

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

Myastenia gravis (MG), er en kronisk autoimmun sygdom som skyldes en neuromuskulær transmissionsdefekt pga. cirkulerende antistoffer mod acetylkolinreceptoren. Der ses individuelle forskelle i sygdomsforløbene, men også en betydelig variation i løbet af dagen, med forværring i forbindelse med aktivitet og bedring efter hvile. Symptomerne kan typisk vise sig som ptose, diplopi, dysfagi, dysartri, påvirkning af ansigtsmuskulaturen samt respirationen.

Sygdommen kan symptombehandles med kolinesterasehæmmere (Mestinon), steroider, immunsuppressiva, eller i svære tilfælde plasmaferese (nogle thymektomeres som en del af behandlingen). Det er vigtigt at afklare, hvilken behandling der er institueret, samt hvor i forløbet patienten befinder sig.

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

Respiration

Ved en velbehandlet myasteni vil de færreste have nedsat lungefunktion, men der kan være tilfælde, hvor lungefunktionen er påvirket, og der er 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. **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 med klarlægning 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 muligt pga. den generelt nedsatte muskelkraft (ved en del muskelsvindsygdomme er især ansigtsmuskulaturen ramt, og der vil derfor ikke kunne mobiliseres kræfter til at holde fløjten i munden).

Ved behov for ilt-tilskud bør der monitoreres tæt med løbende vurdering af CO₂ pga. risiko for en allerede tilstedeværende hypoventilation 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.

OBS: Myasten krise. Akut forværring af myastenien med risiko for lammelse af respirationsmusklerne. Kan udløses af bl.a. infektioner, antibiotika, suxamethonium, opiater.

Hjertefunktion

Ingen direkte påvirkning af hjertefunktionen ved MG



AKUTKORT Myastenia gravis

SÆRLIGE FORHOLDSREGLER VED SYGDOM OG INDLÆGGELSE



Medicin

Muskelrelaksantia, sedativa, og morfika bør anvendes med forsigtighed.

Potentiel forværring af myasteni kan ses ved: Aminoglycosider, flouquinoloner, ketolider, macrolider, polypeptid antibiotika, penicilliner, tetracycliner, sulfonamder, clindamycin, nitrofurantoin, ritonavir, **klorokin**, betablokkere, calviumantagonister, lithium og fenytoin.

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). Forsigtighed ved anvendelse af non-depolariserende muskelrelaksantia.

Særlige risici ved diagnosen

Kolinerg krise: Ses ved overdosering af kolinesterasehæmmere (Mestinon). (Pludselig øget generel muskelsvaghed, smertefulde kramper, ufrivillige muskelkontraktioner, svedtendens, kvalme, mavesmerter og dyspnø)