



Nationella fysioterapeutiska rekommendationer vid juvenil dermatomyositis

SYFTE

Att möjliggöra jämlika fysioterapeutiska insatser för barn och ungdomar med juvenil dermatomyositis (JDM) i hela Sverige samt fungera som kunskapsstöd vid omhändertagande av dessa patienter. Dessa riktlinjer samlar rådande evidens och beprövad erfarenhet för fysioterapi vid JDM. Insatserna anpassas efter lokala omständigheter.

INTRODUKTION

Diagnoskriterier, klassifikation, epidemiologi, kliniska symtom;

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 autoimmun 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, i typiska fall. 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, kalcinoser, som kan brista och orsaka sår (1). Nedsatt rörlighet och muskelatrofier är vanliga, liksom uttalad fatigue (2). Diagnos ställs via de kliniska fynden, magnetkameraundersökning, blodprov och i sällsynta fall muskelbiopsi. JDM uppträder oftast i ett långt skov som kan pågå flera år, men det kan finnas stor variation i förlopp (2). Medicinering är långvarig, initialt med höga doser kortison som gradvis trappas ner utifrån sjukdomens svårighetsgrad, vanligen med tillägg av Metotrexate som verkar immundämpande. Vissa barn kan behöva intravenöst gammaglobulin eller biologisk behandling (3). Biverkningar som övervikt och kotkompressioner kan förekomma av den långa kortisonmedicineringen.

FYSIOTERAPI OCH JDM

Evidens för träning

Studier har visat att barn med aktiv sjukdom har nedsatt styrka, kondition, syreupptagningsförmåga och sämre benhälsa än jämnåriga (4-6). Detta beroende på såväl inflammationen i sig, men även på inaktivitet och biverkningar av kortisonmedicinering (7). Även livskvalité, framförallt inom den fysiska domänen, skattas lägre hos barn med JDM (8). Hos JDM patienter i remission har man konstaterat fortsatt nedsatt kondition och nedsatt fysisk kapacitet långt efter remissionstillfället (2-36 år efter) (9).



Evidensen inom effekt av träning vid JDM är mycket sparsam, baserad på relativt små och få studier, men den tidigare försiktigare inställning till fysisk träning vid myositer har på senare år ändrats, framförallt från positiva resultat i vuxenstudier (10). Nuförtiden anses träning vara säkert och har en självklar roll i behandlingen av JDM (11).

En mindre studie på barn med måttlig sjukdomsbild som tränade 2 ggr/v i 12 veckor visade förbättrad muskelstyrka, uthållighet och funktion utan att försämra sjukdomen (12). En randomiserad kontrollerad studie där interventionen bestod av ett 12 veckors skräddarsytt hemprogram ledde till signifikant förbättring i längdhopp och antal armhävningar och visade sig vara säkert (13). En studie på personer med JDM 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).

Fysioterapeutisk bedömning

Som fysioterapeut kopplas man oftast in redan vid diagnosticering för bedömning av muskelstyrka och påverkad funktion, där de sjukdomsspecifika, standardiserade testerna Childhood Myositis Assessment Scale (CMAS) och Manual Muscle Testing (MMT8) används, helst innan medicinering påbörjas. Därefter upprepas testerna med lämpligt intervall, 2–3 månader efter insatt medicinering tills patient når platå i resultat. Därefter bör patient följas regelbundet (var 3–6 månad) för att sen glesas ut till var sjätte månad och till slut 1 års kontroller tills de är utskrivna från mottagningen. Tätare intervall av bedömning vid medicinförändring/utsättning, läkarordination. CMAS förefaller vara tillräckligt sensitivt för att upptäcka ett skov i sjukdomen. Funktionella tester som steptest, löpning på tid kan ge svar på hur det fungerar med uthålligheten i vardagen och skolan.

Muskelstyrka

- Childhood myositis assessment scale (CMAS): Undersöker funktionell muskelstyrka och muskulär uthållighet. Full poäng, 52, kan man förvänta sig hos en normal 9 åring. I klinik kan testet användas från ca 5–6 år, så snart barnet medverkar om man tar hänsyn till ålder.
- Kendall manual muscle testing 8 (MMT8): Manuellt muskelstyrketest där 8 muskelgrupper testas unilateralt på dominant sida, oftast höger. En axial, 5 proximala och två distala muskelgrupper. och graderas på 10-gradig skala som reliabilitetstestats och använts i både forskning och klinik på patienter med myosit.

Funktion

- Funktionella tester: Steptest på tid*, uppresning från golv på tid, löpning på tid.



