

# RehabiliteringsCenter for Muskelsvind

---

## Forløbsbeskrivelse for Duchennes muskeldystrofi

Duchennes muskeldystrofi er en arvelig fremadskridende sygdom, der kun rammer drenge. At den er fremadskridende betyder, at de symptomer drengene får ændrer sig og bliver mere omfattende som tiden går. I takt med at sygdommen udvikler sig får drengene med sygdommen brug for forskellige interventioner, bl.a. fra RehabiliteringsCenter for Muskelsvind.

I forløbsbeskrivelsen er beskrivelsen af sygdommens naturlige udvikling blevet koblet sammen med de interventioner RehabiliteringsCenter for Muskelsvind tilbyder.

Forløbsbeskrivelsen er af hensyn til overskueligheden opdelt i 7 aldersgrupper.

- Den første tid efter diagnosticeringen 0 - 6 år
- Før tab af gangfunktion over 6 år
- Kørestolsbruger under 13 år
- Unge på 13-15 år
- Unge fra 16-18 år
- Den unge voksne på 19-25 år
- Den voksne mand over 25 år

Hver aldersgruppe er gennemgået med følgende punkter:

- Krop
- Aktivitet
- Deltagelse
- Omgivelserne
- Intervention
- Vær især opmærksom på

Her beskrives kun de tilbud RehabiliteringsCenter for Muskelsvind kan visitere til og ikke de interventioner, der iværksættes i det øvrige system omkring drengen og hans familie.

Symptomer og problemer er kun nævnt første gang de forekommer i forløbet og ikke i de efterfølgende aldersgrupper.

Efter interventionerne angives i parentes den forventede behandlings-/ventetid.

Forløbsbeskrivelsen er redigeret juni 2010.

### Den første tid efter diagnosticeringen 0 – 6 år

#### Krop

Der er nedsat muskelkraft i mave-, hofte-, knæstrække- og halsbøjemusklerne.

Der er tendens til stramning af achillessenerne.

Der er hypertrofi af lægmusklen

Drengen kan blive renlig senere end andre børn.

Nogle drenge har forsinket sproglig og kognitiv udvikling

### **Aktivitet**

Drengen lærer at gå, men ofte senere end andre børn.

Han kan have svært ved at rejse sig fra gulv.

Han har svært ved at løbe, hoppe, cykle, klatre i træer, gå langt og gå på trapper.

Han har svært ved at holde sig oppe på toiletsædet og at knappe bukseknappen.

Han sidder med let rundet ryg og med tendens til spredte lår.

### **Deltagelse**

Det er svært at følge med kammeraterne, når de leger udendørs.

Han har brug for en hjælpende hånd, når han skal færdes med offentlige transportmidler.

Det er vanskeligt for ham at komme ind, hvor der er trapper, f.eks. hos kammerater og til fritidsaktiviteter.

### **Intervention:**

Når RehabiliteringsCenter for Muskelsvind har modtaget henvisning fra neuropædiater,

- Indhentes relevante lægelige undersøgelsesresultater. *(1 måned)*
- Drengen visiteres til ydelser i RehabiliteringsCenter for Muskelsvind. *(2 uger)*
- Telefonisk kontakt til familien, hvor familiens behov afklares. *(2 uger)*
- Tværfagligt møde arrangeres. *(1-2 måneder)*
- Rapport udarbejdes på baggrund af mødet og relevante undersøgelsesresultater. *(1 måned)*
- Familien inviteres til introduktionskursus for børnefamilier. *(Inden for det første år efter tværfaglige møde)*
- Muskulatoriet starter. *(Inden for det første år efter tværfaglige møde)*

Efter individuel vurdering tilbydes:

