

# Spoedzorg bij Duchenne spierdystrofie; Alertkaart voor zorgverleners

## Respiratoir

### Wees alert op

- Respiratoire insufficiëntie zonder de gebruikelijke tekenen van ademnood
  - **Symptomen: hoge ademfrequentie, hypoxemie en gecombineerde hypoxemie – hypercapnie.**
- Verminderde ademspierkracht en hoestkracht.
- (Aspiratie)pneumonie.
- Gebruikt de patiënt thuis beademingsapparatuur? Neem dan contact op met het eigen CTB.
- Noodzaak van non-invasieve beademing en/ of hoestondersteuning.
- Toedienen van O2 kan de ademprikkel onderdrukken, monitor daarom CO2 bij toediening van O2.
- Uitgangshouding; plat op de rug liggen kan patiënten respiratoir in de problemen brengen.

## Cardiovasculair

### Wees alert op

- Verslechtering van pompfunctie van het hart
  - **Symptomen: oedeem/vocht vasthouden, kortademigheid/benaauwdheid**
- Hartritmestoornissen en afwijkingen in het electrocardiogram:
  - **Symptomen: duizeligheid of wegvallen/flauwvallen**
- Afwijkende bloedwaarden van B-type natriuretisch peptide (BNP of NT-proBNP) en/of troponine I.

## Endocrien

### Wees alert op

- Bijnierschorsinsufficiëntie bij langdurig corticosteroïdengebruik.
  - o **Symptomen: misselijkheid, braken, veranderd bewustzijn en vermoeidheid, hypotensie en hypoglykemie**
- Bepaal of stresssteroiden noodzakelijk zijn bij ernstige ziekte, trauma of operatie.
- Bij acute bijnierinsufficiëntie is intraveneus of intramusculair hydrocortison aangewezen:
  - 50 mg voor kinderen <2 jaar oud;
  - 100 mg voor kinderen ≥2 jaar en volwassenen;
- Overweeg laagdrempelig overleg met een (kinder)endocrinoloog

## Fracturen

### Wees alert op

- Verhoogd fractuurrisico, m.n. in lange pijpbeenderen en/ of de wervels en spontane fracturen, óók bij transfers.
  - **Symptomen: pijn, zwelling, roodheid, functiebeperking**
- Verhoogd risico op vetemboliesyndroom
  - **Symptomen: dyspnoe, tachycardie en verwardheid.**

## Anesthesie en perioperatieve zorg bij spoedingrepen

### Wees alert op

- Contra-indicatie voor depolariserende spierverslappers zoals succinylcholine.
- Verhoogde gevoeligheid voor niet-depolariserende spierrelaxantia.
- Verhoogde gevoeligheid voor inhalatie anesthetica.
- Zwakte van de ademhalingsspieren.
- Bestaande hartklachten (hartritmestoornissen/ cardiomyopathie).
- Verhoogd risico op decompensatio cordis tijdens operaties.
- Bijnierinsufficiëntie bij chronisch steroïd gebruik
- Hypo- of hyperthermie.
- Laagdrempelig gebruik van ademhalings- en hoestondersteuning post-operatief.

Wees gedurende de **eerste 24 uur na een operatie** extra alert op: **hartritmestoornissen** en **zuurstofsaturatie** (i.c.m. CO2-bewaking)

## Zorgcontact

- Overweeg laagdrempelig contact met het neuromusculair behandelteam (UMC) en/of het Centrum voor Thuisbeademing (CTB) van de patiënt.
- Voor specialistische kennis op het gebied van Duchenne kunt u terecht bij het Duchenne Centrum Nederland
- Overweeg laagdrempelig contact met de orgaanspecialist.
- Vraag naar het NRRB-beleid van de patiënt.
- Vraag naar het SOS-kaartje van de patiënt voor relevante aanvullende informatie en contactgegevens.

