

## Kritisk informasjon Dystrofia myotonica type1

Dystrofia myotonica type 1 (DM1) er en multisystemisk sykdom som i tillegg til muskelsykdom kan ramme andre organer, inkludert hjertet (arytmi). Redusert mimikk gjør at ansiktsuttrykk kan mistolkes. Muskelsvakhet og dårlig balanse fører ofte til fall.

### **Narkose**

**OBS:** Respiratorisk og kardiell tilstand. Det kan oppstå myotoni i tunge/kjeve som kan gi intubasjonsvansker. Økt følsomhet for muskelavslappende medisiner, narkosegasser og nevro-muskulære blokkere. Overvåkes etter narkose. Lokal bedøvelse og nitrogenoksid er trygt ved mindre inngrep.

### **Pustestøtte**

Kronisk respirasjonssvikt er vanlig med DM1. Ved behov for O<sub>2</sub>-tilskudd må pasienten overvåkes.

## Alert information Myotonic dystrophy type 1

Myotonic dystrophy type 1 (DM1) is a muscular disease that also affects other organs including the heart (arrhythmia).

Patients often have facial myopathy, slurred speech; it can be difficult for patients to express their feelings. Owing to weakness and poor balance, patients with DM1 are at high risk of frequent falls.

### **Anaesthetics**

**Note:** Respiratory and cardiac condition. Increased sensitivity to sedatives, inhaled anaesthetics and neuromuscular blockade, especially in more severe forms of DM1. Myotonia in the tongue/jaw can cause intubation problems. It is essential that the anaesthetist is aware of the diagnosis of DM1 so that appropriate plans can be made for post-operative monitoring. Local anaesthetics and nitrous oxide are safe, e.g. for minor procedures.

### **Breathing support**

If supplemental oxygen is required the patient should be monitored, especially in the context of chronic respiratory failure.

Utarbeidet av NMK-samarbeidet mai-19