- Boligmøde/rådgivning om specielle boligbærelse behov *(Et par år før forventet gangophør)*
- Møde i børnehaven
- Psykologbistand
- Deltagelse i hospitalskontroller
- Rådgivning om økonomiske forhold
- Rådgivning om fysioterapibehandling
- Rådgivning om hjælpemidler og evt. deltagelse ved afprøvningen
- Rådgivning om behov for praktisk hjælp og aflastning
- Rådgivning om behov for neuropsykologisk test inden skolestart
- Udtalelser

### **Vær især opmærksom på**

Ledbevægelighed

Hjælpemidler

Boligindretning

Økonomisk handicapkompensation  
Skolevalg  
Børnepsykologisk test inden skolestart  
Bivirkninger af medicinsk behandling  
Sorgreaktioner

## **Før tab af gangfunktion over 6 år**

### **Krop**

Der er tiltagende kraftnedsættelse i mave-, hofte-, knæ- og halsmuskler, og begyndende kraftnedsættelse i ryg-, skulder-, arm- og håndmuskler. Kraftnedsættelsen er størst i musklerne tæt på kroppen.

Der er tiltagende stramning i hofte-, knæ- og fodled. Der er begyndende stramning af de lange fingerbøjemusler.

Nogle kan fortsat have problemer med at blive renlig.

Der er let nedsat hostekraft.

Han kan have kognitive vanskeligheder og som følge heraf indlæringsvanskeligheder.

### **Aktivitet**

Drengen udtrættes hurtigt, når han går. Han kan gå få meter udendørs og kortere strækninger indendørs.

Han falder hyppigt og kan være bange for at falde.

Han skal have hjælp til at rejse og sætte sig fra en almindelig stol, og når han skal op fra gulvet.

Skal have en hjælpende hånd, når han skal ud og ind af en bil.

Han skal have støtte i lænden og på ydersiden af lårene for at kunne sidde uden at synke sammen i ryggen og undgå at sidde med spredte lår.

Skal ved toiletbesøg have hjælp til af og påklædning samt til at tørre sig bagi.

Skal have hjælp til bad og tandbørstning mv.

Skal have hjælp til at få overtøj og sko af og på, samt have hjælp til noget af det almindelige tøj.

Han spiser selv ved hjælp af små trickbevægelser.

Når han skriver, går det langsommere og han bliver hurtigere træt i hånden.

### **Deltagelse**

Når drengen får et udendørs motoriseret køretøj, kan han følge med jævnaldrende, når de leger udendørs.

Hvis han færdes steder med mange børn, risikerer han let at falde, og har derfor brug for en støtte af en hånd eller væg.

Skal have hjælp til at komme ind, hvor der er trapper, f.eks. hos kammerater og til fritidsaktiviteter.

Med en el-kørestol med joy-stick bliver hverdagen lettere, når han ikke længere har kræfter til at gå hele dagen.

### **Omgivelserne**

Skolen og personer i drengenes omgivelser kan have behov for viden om hans funktionsevnenedsættelse. Positive forventninger til drengen fremmer hans lyst til at udvikle sig fagligt, personligt og socialt.

## Intervention

- Skolestartskursus. (*i starten af 1. klasse*)
- Muskulatorium . (*1 gang årligt*)

Efter individuel vurdering tilbydes:

- Familien i fokus-kursus
- Deltagelse ved skolemøder
- Boligmøde/rådgivning om specielle boligbehov
- Psykologbistand
- Deltagelse i hospitalskontroller
- Rådgivning om økonomiske forhold
- Rådgivning om fysioterapibehandling
- Rådgivning om hjælpemidler og evt. deltagelse ved afprøvningen
- Rådgivning om behov for praktisk hjælp
- Udtalelser

## Vær især opmærksom på

Ledbevægelighed/operativ seneforlængelse

Træningsaktiviteter (svømning, ridning)

Siddestilling

Kassebil med platformsløfter

Hjælpemidler til brug i skolen og indretning af skolen

Specialundervisning / særligt tilrettelagt undervisning

Praktisk hjælp i skolen

## Kørestolsbruger under 13 år

### Krop

Muskelkraften aftager fortsat. Mest udtalt er kraftnedsættelsen i kroppen og de kropsnære muskler i arme og ben, mindst i hænder og fødder.