## Duchenne spierdystrofie (DMD)

Duchenne spierdystrofie (DMD) is een X-gebonden recessieve spierziekte, die wordt veroorzaakt door de afwezigheid van het eiwit dystrofine.<sup>1-7</sup> Ernstig en progressief verlies van spiervezels en bijhorende spierzwakte zijn kenmerkend voor Duchenne.<sup>1-7</sup> Duchenne spierdystrofie is (nog) niet te genezen en het verloop van de ziekte is onomkeerbaar. Het merendeel van de patiënten gebruikt corticosteroïden om het verlies van spierkracht en –functie te vertragen.<sup>1-4,8</sup>

De meeste kinderen met Duchenne raken tussen hun achtste en twaalfde jaar rolstoelgebonden.<sup>4,13</sup> Vanaf deze leeftijd ontstaan vaak contracturen en scoliose.<sup>4</sup> Een deel van de kinderen heeft ook een achterstand in specifieke neuropsychologische functies.<sup>4,13</sup> Na verloop van tijd treden ook cardiale en pulmonale complicaties op en naar mate de ziekte zich verder ontwikkelt is beademing nodig.<sup>1-7</sup>

Patiënten zijn doorgaans onder behandeling bij één van de neuromusculaire centra van de UMCs en worden daarnaast gezien door de behandelend revalidatiearts. In Nederland is er tevens een expertisecentrum: het Duchenne Centrum Nederland. Dit is een samenwerking tussen het Leids Universitair Medisch Centrum (LUMC), het Radboudumc in Nijmegen en het Kempenhaeghe/Maastricht UMC+. Bij hen kunt u terecht voor specialistische zorg en vragen met betrekking tot Duchenne. Afhankelijk van de leeftijd van de patiënt en de fase van de ziekte kunnen bepaalde alerts niet of minder van toepassing zijn.

## Respiratoir

### Wees alert op

- Respiratoire insufficiëntie zonder de gebruikelijke tekenen van ademnood
  - **Symptomen: hoge ademfrequentie, hypoxemie en gecombineerde hypoxemie – hypercapnie.**
- Verminderde ademspierkracht en hoestkracht.
- (Aspiratie)pneumonie.
- Gebruikt de patiënt thuis beademingsapparatuur? Neem dan contact op met het eigen CTB.
- Noodzaak van non-invasieve beademing en/ of hoestondersteuning.
- Toedienen van O<sub>2</sub> kan de adem prikkel onderdrukken, monitor daarom CO<sub>2</sub> bij toediening van O<sub>2</sub>.
- Uitgangshouding; plat op de rug liggen kan patiënten respiratoir in de problemen brengen.

### Achtergrondinformatie

Respiratoire complicaties (zoals mucuspluggen, atelectase, longontsteking en ademhalingsfalen) zijn een belangrijke oorzaak van morbiditeit en mortaliteit bij patiënten met Duchenne.<sup>1,2,13</sup> Het **monitoren van respiratoire spierfunctie en tijdige inzet van ademhalingsondersteuning, hoestondersteuning, beademing** 's nachts en/of overdag is daarom van belang.<sup>2</sup> De geleverde adem-effort is vaak groter dan ogenschijnlijk het geval lijkt te zijn.<sup>2,5</sup> Een **hoge ademfrequentie** kan een teken van ademhalingsinsufficiëntie zijn en wordt vaak onderschat. De gebruikelijke symptomen van ademhalingsinsufficiëntie (benauwdheid, hoofdpijn, slaperigheid, duizeligheid, concentratieproblemen, enge dromen) kunnen ontbreken.

Zwakte van de ademhalingsspieren kan leiden tot een **hypoxemie** (te lage O<sub>2</sub>-saturatie door beperking bij inademing) óf **hypercapnie** (CO<sub>2</sub>-retentie door beperking bij uitademing).<sup>2-3</sup> Beiden kunnen benauwdheid als symptoom hebben, maar dienen anders behandeld te worden. Differentiaaldiagnose is hierbij belangrijk.

