

ERGOTERAPI VED JUVENIL SKLERODERMI

FAGLIGE ANBEFALINGER

Juvenil sklerodermi

Juvenil sklerodermi forstås som en autoimmun sykdom. Den kan ramme både hud og indre organer. Årsaken er ukjent og rammer oftest jenter. Forenklet kan sykdommen deles inn i *lokalisert sklerodermi* og *systemisk sklerose*. Hos barn er lokalisert sklerodermi vanligere enn systemisk sklerose.

Juvenil lokalisert sklerodermi

Juvenil lokalisert sklerodermi karakteriseres av inflammasjon med hudfortykkelse og sklerose som affiserer hud og noen ganger underliggende, dypere strukturer som subkutant fett, fascier, muskulatur og skjelett. Den vanligste undergruppen hos barn og unge med lokalisert sklerodermi er *lineær sklerodermi*. I de fleste tilfellene er da affeksjonen unilateral og den rammer hyppigst underkstremitetene, men kan også sees på armer og truncus. Dypere affeksjon kan medføre at barnet blant annet kan få nedsatt lengdevekst av ekstremitet, muskelatrofi og muskelsvakhet (myopati ses hos ca 17%). Stramhet i hud og annet vev kan føre til kontrakturer. Utmattelse forekommer også. Lineær sklerodermi kan affisere ansiktet eller hodet, tilstanden kalles da *en Coup de Sabre*. Man kan også en sjelden gang se affeksjon av andre organer ved lineær sklerodermi, artritt er beskrevet hos opptil 47%, og ved en Coup de Sabre kan man se nevrologiske symptomer. Hos de fleste barn med juvenil sklerodermi stabiliserer sykdommen seg i løpet av 3-5 år.

Systemisk sklerose

Systemisk sklerose affiserer hud og indre organer (som lunger, hjerte, mage og tarm). Fingre og hender er ofte affisert. Ofte vil sykdommen debutere med Raynaud i fingre og evt tær, samt «puffy hands» (diffust hovne hender/fingre), som utvikler seg til fortykket stram hud, etter hvert også lenger proksimalt. Dette kan føre til redusert bevegelighet og kontrakturer. Raynauds fenomen, tenosynovitter, artritt, stram hud og sår på fingertuppene påvirker håndfunksjonen i ulik grad. Sykdommen er meget sjelden hos barn.

Mer informasjon om sykdommen finner du [her](#):

Mål for ergoterapi

Barnet skal kunne utføre hverdagslige aktiviteter i henhold til alder og oppleve mestring til tross for midlertidig eller varig funksjonsnedsettelse. Barnet skal ha mulighet til å kunne delta i de fritidsaktivitetene han/hun ønsker.

Kartlegging

For å kartlegge barnets funksjonsnivå i det daglige benytter ergoterapeuten seg av forskjellige metoder. Hensikten er å få ett inntrykk av barnets hverdag og hvilke utfordringer barnet eventuelt opplever.

- Kartleggingssamtale om aktivitetsutfordringer i hverdagen med utgangspunkt i [sjekklister for ergoterapeuter](#). Da med spesielt fokus på hvilke eventuelle konsekvenser nedsatt muskelstyrke, nedsatt leddbevegelighet/feilstillinger som følge av stram fortykket hud, Raynauds fenomen, utmattelse og smerter har på hverdagen.
- Observasjon av håndfunksjon ved [tegning/skriving](#).
- Observasjon i aktiviteter i dagliglivet, eksempelvis påkledning.
- Observasjon i lek/aktivitet.
- [COPM](#) (Canadian Occupational Performance Measure).
- [KDA](#) (Kartlegging av Dine Aktiviteter).
- [Kartlegging og vurdering av håndfunksjon](#) (med f.eks måling av grepskraft og goniometriske leddmål).

Tiltak

Kartleggingen er veiledende for hvilke tiltak man vurderer å iverksette. Ofte kan enkle løsninger dekke behovet uten at man trenger å søke om tekniske hjelpemidler. Det er hensiktsmessig at tilretteleggingen planlegges sammen med barnet og foreldrene og at en er oppmerksom på at det kan være viktig for barnet å ikke skille seg ut. Tiltakene bør ikke ta bort hverdagslige utfordringer som barnet trenger for å vedlikeholde eller utvikle sine ferdigheter.

Aktuelle tiltak ved [Raynauds fenomen](#)

- Råd og anbefalinger om hensiktsmessig bekledning for å holde kroppstemperaturen oppe. Det anbefales ull direkte på kroppen og at man for eksempel velger votter framfor hansker.

- Informasjon om enkle varmhjelpemidler. For eksempel gjenbrukbare geléputer eller èngangs varmeposer. Dette er produkter som pasienten selv kan kjøpe i utvalgte sportsbutikker, apotek og hjelpemiddelbutikker.
- Informere og demonstrere mer avanserte varmhjelpemidler som votter og sokker med varmetråder. Dette kan søkes via NAV når andre tiltak er prøvd ut, men ikke har vært tilstrekkelig.
- Bidra med hjelp til begrunnelse av søknad.

Se brosjyren [«Praktiske råd ved Raynauds fenomen»](#).