Der er tiltagende kontrakturer i hofter, knæ og fødder. Der er begyndende stramning af musklerne omkring albue, hænder og nakke.

Der er begyndende skolioseudvikling i ryggen.

Hostekraften er nedsat, og der er begyndende reducere af vitalkapaciteten.

Der er risiko for vægtøgning.

### Aktivitet

Drengen anvender nu permanent kørestol.

Han har brug for hjælp, når han skal forflytte sig. Han kan have brug for hjælp til at vende sig i sengen og til at komme fra liggende til siddende.

Han har behov for særlig tilretning af kørestolens sæde for at tilstræbe at han sidder symmetrisk og med ret ryg. Han kan læne overkroppen fremad og selv komme tilbage til oprettsiddende.

Han skal have hjælp til toiletbesøg, personlig hygiejne og at få tøj af og på.

Når han spiser, understøtter han armen og læner overkroppen ned til gafflen.

Han bruger primært computer til at skrive, men kan skrive lidt i hånden.

### **Deltagelse**

I skolen skal han have hjælp til at få lagt sine ting frem og benytte dem. Han har brug for, at det almindelige undervisningsmateriale er tilgængeligt i en elektronisk udgave.

Der er behov for særlig opmærksomhed på tilgængelighed ved lokale fritidsaktiviteter og mødesteder, så han kan være sammen med sine kammerater.

Mange er glade for at deltage i specielle kørestolsegnede fritidsaktiviteter såsom kørestolsfodbold eller el-hockey.

For han kan deltage i aktiviteter uden for hjemmet, har han behov for praktisk hjælp. Med hjælp af andre end forældrene er det lettere for ham at være inkluderet i det almindelige ungdomsliv.

### **Omgivelserne**

Praktisk hjælp, hjælpemidler og ændring af adgangsforhold kan reducere antallet af steder, hvor det ikke er muligt for ham at komme i kørestol.

Han har brug for omgivelsernes positive og realistiske forventninger til at kunne få et aktivt og selvstændigt ungdomsliv.

### **Intervention**

- Skolekursus. *(i løbet af 4-6 klasse)*
- Muskulatorium. *(1 gang årligt)*

Efter individuel vurdering tilbydes:

- Familien i fokus-kursus
- Deltagelse ved skolemøder
- Deltagelse ved bolig møder
- Psykologbistand
- Deltagelse i hospitalskontroller
- Rådgivning om økonomiske forhold
- Rådgivning om fysioterapibehandling
- Rådgivning om hjælpemidler og evt. deltagelse ved afprøvningen
- Rådgivning om behov for praktisk hjælp
- Deltagelse ved tilretning af siddestilling
- Udtalelser

### **Vær især opmærksom på**

Ledbevægelighed

Ståfunktion

Rygskævhed

Asymmetrisk siddestilling/vanestillinger

Nedsat arm og håndfunktion

Praktisk hjælp og hjælpemidler i skolen og skolens tilgængelighed

Specialundervisning/særligt tilrettelagt undervisning / scanning af undervisningsmateriale

Trivsel i skolen

Fritidsaktiviteter

Praktisk hjælp til fritidsaktiviteter og hjemme

---

## Unge på 13 – 15 år

### Krop

Der er stærkt nedsat muskelkraft, og der kan ikke laves bevægelser mod tyngden i hals-, krops-, skulder- og hofte- underarmsmuskler. Der er tiltagende nedsat kraft i underarme og hænder. Kontrakturerne er udtalte i benene og tiltagende i albuer, hænder og nakke. Som følge heraf er der fejlstillinger i fødder, arme og hænder.

Der er tiltagende asymmetri af kroppen.

Skoliose og skævheden i bækkenet progredierer, og en operativ fiksering er nødvendig.