Het toedienen van O<sub>2</sub> bij hypercapnie kan de adem prikkel onderdrukken, daarom is het raadzaam de **CO<sub>2</sub> te monitoren bij toedienen van O<sub>2</sub>**.<sup>3,5</sup> Ook een arteriële bloedgasmeting wordt aanbevolen:

- Hypoxemie wordt meestal veroorzaakt door hypoventilatie, atelectase of pneumonie<sup>2,5</sup>
- Milde hypoxemie (SpO<sub>2</sub> <95% in kamerlucht) is reeds zorgwekkend<sup>3,5</sup>

**Hypoxemie e/o hypercapnie MET acidose van het bloed wijzen op acute respiratoire insufficiëntie.**

Er bestaat een verhoogde kans op **aspiratie(-pneumonie)** door zwakte van de ademhalingsspieren, eventueel gecombineerd met kauw- en slikstoornissen en problemen met ophoesten.<sup>2</sup> Luchtweginfecties kunnen sneller gecompliceerd (en fataal) verlopen en daarom wordt aangeraden om **eerder dan gebruikelijk (al na 1 tot 2 dag(en) koorts) antibiotica en/of antivirale middelen voor te schrijven**.<sup>2,4</sup>

Wanneer patiënten moeite krijgen met de ademhaling en/of het ophoesten van slijm, kan de ademhalingsfunctie zo snel verslechteren dat **ademhalingsondersteuning** aan de orde is.<sup>2</sup> Het is aanbevolen de beademingsapparatuur van de patiënt zelf te gebruiken, mits daartoe bekwaam geacht personeel of mantelzorger aanwezig is én in samenspraak met het Centrum voor Thuisbeademing (CTB) dat verantwoordelijkheid is voor de beademing van de patiënt. Beademingsapparatuur kan lijken op CPAP-apparatuur. Verschil is echter dat CPAP wel de ademhaling ondersteunt maar niet beademt!

Indien er sprake is van **sputumproblematiek**, kan het zijn dat de hoestkracht al verminderd is. Dit is vast te stellen middels een PCF (peak cough flow). Om de hoestkracht te optimaliseren, kunnen patiënten airstacken met **hoesttechnieken en ademhalingstherapie** middels een hoestmachine (indien aanwezig) of Ambu-bag. De inzet daarvan door daartoe bekwaam geacht personeel of mantelzorger is effectief bewezen en aanbevolen voor een productieve(re) hoest.

Wees alert op ernstige **obstipatieklachten**: chronische obstipatie kan ook ademhalingsproblematiek veroorzaken wanneer het middenrif bij inademing onvoldoende kan aanspannen richting de buikholte wordt de ademhaling inefficiënter.

## Cardiovasculair

### Wees alert op

- Verslechtering van pompfunctie van het hart
  - **Symptomen: oedeem, dyspnoe**
- Hartritmestoornissen en afwijkingen in het electrocardiogram:
  - - **Symptomen: duizeligheid of wegvalen/flauwvallen**
- Afwijkende bloedwaarden van B-type natriuretisch peptide (BNP of NT-proBNP) en/of troponine I

### Achtergrondinformatie

De dystrofinedeficiëntie horend bij Duchenne manifesteert zich in het hart als **cardiomyopathie**.<sup>2,5,7</sup> Naarmate de ziekte vordert ontwikkelt de patiënt **klinisch hartfalen** en loopt de patiënt ook het risico op **ritmeafwijkingen**.<sup>2,5,7</sup>

Een **afwijkend ECG** is passend bij patiënten met Duchenne, veelvoorkomende afwijkingen zijn: een verhoogde R/S-verhouding in de rechter precordiale leads, diepe Q-golven in de laterale leads, geleidingsafwijkingen en aritmieën.<sup>7</sup> Een electrocardiogram kan worden ingezet voor aanvullende informatie m.b.t. ritmestoornissen en hartfunctie; omdat ECG-afwijkingen bijna altijd aanwezig zijn is het aanbevolen altijd te vergelijken met eerdere ECG's.<sup>3,7</sup> Klachten die mogelijk duiden op een ritmestoornis (snelle onregelmatige hartslag, duizeligheid) vereisen snel cardiologisch onderzoek.