- Övriga funktionella övningar för de yngsta barnen i "lekobservation", locka till att gå i trappa, sätta sig och resa sig från golv, rulla
- Ledstatus, AROM och PROM och ev inflammerade leder, ev kalcinoser
- Gånganalys; kvalitativ bedömning av gången (vaggande gång/ trendelenburg), tid på gångsträcka
- 6 minuters gång test (6MWT) kan efterfrågas vid misstanke om lungpåverkan samt kan med fördel användas vid uppnådda CMAS 48 p och MMT 78 p då de sjukdomsspecifika bedömningsinstrumenten nästan når i taket.
- Smärtstatus: VAS/NRS, smärteckning vb

*Steptest på tid genomförande: stepbräda på mellanhöjd, gå upp med både fötterna (välj själv vilken du börjar med), ner med båda fötterna = ett steg. Självvald takt. Räkna antalet steg på 60 sek. Låt barnet skatta ansträngning (Borgs RPE), ev. andning (Borgs CR10) och bentrötthet (Borgs CR10/NRS).

Fysioterapeutisk behandling

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 dagligt aktivt/passivt rörelseuttag i aktuella leder och muskler. Funktionell styrketräning i form av uppresning, trappgång och gång till och från skolan brukar räcka initialt. Om möjlighet finns kan träning i bassäng erbjudas.

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.

Vid smärta på grund av artrit i led eller kotkompression kan de vanliga symtomlindrande åtgärderna tex TENS, värme/kyla, aktiv träning, förskrivning av fotbäddar för optimering av fotposition bli aktuella.

Att regelbundet följa upp patienten med JDM är av yttersta vikt och den fysioterapeutiska bedömningen och undersökningen kan många gånger detektera ett uppblossande skov tidigt med de sjukdomsspecifika bedömningsinstrumenten. Fysisk aktivitet och träning ses idag som en självklar del i behandlingen och kan bidra till upplevd bättre hälsa (15).



Den långsiktiga målsättningen är att barnet/ungdomen ska uppnå de allmänna rekommendationer om fysisk aktivitetsnivå för åldern

Restriktioner

Om 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 och val av fysisk aktivitet vid misstanke om kotkompressioner föreligger. De barn som behandlas med höga doser kortison under lång tid kan under den perioden behöva undvika aktiviteter som innebär stor belastning på skelettet till exempel högrisksporter eller tuffare kontaktsporter, detta med tanke på risken för benskörhet. Rådgör med patientansvarig läkare. Vid cortisoninjektioner i led pga artrit: ledvila 24 timmar efter injektion. Vid skov i sjukdomen läggs vikten på bibehållen rörlighet och funktion

Användbara länkar

- IMACS [National Institute of Environmental Health Sciences: Disease Activity Core Set Measures](#)
- CMAS protokoll [IMACS Form 05C: Childhood Myositis Assessment Scale \(Cmas\) Scoring Sheet](#)
- CMAS manual [Appendix A: Standardized Method for Conducting the Childhood Myositis Assessment Scale \(CMAS\)](#)
- CMAS Normal scores for 9 maneuvers [Normal scores for nine maneuvers of the Childhood Myositis Assessment Scale - Rennebohm - 2004 - Arthritis Care & Research - Wiley Online Library](#)
- MMT 8 protokoll + gradering [IMACS Form 04: Manual Muscle Testing Scoring Sheet](#)
- MMT 8 manual [mmt8 grading and testing procedures for the abbreviated 8 muscle groups](#)

Framtaget av

Anna Haavisto Olow, specialistsjukgymnast, Drottning Silvias barnsjukhus, Sahlgrenska Universitetssjukhuset



Linn Hoel, fysioterapeut, Drottning Silvias barnsjukhus, Sahlgrenska Universitetssjukhuset

Sara Röstlund, specialistsjukgymnast, Astrid Lindgrens barnsjukhus, Karolinska
Universitetssjukhuset

Granskare

Anders Fasth, överläkare, Reumatologi och immunologi barn, Drottning Silvias barnsjukhus
Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Senior professor i pediatrik immunologi Göteborgs
Universitet

Erik Sundberg, överläkare, Barnreumatologen Astrid Lindgrens Barnsjukhus Karolinska
Universitetssjukhuset

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. Belutti Enders F, Bader-Meunier B, Baildam E, et al. Consensus- based recommendation for the management of juvenil dermatomyositis. Ann Rheum Dis 2017;Feb;76(82):3.29 [untitled \(bmj.com\)](#)
3. Wu Q, Wedderburn LR, McCann LJ. Juvenile dermatomyositis: Latest advances. Best Practice& Research Clinical Rheumatology 2017;31:535-557
4. 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
5. 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
6. 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
7. 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
8. 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



9. 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
10. 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>
11. Kim.H, Huber A.M, Kim S. Updates om Juvenile Dermatomyositis from the last decade: classification to outcomes. *Rheum Dis Clin North Am* 2021 November; 47 (4) 669-690
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. 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