Hostekraften og vitalkapaciteten reduceres yderligere.

Der kan være påvirkning af hjertemuskulaturen.

Der kan være hypertrofi (forstørrelse) af tungen.

Der kan være forstoppelse.

Drengen kan være senere udviklet end jævnaldrende.

Der kan være nedsat initiativ.

### Aktivitet

Drengen skal have hjælp til alle forflytninger og stillingsskift i sengen og i kørestolen.

Han har brug for at kroppen støttes for at kunne holde den siddende stilling.

Han behøver tilpasning af standard joy-sticket og funktionsknapperne på el-kørestolen.

Han skal have hjælp til al form for personlig hygiejne, toiletbesøg og af- og påklædning.

Drengen kan have behov for hjælp til at spise.

For at deltage i praktiske og huslige gøremål er der behov for personhjælp til at udføre opgaverne.

Han kan skrive enkelte ord i hånden.

### Deltagelse

Med personhjælp i alle drengens vågne timer øges mulighederne for at deltage i spontane aktiviteter, som normen er blandt andre unge.

Undervisningen i skolen kan kræve individuel planlægning.

Udvikling af hans sociale kompetencer øger muligheden for at få et aktivt deltagende ungdomsliv.

### Omgivelser

Personhjælp og hjælpemidler kan i nogen grad kompensere for manglende tilgængelighed i omgivelserne såvel privat som offentligt.

### Intervention

- Muskulatorium. (1 gang årligt)
- Ungekursus (1 gang i alderen 14-17 år)

Efter individuel vurdering tilbydes:

- Deltagelse ved skolemøder
- Psykologbistand

- Deltagelse i hospitalskontroller
- Rådgivning om økonomiske forhold
- Rådgivning om fysioterapibehandling
- Rådgivning om hjælpemidler og evt. deltagelse ved afprøvningen
- Deltagelse i møder om behov for praktisk hjælp i fritiden
- Deltagelse ved tilretning af siddestilling
- Udtalelser

### **Vær især opmærksom på**

Ledbevægelighed  
 Rygskævhed/korset/rygoperation  
 Respiration  
 Siddestilling indtil og efter korset/operation  
 Nedsat håndfunktion  
 Praktisk hjælp hjemme og i fritiden  
 Sociale kompetencer og venskaber  
 Fritidsinteresser  
 Praktisk hjælp og hjælpemidler til brug i skolen  
 Særligt tilrettelagt undervisning og undervisningsmateriale  
 Fravær fra skolen  
 Efterskole

## **Unge fra 16 – 18 år**

### **Krop**

Der er stærkt nedsat muskelkraft generelt og nu også i hænderne og fingre. Der kan kun foretages små bevægelser i hænder og fingre.

Der er udtalte kontrakturer i arme, hænder, ben, fødder og kæbeled. Der er stramning i halsmuskulaturen.

Ryggen er operativt fikseret. Der er risiko for øget skævhed i bækkenet og dermed asymmetri af bækken og krop. Der er risiko for skoliose i halsen.

Tendens til forstoppelse.

Der er betydelig nedsat hostekraft og vitalkapacitet, og der er ofte behov for assisteret vejtrækning om natten.

Der er nedsat evne til at åbne munden og til at tygge.

Der kan være væggtab.

Flere har nedsat hjertefunktion.

Der kan være smerter, primært fra siddestillingen.

Der kan være hudproblemer.

Den unge kan have svært at tage beslutning om at få hjælp til vejtrækningen i form af respirator.

Kognitive vanskeligheder kan gøre det svært at være aktiv og udadvendt.

### **Aktivitet**

Den unge mand har behov for specialtilpasset støtte af hoved og krop for at kunne opretholde den siddende stilling og undgå gener fra ryg og sædeparti.

Han har behov for hjælp til at flytte hånden fra joy-sticket.