Patiënten met Duchenne hebben een verhoogd risico op het ontwikkelen van **linkerventrikeldisfunctie** naarmate de ziekte zich verder ontwikkelt.<sup>2,7,13</sup> In acute situaties kan een ernstig verhoogde waarde van B-type natriuretisch peptide (proBNP) een aanwijzing geven voor acute verslechtering van de cardiale situatie. Een troponinstijging geeft mogelijk aanwijzingen voor nieuw-ontstane Late Gadolinium Enhancement (LGE) op MRI. Het kan wijzen op stapsgewijze verslechtering van de LV-functie versus langzame progressie van de LV-disfunctie.

Er is een verhoogd risico op **decompensatio cordis** bij Duchenne patiënten tijdens (spoed)operaties.<sup>2</sup>

## Endocrien

### Wees alert op

- Bijnierschorsinsufficiëntie bij langdurig corticosteroïdengebruik.
  - **Symptomen: misselijkheid, braken, veranderd bewustzijn en vermoeidheid, hypotensie en hypoglykemie**
- Bepaal of stresssteroiden noodzakelijk zijn bij ernstige ziekte, trauma of operatie.
- Bij acute bijnierinsufficiëntie is intraveneus of intramusculair hydrocortison aangewezen:
  - 50 mg voor kinderen <2 jaar oud;
  - 100 mg voor kinderen ≥2 jaar en volwassenen;
- Overweeg laagdrempelig overleg met een (kinder)endocrinoloog

### Achtergrondinformatie

Duchenne spierdystrofie is geassocieerd met een verhoogd risico op endocriene complicaties als gevolg van langdurig corticosteroïdengebruik en progressieve spierzwakte.<sup>1,3,5,8</sup> Complicaties omvatten o.a. zwaarlijvigheid en bijbehorende comorbiditeit, puberale vertraging en bijnierinsufficiëntie.<sup>1,8</sup>

**Bijnierinsufficiëntie** kan een levensbedreigende complicatie zijn die tijdig herkend en behandeld dient te worden.<sup>1,3,8</sup>

Symptomen van bijnierinsufficiëntie zijn misselijkheid/braken, hypotensie, hypoglykemie, veranderd bewustzijn en vermoeidheid.<sup>8</sup> Bij hypotensie kan overwogen worden isotone zoutoplossing toe te dienen om de bloeddruk te herstellen. In geval van hypoglykemie kan dextrose of equivalent toegediend worden, gevolgd door zout-dextrose-oplossing om herhaling te voorkomen.

Het plotseling stoppen van het gebruik van steroiden kan leiden tot bijnierinsufficiëntie.<sup>3,8</sup> Als de gebruikelijke corticosteroïden doses niet oraal kunnen worden ingenomen door bijvoorbeeld ernstige ziekte, trauma of operaties, kan het toedienen van een **stressdoser**ing 50-100 mg hydrocortison door middel van een infuus of injectie tijdelijk nodig zijn.<sup>1</sup>

Bij patiënten met het gebruikelijke 10/10-schema (waarbij de patiënt 10 achtereenvolgende dagen steroiden gebruikt, gevolgd door 10 dagen zonder)<sup>15</sup> geeft het langer dan 24 uur achterwege laten van gebruikelijke dosis in het algemeen geen problemen, maar moet bij ernstige stress toch rekening gehouden worden met bijnierinsufficiëntie.

