



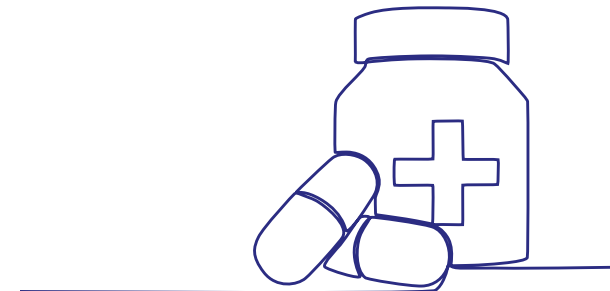
RCFM er et højt specialiseret hospital for neuromuskulær rehabilitering. Alle med en neuromuskulær sygdom (muskelsvind), deres pårørende og tilknyttede fagpersoner kan gratis benytte vores tilbud om rådgivning, oplysning og undervisning.

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

Særlige forhold ved sygdom og indlæggelse

DUCHENNES 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

Duchennes muskeldystrofi (DMD) indgår i et spektrum af muskelsygdomme kaldet dystrofinopater, som 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.

Læs mere om sygdommen på RehabiliteringsCenter for Muskelsvinds hjemmeside 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

I takt med at sygdommen progredierer, vil respirationen også påvirkes, og der vil være behov for respiratoriske hjælpemidler. 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 vil oftest ikke være muligt pga. den generelt nedsatte muskelkraft.

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 extubation bør man undgå at nøjes med supplerende O₂ uden samtidig behandling med NIV (non-invasiv ventilation) pga. risiko for hypoventilation forårsaget af muskelsvaghed.

Hjertefunktion

Hos voksne patienter med DMD ses der påvirkning af hjertefunktionen hos over 90 %, men det kan ses hos børn helt ned til 7-årsalderen (ca. 50 % har hjertepåvirkning i teenageårene). Der vil typisk være tale om dilateret kardiomyopati, men der ses også arytmier. Kardiel status bør klarlægges hurtigst muligt efter indlæggelse (også hos børn), og ved akut sygdom vil det ofte være nødvendigt med kontinuerlig overvågning.

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

Medicin

Steroidbehandling: Da mange DMD-patienter er i kronisk steroidbehandling er det vigtigt at afklare, hvilken dosis der er indtaget i den aktuelle sygdomsperiode.

Adrenal insufficiens/krise: Vigtigt at vurdere behovet for evt. øgning af vanlig steroid dosis afhængig af stress-tilstanden.

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

Anæstesi

Suxamethon/ succinylcholin: DMD-patienter har øget risiko for rhabdomyolyse og hyperkaliæmi ved anvendelse af disse præparater (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 opvåkningstid (rhabdomyolyse ses ofte i slutningen af en ellers ukompliceret anæstesi under opvåkning).

Leverenzymmer

Ved Duchennes muskeldystrofi ses der oftest habituelt forhøjede værdier af ALAT og ASAT.