Der kan være behov for specielt joystick og specialtilpasninger for at kunne bruge computeren. Ved stillingskift i sengen er der behov for hjælp til lejring af krop, arme og ben. Han skal have praktisk hjælp til alle toiletbesøg, personlig hygiejne, af- og påklædning. Kan skrive på computer. Han skal have hjælp til at spise og drikke, og kan have behov for mere findelt mad. Med hjælp til at få hænder og krop placeret hensigtsmæssigt er det ofte muligt at den unge kan tilfredsstille sig selv seksuelt. Ved kommunikation kan det være nødvendigt at være tæt på den unge mand for at mindske gener fra lav og utydelig tale.

### **Deltagelse**

Det kræver tilpasninger og personhjælp, hvis det skal være muligt at finde fritidsaktiviteter, den unge mand kan deltage i sammen med jævnaldrende.

Der er behov for grundig vejledning om muligheder efter folkeskolen, herunder mulighederne for almindelige eller specialtilrettelagte ungdomsuddannelser.

Der kan være behov for særlig støtte til at tage beslutningerne om uddannelse og fremtid og til at gennemføre disse.

### **Omgivelserne**

Uddannelsessteder, offentlige myndigheder og andre, der skal samarbejde med den unge, har behov for specialviden, da omgivelsernes forventninger til den unges muligheder for uddannelse og arbejde ofte er påvirket af uvidenhed.

Positive og realistiske forventninger fra omgivelserne fremmer den unges mulighed for at udvikle sin selvstændighed og personlige kompetencer.

### **Intervention**

- Muskulorium . (1 gang årligt)
- Ungekursus (1 gang i alderen 14-17 år)
- 18 års temadag eller hjemmebesøg
- Tværfagligt 18 årsmøde i hjemmet

Efter individuel vurdering tilbydes:

- Tværfaglige møder om handleplaner
- Deltagelse ved møder om uddannelsesplanlægning
- Deltagelse ved tilretning af siddestilling
- Psykologbistand
- Deltagelse i hospitalskontroller
- Rådgivning om økonomiske forhold
- Deltagelse i møder om behov for praktisk hjælp/borgerstyret personlig assistance
- Udtalelser

### **Vær især opmærksom på**

Ledbevægelighed  
Rygskævhed/korset/rygoperation  
Siddestilling indtil og efter korset/operation  
Respiration

Nedsat hånd og fingerfunktion  
Mestring af arbejdslederrollen til borgerstyret personlig assistance  
Hjælpe midler til brug under uddannelsen og indretning af uddannelsesstedet  
Specialundervisning / særligt tilrettelagt undervisning  
Sammenhæng i praktisk hjælp i skolen/uddannelsesstedet, fritiden og hjemmet.  
Uddannelses- / beskæftigelsesplaner efter afsluttet grundskole  
Social deltagelse  
Overgang til selvstændig økonomi

## **Den unge voksne på 19 – 25 år**

### **Krop**

Muskelkraften er så begrænset, at der kun kan laves små bevægelser med fingrene. Kontrakturerne i nakke, kæbeled, arme og ben er så udtalte, at der er fejlstilling i fødder, arme og hænder.

Mange har forstoppelse.

Skævheden i bækkenet og skoliosen i halsen kan forværres.

Den selvstændige vejtrækningsevne er stærkt begrænset. Vejtrækningen suppleres med respirator om natten, og flere anvender respirator hele døgnet.

Det er vanskeligt at forarbejde maden i munden og at spise tilstrækkeligt.

Der er nedsat mimik.

Der er ofte væggtab.

Der er nedsat hjertefunktion.

Tendensen til smerter øges specielt fra den siddende position.

Flere har hudproblemer.

Nogle unge kan mangle fysisk og personligt overskud, specielt hvis der er nedsat vejtrækning.

### **Aktivitet**

Den unge mand kan foretage de funktioner, der kan styres via joy-stick.

Han kan have behov for hjælp for at køre el-kørestolen udendørs og i kulde.