## Verhoogd fractuurrisico

### Wees alert op

- Verhoogd fractuurrisico, m.n. in lange pijpbeenderen en/ of de wervels en spontane fracturen, óók bij transfers.
  - **Symptomen: pijn, zwelling, roodheid, functiebeperking**
- Verhoogd risico op vetemboliesyndroom
  - **Symptomen: dyspnoe, tachycardie en verwardheid.**

### Achtergrondinformatie

Duchenne spierdystrofie is geassocieerd met een **verminderde botdichtheid** als gevolg van langdurig gebruik van steroïden en de effecten van progressieve spierzwakte op botsterkte.<sup>2,9,13,14</sup> Osteoporose manifesteert zich klinisch m.n. als **lange pijpbeenderen en/of wervelfracturen.**<sup>2,9,14</sup>

Duchenne patiënten hebben een verhoogd risico op **vetemboliesyndroom bij fracturen.**<sup>2-3,5,9</sup> Diagnose vindt plaats op basis van symptomen (dyspnoe, tachycardie en/of verwardheid), eventueel in combinatie met beeldvormingstechnieken (Röntgenonderzoek/CT van de thorax, CT-/MRI-scan van de hersenen) voor aanvullende informatie m.b.t. de differentiaaldiagnose.<sup>17-19</sup> Er is geen bestaande behandeling en vetembolieën verdwijnen normaliter spontaan.<sup>17-19</sup> Medische ondersteuning bestaat uit de toediening van zuurstof en vocht en, indien geïndiceerd, niet-invasieve of invasieve mechanische ventilatie.<sup>17-19</sup>

Wees eveneens alert op het **verhoogde risico op spontane fracturen** (m.n. van de wervels) en fracturen die ontstaan bij het uitvoeren van transfers van de patiënt. Het is aanbevolen om transfers uit te voeren door te tillen met lakens en met meerdere zorgverleners.

Patiënten met Duchenne hebben een **grotere kans om te vallen** (in vergelijking met mensen zonder deze spierziekte) in verband met spierzwakte en verminderde stabiliteit/ balans.

## Anesthesie en perioperatieve zorg bij spoedingrepen

### Wees alert op

- Contra-indicatie voor depolariserende spierverslappers zoals succinylcholine.
- Verhoogde gevoeligheid voor niet-depolariserende spierrelaxantia.
- Verhoogde gevoeligheid voor inhalatie anesthetica.
- Zwakte van de ademhalingsspieren.
- Bestaande hartklachten (hartritmestoornissen/ cardiomyopathie).
- Verhoogd risico op decompensatio cordis tijdens operaties.
- Bijnierinsufficiëntie bij chronisch steroid gebruik
- Hypo- of hyperthermie.
- Laagdrempeilig gebruik van ademhalings- en hoestondersteuning post-operatief.

Wees gedurende de **eerste 24 uur na een operatie** extra alert op: **hartritmestoornissen en zuurstofsaturatie** (i.c.m. CO<sub>2</sub>-bewaking)

### Achtergrondinformatie

DMD patiënten kunnen **fataal reageren op inhalatie anesthetica en bepaalde spierverslappers**.<sup>2,10-12</sup> Mogelijke complicaties zijn: obstructie van de bovenste luchtwegen, hypoventilatie, atelectase, congestief hartfalen, hartritmestoornis en respiratoir falen.<sup>10</sup> Daarom is extra alertheid is geboden, met name wanneer er ook sprake is van hartritmestoornissen en/of onvoldoende kracht van de ademhalingsspieren.<sup>2,13</sup> Omdat hart- en ademhalingsproblematiek vaak subklinisch aanwezig is, wordt preoperatieve control van hart- en longfunctie aanbevolen.

Het gebruik van een **intraveneuze anesthesietechniek** heeft de voorkeur bij algehele anesthesie.<sup>2,10-12</sup> Waar mogelijk wordt het gebruik van **lokale of locoregionale anesthesie en kortwerkende opioïden** aangeraden; let daarbij extra op de dosering en titreer tot het gewenste effect.<sup>10-12</sup> Het **gebruik van inhalatie-anesthetica wordt afgeraden** vanwege het risico op **rhabdomyolyse en hyperkaliëmie met fatale afloop**; voor inductie bij kinderen kunnen ze worden gebruikt met zorgvuldige monitoring van tekenen van rhabdomyolyse (serum kalium) en voortzetting middels intraveneuze anesthesie.<sup>2,10-12</sup>

