



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

MOTORNEURONSYGDOMME ALS, PLS, PMA

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 motorneuronsygdomme

ALS (amyotrofisk lateral sklerose), PMA (progressiv muskelatrofi) og PLS (primær lateral sklerose) er alle sygdomme, der er lokaliseret i de motoriske forhornsceller, og de benævnes derfor overordnet motorneuronsygdomme (ofte anvendes også den engelske forkortelse MND (motor neuron disease)).

Sygdommene er progredierende, med ALS som den mest alvorlige form. Der er store individuelle variationer i, hvor hurtigt sygdommen udvikler sig, og hvilke muskelgrupper der er påvirket.

Respirationen vil være påvirket i varierende grad hos de fleste (dog ikke så hyppigt ved PLS). Kommunikationsevnen kan være påvirket enten pga. dysartri, eller pga. fronto-temporal affektion/demens, som ses hos nogle sent i forløbet, og som kan vanskeliggøre beslutninger vedrørende fx invasiv respiratorbehandling.

Ved akut opstået sygdom og/eller indlæggelse bør der ved kendt motorneuronsygdom udvises særlig opmærksomhed på de punkter, der er beskrevet i denne pjece.

OBS: Det er vigtigt at afklare, hvorvidt der allerede foreligger aftaler mht. respirator og anden livsforlængende behandling, da mange patienter med MND har taget stilling til dette. Sandsynligheden for at kunne komme ud af respiratorbehandling igen er meget lille.

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 og 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.

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 mulig pga. den generelt nedsatte muskelkraft. Sekretstagnation er ofte en udtalt problematik ved ALS.

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.

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

Hjertefunktion

Motorneuron sygdomme medfører ikke i sig selv påvirkning af hjertet, men der kan ses kardiell belastning i forbindelse med tiltagende påvirket respiration.

Medicin

Generelt bør der være en opmærksomhed på præparater, der kan påvirke respirationen, men det kan blive nødvendigt at behandle med fx morfinpræparater og benzodiazepiner i forbindelse med den angst og uro, der kan opstå pga. dårlig respiration og sekretophobning.

Anæstesi

Horisontallejring kan være vanskelig pga. den nedsatte respirationskapacitet.