

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 ovenstående diagnose 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 sygdommen

Duchennes muskeldystrofi (DMD) indgår i et spektrum af muskelsygdomme kaldet dystrofinopater, som er karakteriseret ved at muskelproteinet dystrofin mangler. Muskelcellerne nedbrydes gradvist og erstattes med fedt og bindevæv. Al tværstribet muskulatur er påvirket, også hjertet og respirationsmusklerne. Læs mere om sygdommen på RehabiliteringsCenter for Muskelsvinds hjemmeside rcfm.dk.

Ved akut opstået sygdom og/eller indlæggelse bør ved denne type sygdom udvises særlig opmærksomhed på følgende punkter:

Respiration

I takt med at sygdommen progredierer, vil respirationen også påvirkes, og der vil være 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.**

Det er vigtigt hurtigst muligt at optimere fjernelse af sekret vha. hostemaskine og CPAP. Anvendelse af PEP-fløjte vil oftest ikke være muligt pga. den generelt nedsatte muskelkraft.

Ved behov for ilt-tilskud bør der monitoreres tæt med løbende vurdering af CO₂ pga. risiko for en allerede tilstedeværende hypoventilering og dermed øget risiko for CO₂-ophobning og respiratorisk acidose.

Ved extubation bør man undgå at nøjes med supplerende O₂ uden samtidig behandling med NIV (non-invasiv ventilation) pga. risiko for hypoventilation forårsaget af muskelsvaghed.

Hjertefunktionen

Hos voksne patienter med DMD ses der påvirkning af hjertefunktionen hos over 90 %, men det kan ses hos børn helt ned til 7-årsalderen (ca. 50 % har hjertepåvirkning i teenageårene). Der vil typisk være tale om dilateret kardiomyopati, men der ses også arytmier. Kardiell status bør klarlægges hurtigst muligt efter indlæggelse (også hos børn), og ved akut sygdom vil det ofte være nødvendigt med kontinuerlig overvågning.

Medicin

Steroidbehandling: Da mange DMD patienter er i kronisk steroidbehandling er det vigtigt at afklare, hvilken dosis der er indtaget i den aktuelle sygdomsperiode?

Adrenal insufficiens/krise: Vigtigt at vurdere behovet for evt. øgning af vanlig steroid dosis afhængig af stress-tilstanden.

Opiater: Forsigtighed bør udvises ved brug af opiatere og anden **muskelrelakserende behandling** (pga. risiko for påvirkning af respirationen).

Anæstesi:

Suxamethon/ succinylcholin: DMD-patienter har øget risiko for rhabdomyolyse og hyperkaliæmi ved anvendelse af disse præparater (bør aldrig anvendes) samt inhalerede anæstesi præparater (bør undgås).

Anæstesi præparater, der gives intravenøst, er normalt sikre.

Der er i forbindelse med anæstesi øget risiko for aspiration, samt forlænget opvågningstid (rhabdomyolyse ses ofte i slutningen af en ellers ukompliceret anæstesi – under opvågningen).

Leverenzymmer:

Ved DMD ses der oftest habituelt forhøjede værdier af ALAT og ASAT.

