

På grund af den ekstraordinære situation med COVID-19 har RehabiliteringsCenter for Muskelsvind udarbejdet dette kort, som giver vejledning i, hvad man skal være særligt opmærksom på, hvis en patient med muskelsvind indlægges akut.

Bemærk, at informationen på kortet ikke er udtømmende, og det anbefales altid at kontakte en afdeling med højt specialiseret funktion inden for neuromuskulære sygdomme.

**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.

## Generelt om sygdommen

Kongenit myopati (KM), er en fællesbetegnelse for en gruppe muskelsvindsygdomme der er kendetegnet ved hypotoni, nedsat muskelkraft, kontrakturer, påvirket respiration og ernæringsproblemer (en del har påvirkning af ansigts- og svælgmuskulatur). Der ses store individuelle forskelle på sygdomsforløbene både mellem de forskellige typer af kongenit myopati, men også inden for samme diagnosegruppe. Med til gruppen af kongenitte myopatier hører: nemalin myopati, centronukleær myopati og central core myopati.

Ved akut opstået sygdom og/eller indlæggelse bør der ved kendt muskelsvindsygdom udvises særlig opmærksomhed på følgende punkter:

## 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 habituel svækket respirationsmuskulatur være 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.**

**OBS:** Der er risiko for tilstedeværelse af nedsat lungefunktion (hypoventilation), som ikke nødvendigvis er kendt af patienten selv, og derfor er det vigtigt at klarlægge 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 muligt pga. den generelt nedsatte muskelkraft.

Ved behov for ilt-tilskud bør der monitoreres tæt med løbende vurdering af CO<sub>2</sub> pga. risiko for en allerede tilstedeværende hypoventileret 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.

## Hjertefunktion

Direkte påvirkning af hjertemusklen er sjælden, men kan forekomme (er beskrevet i litteraturen ved nemalin myopati). Indirekte påvirkning af hjertefunktionen kan ses pga. respirationspåvirkningen.

## Medicin

Mange med muskelsvind udviser en øget følsomhed over for medicin generelt. Muskelrelaxerende præparater bør man generelt være tilbageholdende med, da der hos patienter med muskelsvind ofte ses en kraftigere og længerevarende virkning ved anvendelse af disse.

Behandling med fx benzodiazepiner, barbiturater, hypnotika og sedativa bør så vidt muligt undgås, og ved anvendelse bør der være øget opmærksomhed på respiratorisk påvirkning.

Opiater bør anvendes med forsigtighed pga. risiko for påvirkning af respirationen samt forværring af habituel obstipationstendens, som mange også oplever (hvilket kan forårsage øget pres på diafragma og dermed påvirke respirationen negativt).

## 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).

### Malignt hypertermi:

Opmærksomhed på risiko for malign hypertermi, men især øget risiko ved central core myopati i forbindelse med anæstesipræparater (især flygtige som fx halothan).

### Fysiske forhold:

Der bør være en øget opmærksomhed på kontrakturer fx i forbindelse med intubering. Det kan fx drejes sig om kontrakturer i kæbe, eller nakke. Der kan også være tale om svær skoliose eller torticollis, der kan give lejringsmæssige udfordringer.

### 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).

## Særlige risici ved diagnosen

**Fasteperioder:** Pga. nedsat muskelmasse vil mange muskelsvindpatienter være sårbare overfor faste, hvor en øget energiomsætning pga. manglende væske- og ernæringstilførsel vil medføre tiltagende nedsat muskelkraft og funktionstab. Elektrolytforstyrrelser ses ofte i akutte sygdomstilfælde. Derfor vigtigt med hurtig korrektion af væske- og elektrolytbalancen samt tilførsel af øvrige næringsstoffer.

Der kan ses påvirket (nedsat) tørstfølelse og derfor større risiko for dehydrering.