

På grund af den ekstraordinære situation med COVID-19 har RehabiliteringsCenter for Muskelsvind udarbejdet dette kort, som giver vejledning i, hvad man skal være særligt opmærksom på, hvis en patient med en neuromuskulær sygdom (muskelsvind) indlægges akut.

Bemærk, at informationen på kortet ikke er udtømmende, og det anbefales altid at kontakte en afdeling med højt specialiseret funktion inden for neuromuskulære sygdomme.

**OBS:** De fleste patienter med muskelsvind og deres pårørende har selv en stor viden og indblik i egen sygdom, som man med fordel kan drage nytte af, hvis den akutte situation tillader det.

### Generelt om neuromuskulære sygdomme

Der findes mere end 100 forskellige muskelsvinddiagnoser, som alle har deres særlige kendetegn, men fælles for dem alle er dels, at de er progredierende, dels at muskelfunktionen er påvirket. Hos mange vil der også være en øget risiko for påvirkning af hjerte- og lungefunktionen. Der ses stor variation ift. sygdommens sværhedsgrad både mellem de forskellige muskelsvinddiagnoser, men også inden for samme diagnosegruppe.

Ved akut opstået sygdom og/eller indlæggelse bør der ved kendt muskelsvindsygdom udvises særlig opmærksomhed på følgende punkter:

#### Respiration

I takt med at sygdommen progredierer, kan der opstå påvirkning af respirationen og behov for respiratoriske hjælpemidler. Ved akut sygdom vil der i tilfælde af habituel svækket respirationsmuskulatur være øget sårbarhed over for luftvejsinfektioner pga. øget risiko for aspiration samt problemer med sekretophobning pga. nedsat hostekraft. **I forbindelse med akut sygdom ses typisk en forværring af den i forvejen generelt nedsatte muskelkraft.**

**OBS:** Der er risiko for tilstedeværelse af nedsat lungefunktion (hypoventilation) som ikke nødvendigvis er kendt af patienten selv, derfor er det vigtigt med klarlæggelse af lungestatus ved indlæggelsen.

Det er vigtigt hurtigst muligt at optimere fjernelse af sekret vha. CPAP og evt. hostemaskine. Anvendelse af PEP-fløjte kan være besværliggjort af den generelt nedsatte muskelkraft (ved en del muskelsvindsygdomme er især ansigtsmuskulaturen ramt, og der vil derfor ikke kunne mobiliseres kræfter til at holde fløjten i munden).

Ved behov for ilt-tilskud bør der monitoreres tæt med løbende vurdering af CO<sub>2</sub> pga. risiko for en allerede tilstedeværende hypoventilering og dermed øget risiko for CO<sub>2</sub>-ophobning og respiratorisk acidose.

Ved extubation bør man undgå at nøjes med supplerende O<sub>2</sub> uden samtidig behandling med NIV (non-invasiv ventilation) pga. risiko for hypoventilation forårsaget af muskelsvaghed.

#### Hjertefunktion

Ved en del muskelsvindsygdomme ses der involvering af hjertemusklen medførende kardiomyopati, lednings- eller rytmeforstyrrelser, som kan være af alvorlig karakter. Dette kan ved nogle typer af muskelsvindsygdomme udvikles allerede i barnealderen.

### Medicin

Mange med muskelsvind udviser en øget følsomhed overfor medicin generelt. Muskelafslappende præparater bør man generelt være tilbageholdende med, da der hos patienter med muskelsvind ofte ses en kraftigere og længerevarende virkning ved anvendelse af disse.

Behandling med fx benzodiazepiner, barbiturater, hypnotika og sedativa bør så muligt undgås, og ved anvendelse bør der være øget opmærksomhed på respiratorisk påvirkning. Opiater bør anvendes med forsigtighed pga. risiko for påvirkning af respirationen samt forværring af habituel obstipationstendens, som mange også oplever (hvilket kan forårsage øget pres på diafragma og dermed påvirke respirationen negativt).

### Anæstesi

#### Suxamethon/succinylcholin:

Generelt vil brug af dette være kontraindiceret ved muskelsvindsygdomme pga. risiko for hyperkaliæmi (hos patienter med muskelsvind ses der ofte habituel øget lækage af kaliumioner fra musklerne til blodet, og de vil derfor være ekstra sårbare overfor yderligere påvirkning, med risiko for alvorlig hjertepåvirkning).

#### Malignt hypertermi:

Ved nogle muskelsvindsygdomme er der risiko for udvikling af malignt hypertermi i forbindelse med anæstesi.

#### Fysiske forhold:

En del patienter med muskelsvind vil have problemer med kontrakturer, som der bør være en øget opmærksomhed på fx i forbindelse med intubering. Det kan fx drejes sig om kontrakturer i kæbe, eller nakke. Der kan være tale om svær skoliose eller torticollis der kan give lejringsmæssige udfordringer.

#### Inhalationsanæstika:

Øget opmærksomhed på mulig påvirket hjertefunktion som følge af muskelsvindsygdommen, ses også hos børn.

#### Post-operativt:

Patienter med muskelsvind vil ofte have behov for længere postoperativ monitorering pga. øget risiko for fx hypoventilation, aspiration, fejlsynkning og påvirket tarmfunktion (pseudo ileus).

### Særlige risici ved diagnosen

Faste-perioder: Pga. nedsat muskelmasse vil mange muskelsvindpatienter være sårbare overfor faste (hos nogle patienter vil det dreje sig om ganske få timers faste), hvor en øget energiomsætning pga. manglende væske- og ernæringstilførsel vil medføre tiltagende nedsat muskelkraft og funktionstab. Elektrolytforstyrrelser ses ofte i akutte sygdomstilfælde. Derfor vigtigt med hurtig korrektion af væske- og elektrolytbalancen, samt tilførsel af øvrige næringsstoffer.

Normotermi: Patienter med muskelsvind er mere sårbare overfor ændringer i kropstemperatur, derfor vigtigt med monitorering af denne.