



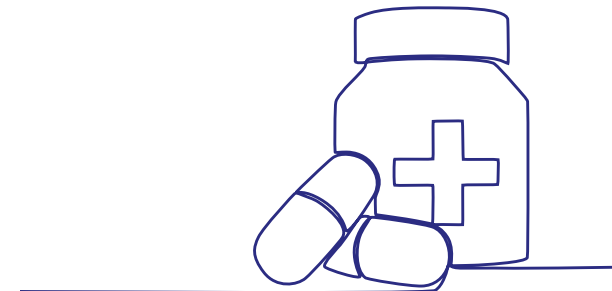
RCFM er et højt specialiseret hospital for neuromuskulær rehabilitering. Alle med en neuromuskulær sygdom (muskelsvind), deres pårørende og tilknyttede fagpersoner kan gratis benytte vores tilbud om rådgivning, oplysning og undervisning.

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

# Særlige forhold ved sygdom og indlæggelse

## FACIO-SCAPULO-HUMERAL 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

Facio-scapulo-humeral muskeldystrofi (FSHD) er en arvelig muskelsvindsygdom. Der ses stor individuel variation i sygdomsforløbet både med hensyn til debuttidspunkt og graden af påvirkningen af musklerne.

Det er primært musklerne i ansigt, omkring skulderbæltet og arme, der er påvirket, men med tiden kan der ses påvirkning af flere muskelgrupper og dermed en mere generel muskelsvækkelse. Patienter med FSHD i moderat til svær grad har ofte en kronisk smerteproblematik.

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

Ikke alle med FSHD vil have påvirket lungefunktion, men der er stor individuel variation. I takt med at sygdommen progredierer, vil respirationen således også hos nogle 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.

OBS: Risiko for ikke erkendt hypoventilation, da symptomerne kan være subtile.

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

Hjertepåvirkning er ikke typisk ved FSHD, men kan forekomme.

## Medicin

Der kan være risiko for en øget følsomhed overfor medicin generelt.

Muskelrelakserende præparater bør man generelt være tilbageholdende med, da der hos patienter med muskelsvind ofte ses en kraftigere og længerevarende virkning ved anvendelse af disse.

## 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 over for 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, fejlsynkning og påvirket tarmfunktion.