Depolariserende spierverslappers zoals **succinylcholine** (vaak gebruikt bij spoedintubatie) zijn gecontra-indiceerd vanwege het risico op fatale reacties a.g.v. **hyperkaliëmie en rhabdomyolyse**.<sup>2,10-12, 13</sup> **Niet-depolariserende spierrelaxantia** kunnen worden toegediend met meting van het effect vanwege verhoogde gevoeligheid (zodat de dosis zo nodig naar beneden aangepast kan worden).<sup>16</sup> **Vermijd cholinesteraseremmers** voor het antagoneren van niet-depolariserende spierrelaxantia i.v.m. het risico op **hyperkaliëmie**.<sup>16</sup>

Middelen voor anesthesie en/of sedatie veroorzaken een daling van de lichaamstemperatuur, die bij patiënten met verminderde spiermassa meer uitgesproken is.<sup>10-12</sup> Het is belangrijk gedurende de anesthesie een strikt warmtmanagement toe te passen.

- **Hypothermie** kan myotonie verergeren en zorgt voor verhoogde sensitiviteit voor sedativa, anesthetica en niet-depolariserende spierrelaxantia, met een verlengde werking tot gevolg.
- **Hyperthermie** kan het gevolg zijn van toegenomen spieractiviteit (kramp, myotonie). Gegeneraliseerde spierkramp kan leiden tot rhabdomyolyse. Cave postoperatief rillen.

Postoperatief worden als **bewakingsparameters** gedurende de eerste 24 uur op indicatie geadviseerd: ECG, bloeddrukmeting, SaO<sub>2</sub>, meting van de ademhaling (bij voorkeur capnografisch) en meting van lichaamstemperatuur.<sup>10</sup>

Er kan, m.n. perioperatief, centrale ademhalingsdepressie, zwakte van de ademhalingsspieren en verminderd ophoesten optreden. Het risico hierop is met name verhoogd bij operaties in de bovenbuik, bij patiënten met zowel distale als proximale spierzwakte en bij vergevorderde stadia van de ziekte. Sommige patiënten hebben postoperatief ondersteuning nodig met **hoesttechnieken** en ademhalingsfysiotherapie door daartoe bekwaam geacht personeel of mantelzorger met hoestmachines of Ambu-bag.

Tijdens de **stressperiode** van een (spoed)operatie dient er rekening gehouden te worden met **steroidengebruik**; het is raadzaam dat alle betrokken artsen op de hoogte zijn van eventueel steroidengebruik.<sup>8</sup> Overweeg het geven van een hydrocortison **stressdosering** bij vermoeden op acute bijnierinsufficiëntie.