Aktuelle tiltak ved nedsatt muskelstyrke, nedsatt leddbevegelighet, smerte eller feilstillinger i hånd- og fingerledd

Hjemme:

- Råd og veiledning med tanke på morgenstivhet i ledd, som en varm dusj, varme klær fra tørketrommel eller å beregne god tid om morgenen.
- Råd og veiledning med tanke på alternative teknikker ved påkledning. For eksempel alternative løsninger/klesplagg hvis knapper og glidelåser er utfordrende.
- Informasjon om og eventuelt hjelp til å søke om hjelpemidler, for eksempel småhjelpemidler for åpning av lokk/korker og lignende, redskaper med vinklede eller forstørret grep.

Skole/barnehage:

- Tilrettelegging av skole og- og leksearbeidsplass for hensiktsmessige sittestillinger. Dette kan være med enkle løsninger som for eksempel riktig plassering i klasserommet eller riktig høyde på stol og pult. I noen tilfeller vil det være aktuelt å søke om hjelpemidler som høyde- og vinkelregulerbare stoler og pulter. Mulighet for bevegelsespauser ved lengre perioder med sitting kan være ett godt alternativ.
- Veiledning og råd når barnet opplever smerte, ubehag eller slitenhet ved [skrivning/tegning](#). Prøve ut forskjellige typer blyanter, grepsforstørre og bruk av handleddstøtte/støttebånd. Ved behov for ytterligere tilrettelegging kan bruk av pc være et alternativ, handouts fra lærer samt utvidet tid på prøver.
- Instruksjon og veiledning i håndtrening for å bevare eller øke leddbevegelighet og muskelstyrke. Kan anvende terapideig eller skumgummiballer med og uten motstand.
- Råd om hvilke aktiviteter som kan bidra til å øke eller vedlikeholde nåværende funksjon, eksempelvis ved bruk av plastelina, byggesett (f.eks magnetisk) eller bollebaking.

- Tilpassing av nattortoser for f.eks lett tøyning på stramme strukturer. Viktig at det her er snakk om lett tøyning på grunn av sårproblematikk, og at man på forhånd gjør en nøye vurdering om huden vil tåle ortosebehandling.

Aktuelle tiltak ved utmattelse

- Bevisstgjøring på hva man bruker tid på og hva som gir eller tar energi.
- Veiledning i aktivitetsregulering og balanse mellom aktivitet og hvile. Hjelp til å fordele aktivitetene mest hensiktsmessig utover uken og prioritering av enkelte aktiviteter framfor andre.
- Tilrettelegge med skap på skolen eller dobbelt sett med bøker slik at barnet slipper å bære tungt til og fra skolen
- Råd og veiledning med tanke på skoleveien og/eller deltagelse på skoleturer/barnehageturer, for eksempel ved bruk av sparkesykkel/sykkel, sykkel med hjelpemotor eller rullestol for å muliggjøre og deltagelse.

Samarbeid rundt barnet

Utveksling av informasjon mellom lokalt hjelpeapparat og sykehus er viktig.

Samarbeid mellom de ulike instansene rundt barnet (for eksempel skole, barnehage og helsepersonell) anses som hensiktsmessig når tiltak planlegges, igangsettes, følges opp og evalueres.

Litteratur

- Pena-Romero AG, Garcia-Romero MT (2019) Diagnosis and management of linear scleroderma in children. *Curr Opin Pediatr.* 31(4):482-490.
- Martini G, Fadanelli G, Agazzi A, et al (2018) Disease course and long-term outcome of juvenile localized scleroderma: experience from a single pediatric rheumatology centre and literature review. *Autoimmun Rev* 17:727–734.
- Torok KS (2012) Pediatric scleroderma – systemic and localized forms. *Pediatr Clin North Am*, April;59(2):381-450.
- Vinje O og Flatø B (2008) .Epidemiologi ved sklerodermi hos barn. *Norsk Epidemiologi* 18 (1): 89-92 89.
- Zulian F, Vallongo C, Woo P, Russo R, Ruperto N, Harper J, Espada G, Corona F, Mukamel M, Vesely R, Musiej-Nowakowska E, Chaitow J, Ros J, Apaz MT, Gerloni V, Mazur-Zielinska H, Nielsen S, Ullman S, Horneff G, Wouters C, Martini G, Cimaz R,

Laxer R, Athreya BH, Juvenile Scleroderma Working Group of the Pediatric Rheumatology European Society (PRES) (2005) Localized scleroderma in childhood is not just a skin disease. *Arthritis Rheum.* Sep;52(9):2873-81.

- Kuchta G and Davidson I (2008) *Occupational and Physical Therapy for Children with Rheumatic diseases - A Clinical Handbook.* Oxford - New York: Radcliff Publishing.
- Danneskiold-Samsøe B, Lund, H, og Avlund, K (2002) *Klinisk Rheumatologi for Ergoterapeuter og Fysioterapeuter.* Danmark, Munksgaard.
- Melvin JL (1989) *Rheumatic Disease in the Adult and Child: Occupational Therapy and Rehabilitation.* (3rd ed.) Philadelphia: FA Davis Company.