

## Kritisk informasjon Spinal muskelatrofi

Spinal muskelatrofi (SMA) er en progredierende sykdom som rammer de motoriske forhorncellene. SMA type 1 er alvorligst og rammer også pustemuskler og svelgmuskler mest uttalt.

### **Luftveisinfeksjoner**

Lav terskel for antibiotika og røntgen av lungene. Assistert ventilasjon og hostestøtte er ofte nødvendig, og i tillegg kan det være behov for ekstra oksygen. Viktig å passe på at karbondioksid ikke øker u hensiktsmessig ved oksygenbehandling.

### **Anestesi:**

Farlige reaksjoner kan oppstå ved bruk av muskelrelakserende midler, eventuelt særlig i tidlige stadier av SMA. Etter generell anestesi og invasiv ventilasjonsstøtte skal barnet legges direkte over på ikke-invasiv pustestøtte.

Selv om SMA type 3 har et mildere forløp, kan også disse pasientene få behov for pustestøtte.

## Alert information SMA

SMA is a progressive disease, affecting the anterior horn cells. SMA type 1 is the most severe form, where also the respiratory and swallow muscles are most heavily affected.

**Airway infections:** Low threshold for antibiotics and x-ray of lungs. Assisted ventilation and cough support are often necessary, and in addition there may be need for extra oxygen. It is important to check that carbon dioxide levels are not getting too high during oxygen therapy.

**Anaesthesia:** Dangerous reactions may arise if muscle relaxants are used, ev. especially in the early phase of SMA. General anaesthesia should preferably be carried out in a centre with experience with patients with neuromuscular disorders. After general anaesthesia and invasive respiratory support, the child should be transferred directly on to non-invasive ventilation.

Although patients with SMA 3 have a milder course, even these patients may develop need for ventilation support.

Utarbeidet av NMK-samarbeidet sept-19