



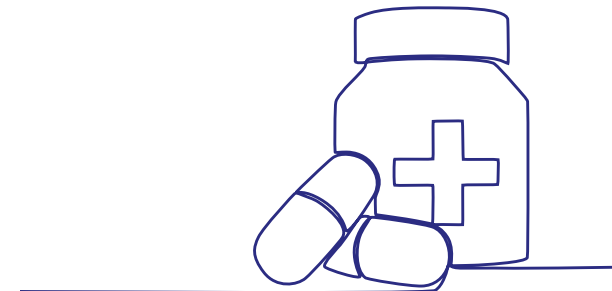
RCFM er et højt specialiseret hospital for neuromuskulær rehabilitering. Alle med en neuromuskulær sygdom (muskelsvind), deres pårørende og tilknyttede fagpersoner kan gratis benytte vores tilbud om rådgivning, oplysning og undervisning.

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

# Særlige forhold ved sygdom og indlæggelse

## DYSTROFIA MYOTONICA TYPE 2

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

Dystrofia myotonica er en muskelsvindsygdom der hører til i gruppen af muskeldystrofier. Den findes i 2 typer; dystrofia myotonica type 1 (DM1), og dystrofia myotonica type 2 (DM2), som forårsages af mutationer i to forskellige gener.

Sygdomsforløbene i de to typer er forskellige, hvor DM2 ofte har et mildere forløb end DM1. I det følgende omtales kun DM2.

Det er vigtigt at understrege at der her er tale om en multisystemsygdom, hvor det ikke kun er musklerne der er påvirkede, men at sygdommen også kan medføre endokrinologiske, gastrointestinale, kognitive, kardielle og respiratoriske påvirkninger.

Der ses stor individuel variation i graden af funktionsnedsættelse, hvilke organsystemer der er påvirkede og med hvilken sværhedsgrad.

Læs mere om sygdommen på RehabiliteringsCenter for Muskelsvindns hjemmeside [rcfm.dk](http://rcfm.dk).

Ved akut opstået sygdom og/eller indlæggelse bør 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

Nedsat respirationsfunktion kan være til stede ved DM2, men er det ikke hos alle. 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.

Det er vigtigt hurtigst muligt at optimere fjernelse af sekret vha. hostemaskine og CPAP. Anvendelse af PEP-fløjte kan være vanskelig pga. den nedsat muskelkraft.

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 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

Hjerterytmeforstyrrelser kan ses ved DM2, men ikke i samme grad som ved DM1. Der bør dog være en opmærksomhed på dette.

## Medicin

I tilfælde af brady/takyarytmier bør der udvises forsigtighed ved anvendelse af præparater med potentiel påvirkning af hjertefunktionen.

## Anæstesi

Det er vigtigt at have opmærksomhed på, at der er tale om DM2, men der er i studier ikke umiddelbart fundet evidens for, at der eksisterer en øget risiko i forbindelse med anæstesi.