



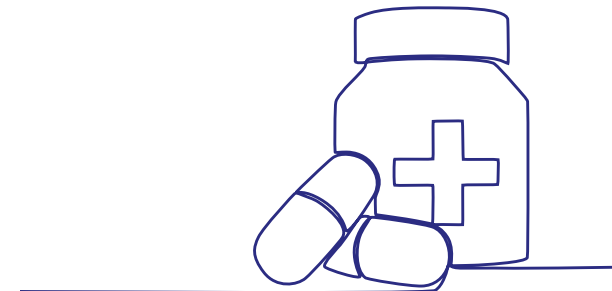
RCFM er et højt specialiseret hospital for neuromuskulær rehabilitering. Alle med en neuromuskulær sygdom (muskelsvind), deres pårørende og tilknyttede fagpersoner kan gratis benytte vores tilbud om rådgivning, oplysning og undervisning.

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

# Særlige forhold ved sygdom og indlæggelse

## LIMB-GIRDLE 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

Limb-girdle muskeldystrofi (LGMD) er en fællesbetegnelse for et bredt spektrum af arvelige muskeldystrofier med mutationer i mange forskellige gener. Der ses derfor stor individuel variation ift. sygdomsforløbet både med hensyn til debuttidspunkt og påvirkningen af musklerne. Det er primært muskler omkring skulderbæltet og bækkenet, der er påvirket, men med tiden kan der ses påvirkning af flere muskelgrupper og dermed en mere generel muskelsvækkelse.

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

Der vil ved nogle af undertyperne være risiko for påvirkning af respirationen (det gælder særligt LGMD2C, LGMD2D, LGMD2E, LGMD2F, LGMD2I, LGMD2J)

I tilfælde af svækkede respirationsmuskler vil der ved akut sygdom være en 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.

Det er vigtigt hurtigst muligt at optimere fjernelse af sekret vha. hostemaskine og CPAP. Anvendelse af PEP-fløjte kan være besværliggjort af den generelt nedsatte muskelkraft.

**OBS!** Der er 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

Der er øget risiko for påvirkning af hjertefunktionen ved nogle undertyperne (gælder særligt LGMD1B, LGMD2C, LGMD2E, LGMD2F, LGMD2I, LGMD2J), hvor der kan ses dilateret kardiomyopati, hypertrofi, eller arytmier.

## Medicin

Der bør udvises forsigtighed ved brug af opiatier pga. risiko for respirationsdepression samt forværring af obstipation.

## 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).

**Inhalationsanæstika:** Øget opmærksomhed på mulig påvirket hjertefunktion som følge af muskelsvindsygdommen, ses også hos børn.

**Post-operativt:** Patienter med muskelsvind vil ofte have behov for længere postoperativ monitorering pga. øget risiko for fx hypoventilation, aspiration, fejlsynkning og påvirket tarmfunktion (pseudo ileus).