



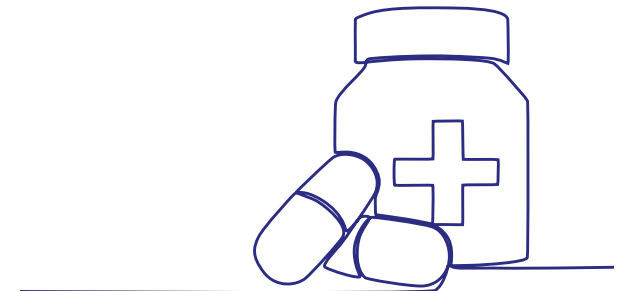
RCFM er et højt specialiseret hospital for neuromuskulær rehabilitering. Alle med en neuromuskulær sygdom (muskelsvind), deres pårørende og tilknyttede fagpersoner kan gratis benytte vores tilbud om rådgivning, oplysning og undervisning.

På vores hjemmeside kan du finde en fuld beskrivelse af diagnosen.

Særlige forhold ved sygdom og indlæggelse

BECKERS MUSKELDYSTROFI

Dette er en vejledning i, hvad man skal være særligt opmærksom på, hvis en patient med ovenstående diagnose indlægges akut. Informationen på kortet ikke er udtømmende, og det anbefales altid at kontakten en afdeling med højt specialiseret funktion inden for neuromuskulære sygdomme.



Vigtigt!

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

Generelt om sygdommen

Beckers muskeldystrofi indgår i et spektrum af muskelsygdomme kaldet dystrofinopatier og er beslægtet med den alvorligere og hurtigere progredierende form Duchennes muskeldystrofi (DMD).

Dystrofinopatier 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. Der ses stor individuel variation i forhold til påvirkning af funktionsevnen.

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

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.

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 alment svækket respirationsmuskulatur være øget sårbarhed over for luftvejsinfektioner pga. øget risiko for aspiration (fejlsynkning) samt problemer med sekretophobning pga. nedsat hostekraft.

Det er vigtigt hurtigst muligt at optimere fjernelse af sekret vha. hostemaskine og CPAP. I tilfælde af en væsentlig påvirkning af muskelkraften, vil anvendelse af PEP-fløjte oftest ikke være muligt.

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 ekstubation bør man undgå at nøjes med supplerende O₂ uden samtidig behand-

ling med NIV (non- invasiv ventilation) pga. risiko for hypoventilation forårsaget af muskelsvaghed.

OBS! I forbindelse med akut sygdom ses typisk en forværring af den i forvejen generelt nedsatte muskelkraft.

Hjertefunktion

Patienter med Beckers muskeldystrofi har øget risiko for påvirkning af hjertefunktionen (oftest dilateret kardiomyopati, men også arytmier ses). Kardiell status bør derfor klarlægges hurtigst muligt efter indlæggelse (også hos børn), og ved akut sygdom vil det ofte være nødvendigt med kontinuerlig overvågning.

OBS: Der kan være alvorlig påvirkning af hjertefunktionen hos patienter uden tydelige muskelsvindssymptomer.

Medicin

Steroidbehandling: Afdæk om patienten er i steroidbehandling og har det været muligt at indtage vanlig dosis i den aktuelle sygdomsperiode?

Adrenal insufficiens/krise: Vurder behovet for evt. øgning af vanlig steroiddosis afhængig af stress-tilstanden.

Forsigtighed bør udvises ved brug af opiater og anden muskelrelaxerende behandling (pga. risiko for påvirkning af respirationen).

Anæstesi

Patienter med Beckers muskeldystrofi har øget risiko for rhabdomyolyse og hyperkaliæmi ved anvendelse af suxamethon/succinylcholin (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).

Leverenzzymer

Ved Beckers muskeldystrofi ses der oftest habituel forhøjede værdier af ALAT og ASAT.