



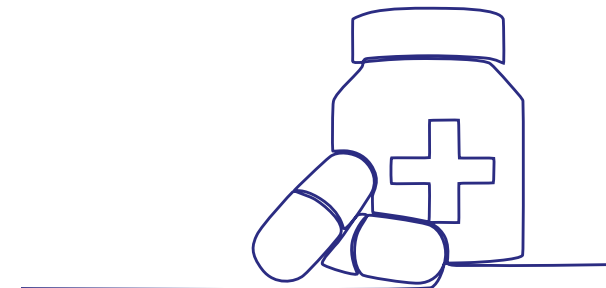
RCFM er et højt specialiseret hospital for neuromuskulær rehabilitering. Alle med en neuromuskulær sygdom (muskelsvind), deres pårørende og tilknyttede fagpersoner kan gratis benytte vores tilbud om rådgivning, oplysning og undervisning.

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

# Særlige forhold ved sygdom og indlæggelse

## CHARCOT-MARIE-TOOTH

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

CMT benævnes også hereditær motorisk sensorisk neuropati (HMSN) og er en arvelig, langsomt progredierende sensomotorisk perifer neuropati.

Sygdomsforløbet karakteriseres ved svage ankler, hulfodsdannelse og dropfødder medførende distorsionstendens samt balanceproblemer. Desuden ses nedsat kraft over håndlæd og i fingre. Kun meget sjældent ses påvirkning af diafragma. Der ses også påvirkning af det sensoriske system med nedsat sensitivitet særligt i handske/sok-områderne. Mange får med tiden en kronisk smerteproblematik pga. foddeformiteter, posturale udfordringer, nedsat muskelkraft og nervepåvirkning.

Ved akut opstået sygdom og/eller indlæggelse bør der ved kendt CMT 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

Ved CMT ses der en øget risiko for søvnapnø, hvor der eksisterer to former: en central apnø pga. dysfunktion af diafragma og som følge heraf hypercapni, og en obstruktiv apnø pga. dysfunktion af svælgmuskulaturen (faryngeal neuropati).

Ved akut sygdom vil der i tilfælde af habituelt svækket respirationsmuskulatur være øget sårbarhed over for luftvejsinfektioner pga. øget risiko for aspiration samt problemer med sekretophobning pga. nedsat hostekraft.

**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 vil oftest ikke være muligt pga. 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 hypoventilation 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.

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

## Hjertefunktion

Ingen direkte påvirkning af hjertefunktionen.

## Medicin

Som ved andre former for muskelsvind kan der også ved CMT være en øget følsomhed over for medicin generelt, men især bør der være en opmærksomhed på uforudsigelige reaktioner overfor non-depolariserende muskelrelaksantia, hvor både forlænget og forstærket respons er beskrevet.

Neurotoksiske præparater som vinkristin og taxoler bør undgås pga. høj risiko for forværring af neuropatien.

Moderat/signifikant risiko for forværring kan ses ved anvendelse af:

- amiodaron
- colchicin
- fluorquinoloner
- nitrofurantoin
- og metronidazol (set i tilfælde med høj dosering eller længere tids anvendelse).

## Anæstesi

**Suxamethon/succinylcholin:** Generelt vil brug af dette være kontraindiceret ved muskelsvindsygdomme pga. risiko for hyperkaliæmi – dette ses sjældent ved CMT, men det anbefales så vidt muligt alligevel ikke at anvende dette (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 særlig opmærksomhed på lejring og beskyttelse af udsatte områder, hvor der kan være risiko for nervekompression, og dermed forværring af neuropatien.

**Post-operativt:** Patienter med muskelsvind vil ofte have behov for længere postoperativ monitorering pga. øget risiko for fx hypoventilation, aspiration, fejlsynkning.