

Særlige ricici 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 er det vigtigt med hurtig korrektion af væske- og elektrolytbalancen, samt tilførsel af øvrige næringsstoffer.



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

BULBOSPINAL MUSKELATROFI (KENNEDYS SYNDROM)

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

Der er tale om en langsomt progredierende X-bunden neuromuskulær sygdom, som rammer de motoriske nerveceller i rygmarv og hjernestamme. Kategoriseres typisk i 2 former ud fra debutsymptomer; spinal form, hvor der ses nedsat muskelkraft proximalt i arme og ben, og den bulbære form, hvor der primært kan ses påvirkning af ansigts- og svælgmuskulaturen medførende dysartri, dysfoni, dysfagi og tendens til fejlsynkning i varierende grad.

Der ses udover de neuromuskulære symptomer også en øget risiko for metabolisk syndrom. Det er forskelligt, i hvilken grad det enkelte sygdomsforløb påvirker funktionsevnen. For yderligere information om Kennedys syndrom, se venligst sygdomsbeskrivelse på rcfm.dk

Ved akut opstået sygdom og/eller indlæggelse bør der ved kendt muskelsvindsygdom 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, men der ses kun sjældent behov for respiratoriske hjælpemidler. Ved akut sygdom kan der dog 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, og 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 ilttilskud 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.

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

Hjertefunktion

Påvirkning af hjertefunktionen er ikke typisk ved Kennedys syndrom, men der er beskrevet tilfælde af arytmi.

Medicin

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

Ved Bulbospinal muskeltrofi/Kennedys syndrom kan der ses forlænget respons ved anvendelse af non-depolariserende muskelrelaksantia. 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.

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).

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