## Referenties:

1. Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, Apkon SD, Blackwell A, Brumbaugh D, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and neuromuscular, rehabilitation, endocrine, and gastrointestinal and nutritional management. *The Lancet Neurology*. 2018;17(3):251–67.8
2. Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, Alman BA, Apkon SD, Blackwell A, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: respiratory, cardiac, bone health, and orthopaedic management. *The Lancet Neurology*. 2018;17(4):347–61.
3. Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, Apkon SD, Blackwell A, Colvin MK, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 3: primary care, emergency management, psychosocial care, and transitions of care across the lifespan. *The Lancet Neurology*. 2018;17(5):445–55. Reversal of rocuronium-induced neuromuscular blockade by pyridostigmine in patients with Duchenne muscular dystrophy.
4. Informatie voor de huisarts over Duchenne spierdystrofie NHG
5. Noritz G, Naprawa J, Apkon SD, Kinnett K, Racca F, Vroom E, et al. Primary Care and Emergency Department Management of the Patient With Duchenne Muscular Dystrophy. *Pediatrics*. 2018;142(Supplement 2).
6. Sheehan DW, Birnkrant DJ, Benditt JO, Eagle M, Finder JD, Kissel J, et al. Respiratory Management of the Patient With Duchenne Muscular Dystrophy. *Pediatrics*. 2018;142(Supplement 2).
7. Mavrogeni S. Cardiac involvement in Duchenne and Becker muscular dystrophy. *World Journal of Cardiology*. 2015;7(7):410.
8. Weber DR, Hadjiyannakis S, Mcmillan HJ, Noritz G, Ward LM. Obesity and Endocrine Management of the Patient With Duchenne Muscular Dystrophy. *Pediatrics*. 2018;142(Supplement 2).
9. Ward LM, Hadjiyannakis S, Mcmillan HJ, Noritz G, Weber DR. Bone Health and Osteoporosis Management of the Patient With Duchenne Muscular Dystrophy. *Pediatrics*. 2018;142(Supplement 2).
10. Birnkrant DJ. The American College of Chest Physicians Consensus Statement on the Respiratory and Related Management of Patients With Duchenne Muscular Dystrophy Undergoing Anesthesia or Sedation. *Pediatrics*. 2009;123(Supplement 4).
11. Hayes J, Veyckemans F, Bissonnette B. Duchenne muscular dystrophy: an old anesthesia problem revisited. *Pediatric Anesthesia*. 2007;
12. Muenster T, Mueller C, Forst J, Huber H, Schmitt HJ. Anaesthetic management in patients with Duchenne muscular dystrophy undergoing orthopaedic surgery. *European Journal of Anaesthesiology*. 2012;29(10):489–94.
13. Bushby K, Bourke J, Quinby J, et al. The multidisciplinary management of Duchenne muscular dystrophy. *Current Paediatrics* 2005;15: 292-300.
14. Quinlivan R, Roper H, Bushby K, et al. Report of a muscular dystrophy campaign funded workshop Birmingham, UK, January 16th 2004. Osteoporosis in Duchenne muscular dystrophy; its prevalence, treatment and prevention. *Neuromuscul Disord* 2005;15(1): 72-9.
15. Straathof CSM, Overweg-Plandsoen WCGT, Burg GJ, Kooi AJ, Verschuuren JJGM, Groot IJM. Prednisone 10 days on/10 days off in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Journal of Neurology* 2009;256:768–73.
16. Marsh S, Pittard A. Neuromuscular disorders and anaesthesia. Part 2: specific neuromuscular disorders. *Continuing Education in Anaesthesia Critical Care & Pain* 2011;11:119–23.
17. George J, George R, Dixit R, Gupta RC, Gupta N. Fat embolism syndrome. *Lung India*. 2013;30(1):47–53.
18. Kwiatt ME, Seamon MJ. Fat embolism syndrome. *Int J Crit Illn Inj Sci*. 2013;3(1):64–68.
19. Newbiggin K, Souza CA, Torres C, Marchiori E, Gupta A, Inacio J, Armstrong M, Peña E. Fat embolism syndrome: state-of-the-art review focused on pulmonary imaging findings. *Respiratory medicine*. 2016 Apr 1;113:93-100.



## Verantwoording

Met het project spoedhulp bij spierziekten streven we naar een verbetering van de acute zorg voor mensen met een spierziekte. In de eerste fase zijn de knelpunten binnen de acute behandeling geïnventariseerd bij mensen met een spierziekte. Vervolgens zijn er werkbare en implementeerbare oplossingen geformuleerd.

De basis van het project zijn de Alertkaarten voor spoedhulpverleners. De alerts die hierin geformuleerd zijn, zijn bedoeld om het medisch handelen te ondersteunen in situaties waarin de reguliere medische spoedzorg afwijkend en/of levensbedreigend kan zijn voor patiënten met een spierziekte ten opzichte van andere patiënten.

Deze Alertkaarten zijn ontwikkeld voor de spierziekten: facioscapulohumerale dystrofie (FSHD), Duchenne spierdystrofie, Myasthenia Gravis, Myotone Dystrofie en Spinale Musculaire Atrofie.

Daarnaast zijn er SOS- patiënt kaarten ontwikkeld, welke dezelfde alerts bevatten als de Alertkaart.

Dit project is uitgevoerd in samenwerking met en wordt ondersteund door:

