författare

- Sara Röstlund, Specialistsjukgymnast, Astrid Lindgrens barnsjukhus
- Marie André, Specialistsjukgymnast, Med Dr, Astrid Lindgrens barnsjukhus

#### Kontaktinformation

[sara.rostlund@karolinska.se](mailto:sara.rostlund@karolinska.se), tel 08-517 775 39

[marie.andre@karolinska.se](mailto:marie.andre@karolinska.se), tel 08-517 776 14

#### Sökvägar

- Pub Med, Pedro
- Juvenile dermatomyositis, exercise, physical activity, reliability, validity

#### Produktionsår

- 2015

#### Revideringsår

## Introduktion

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. Nedsatt rörlighet och kontrakturer är vanliga, liksom uttalad fatigue. 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 prognosen är relativt god.(1) 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. (2) Kliniska biverkningar som övervikt och kotkompressioner kan förekomma av den långa cortisonmedicineringen.

### Fysioterapi vid JDM

Studier har visat att barn med aktiv sjukdom har nedsatt styrka, kondition, syreupptagningsförmåga och sämre benhälsa än jämnåriga (3-5). Detta beroende på såväl inflammationen i sig, men även på inaktivitet och biverkningar av cortisonmedicinering (6). Även livskvalité, framförallt inom den fysiska domänen, skattas lägre hos barn med JDM (7). Hos JDM patienter i remission har man konstaterat fortsatt nedatt kondition och nedsatt fysisk kapacitet långt efter remissionstillfälle (2-36 år efter) (8). 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 (9,10) . 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 (11). 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 (12).

## 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 aktivitetsbergränsning/ delaktighetsinskränkning

## Intervention

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 2) 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.

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

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. Bassängträning 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.

Tabell 1

Intervention	Syfte	Kropps- funktion	Aktivitet/ delaktighet	Omgivning /miljö
Rörlighetsträning	Bevara/öka rörlighet	X	X	
Styrketräning	Bevara/öka muskelstyrka och uthållighet	X	X	
Bassängträning	Kondition-rörelse och styrketräning, smärtlindring	X	X	
TENS	Smärtlindring	X	X	
Inlägg	Smärtlindring, öka fysisk aktivitet	X	X	X
Förskole- skol - information	Ökad kunskap, öka fysisk aktivitet/delta i skolidrotten		X	X

## Mätmetoder / Utfallsmått

### Kroppsfunktion/struktur

#### Muskelstyrka

- CMAS, childhood myositis assessment scale (13).

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 (14) 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.

- 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

-ROM och ev aktiva/inflammerade leder

## Smärtstatus

-Ansiktsskalor, VAS skala, smärteckning.

## Aktivitet/delaktighet

-CMAS

Gångtest

-kvalitativ bedömning av gången, tid på gångsträcka,

Sjukdomsaktivitet

-CHAQ, DISABKIDS- via nationella barnreumaregistret

Mätmetod	Syfte	Kropps- funktion	Aktivitet/ delaktighet	Omgivning /miljö
CMAS (13)	Muskelstyrka och uthållighet funktionellt	X	X	
Kendall MMT (14)	Muskelstyrka manuellt	X		
Ledstatus	Identifiera ev artrit	X		
ROM	Ledrörlighet	X		
Kliniska funktions- tester				
-Stepptest 1 min på stepbräda	Muskelstyrka och uthållighet funktionellt	X	X	
-4 trappsteg upp på tid				
-Uppresning från skraddarsitt till stående på tid				
-Löpning 30 m på tid				
Smärta VAS	Smärtskattning	X	X	X
CHAQ (15)	Självskattad funktionsbegränsning	X	X	X
DISABKIDS (16)	Självskattad livskvalité	X	X	X

## Utfallsmått lämpliga för användning i värdebaserad vård

Funktionsnivåmått: CMAS(13)

Livskvalité: DISABKIDS (16)

## Restriktioner

Om ökad muskelsmärta eller upplevd muskelsvaghet uppstår efter eller under träning och sitter i till dagen därpå, minska på belastning och intensitet. 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

## Uppföljning/vårdkedja

Stockholmsbarn följs och behandlas på Astrid Lindgrens Barnsjukhus till dess att sjukdomen går i remission och patienten är medicinfri längre tid.

Utomlängspatienter följs med regelbundna besök på ALB men bör alltid ha kontakt med fysioterapeut på hemorten för uppföljning av träning och docering samt skolkontakter.

## Referenser

1. Hagelberg S. Inflammatoriska systemsjukdomar. I : Hagelberg S, Andersson-Gäre B, Fast A, Månsson B, Enman Y, redaktörer. Barnreumatologi. Studentlitteratur; 2008:123-127
2. Erneste F, Reed A. Recent advances in juvenile idiopathic inflammatory myopathies. *Curr Opin Rheumatol*. 2014 Nov;26(6):671-8. doi: 10.1097/BOR.000000000000103. Review.
3. 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
4. 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
5. Takken T, van der Net J, Engelbert RH, Pater S, Helders PJ. Responsiveness of exercise parameters in children with inflammatory myositis. *Arthritis Rheum* 2008;59:59-64
6. 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* 2011;10:569-73
7. 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;51:61(4):509-17
8. 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
9. Alexanderson H, Stenström CH, Lundberg I. The safety of a resistive home exercise program in patient with recent onset polymyositis or dermatomyositis. *Scand J Rheumatol*. 2000;29:295-301
10. Alexanderson H, Noren AM, Alemo Munters L et al. Early employed exercise in patients with active, recent onset polymyositis or dermatomyositis- a randomized controlled 2-year follow up trial. *Arthritis Rheum (suppl)* 2009;S306:822
11. Omori C et al. Exercise training in juvenile dermatomyositis. *Arthritis Care & Research* 2012;64(8):1186-94
12. 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

13. Hubner 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

14. 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

15 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

16. 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.