

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

**Spinal muskelatrofi (SMA)** er en arvelig sygdom, der påvirker den del af nervesystemet, der styrer de frivillige muskelbevægelser.

Generelt påvirker SMA bevægelse, gang og åndedræt, men ikke personens mentale udvikling. SMA inddeles overordnet i 3 typer (SMA 1, SMA 2 og SMA 3) efter tidspunktet for symptomdebut og motorisk udvikling. Der er stor variation i graden af symptomer fra svær hypotoni og omfattende kontrakturer til en mildere påvirkning af muskelkraften. Se venligst specifik sygdomsbeskrivelse af de enkelte typer på RehabiliteringsCenter for Muskelsvinds hjemmeside [www.rcfm.dk](http://www.rcfm.dk).

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

## Respiration

Generelt vil patienter med SMA være mere sårbare overfor 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 (både hvad angår hostekraften, men også armkræfterne, der ofte også er påvirkede i en sådan grad, at fløjten ikke kan holdes ved egen hjælp).

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.

## Risiko for metabolisk krise

Hos SMA-patienter er der risiko for påvirkning af energiomsætningen (ændret fedt- og glucosemetabolisme) i forbindelse med faste og akutte sygdomsperioder medførende risiko for hypoglykæmi (eller i nogle tilfælde hyperglykæmi) og metabolisk krise. Faste over 4-6 timer kan derfor risikere at medføre metabolisk acidose.

**OBS!** SMA-patienter, der ikke anvender mavesonde, kan måske allerede ved indlæggelsestidspunktet være i en fastetilstand pga. nedsat energi til at spise og drikke i forbindelse med den akutte sygdom.

SMA-patienter er følsomme for dehydrering, og der er øget risiko for elektrolytderangement.

Således er det vigtigt at have fokus på væske og ernæringstilførsel. Det vil ofte være nødvendigt med intravenøs behandling grundet manglende kræfter til at indtage tilstrækkeligt per os, samt øget risiko for aspiration hos svækkede personer.

## Medicin

Mange med muskelsvind udviser en øget følsomhed overfor medicin generelt.

Muskelrelaxerende 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).

### 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 dreje sig om kontrakturer i kæbe, eller nakke. Der kan være tale om svær skoliose eller torticollis der kan give lejringsmæssige udfordringer.

### 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).