Der kan være behov for mere støtte af kroppen, en tilbagelænet siddestilling og særlig støtte af hovedet.

Han har behov for hjælpemidler eller tilpasninger for at kunne anvende computer.

### **Deltagelse**

Det kræver støtte og regelmæssig justering af uddannelsesforløb eller beskæftigelsesforløb for at fastholde og gennemføre disse.

Deltagelse i fritidsaktiviteter er muligt, hvor der kan benyttes el-kørestol og der ikke kræves praktiske færdigheder.

Fysisk begrænsning og begrænset initiativ kan medføre at samværet med jævnaldrende reduceres eller begrænses til personer med handicap

Udvikling af selvstændighed og personlige kompetencer er nødvendige for at opnå et selvstændigt liv i egen bolig, og dette fordrer en særlig støtte og rådgivning.

### **Omgivelserne**

Der er behov for særlig indsats for at finde og etablere egnede uddannelses- og beskæftigelsessteder.

## Intervention

Efter individuel vurdering tilbydes:

- Deltagelse ved møder om uddannelsesplanlægning
- Deltagelse ved tilretning af siddestilling
- Tværfaglige møder om handleplaner
- Muskulatorium
- Psykologbistand
- Deltagelse i hospitalskontroller
- Rådgivning om økonomiske forhold
- Deltagelse i møder om behov for hjælp
- Udtalelser
- Deltagelse i indlæggelsesdage

## Vær især opmærksom på

Mobilisering af led  
Respiration  
Hjertefunktion  
Ernæringstilstand  
Mestring af arbejdslederrollen  
Økonomisk handicapkompensering  
Siddestilling/betjening af el-kørestol  
Uddannelsesmuligheder  
Flytte hjemmefra/overgang til selvstændigt liv  
Selvstændig bolig  
Beskæftigelsesmuligheder

## Den voksne mand over 25 år

### Krop

Den voksne mand kan kun bevæge tomlen og evt. 1-2 fingre få mm, og det er svært at bevare denne bevægelse.

Der er udtalte kontrakturer og fejlstillinger i arme, hænder, fødder og ben.

Kan have svært ved at holde maven i gang.

Skævheden i bækkenet og skoliosen i halsdelen kan øges.

Der er ingen eller meget ubetydelig selvstændig vejtrækningsevne.

Har svært ved at spise tilstrækkeligt til at holde vægten. Flere får sondemad.

Der er yderligere nedsat ansigtsmimik og øjenbevægelser.

Der er ringe bevægelighed i kæbeleddet.

Nedsat hjertefunktion kan kræve medicinsk behandling.

Der er ofte smerter fra siddestillingen fra ryg, bagdel og albue.

Alle har respirator døgnet rundt.

Der er tiltagende hudproblemer.

## **Aktivitet**

Den unge mand kan oftest foretage funktioner, der kan styres via joy-stick  
For at køre kørestolen kan der være behov for alternativ (scannet) styring, men han kan have behov for personhjælp også til dette, specielt når det er koldt eller over længere strækninger.  
Han har behov for personhjælp til alle personlige og daglige funktioner.  
Kan have behov for taleforstærker på grund af lav tale og begrænset artikulation.

## **Deltagelse**

Den voksne tilbringer megen tid hjemme, da deltagelse i det sociale liv ofte er vanskeligt.  
Familien og hjælpere udgør den primære kontaktflade.  
Den voksne mand er normalt tilfreds med sit liv, og har udover ønsket om en kæreste eller livsledsager få forventninger til omgivelserne.

## **Omgivelser**

Mange voksne modtager førtidspension.  
Der er få forventninger fra samfundets side til den voksne mands deltagelse i eller behov for beskæftigelsesmuligheder.

## **Intervention**

Efter individuel vurdering tilbydes

- Deltagelse ved tilretning af siddestilling
- Deltagelse ved møder om beskæftigelsesplaner
- Psykologbistand
- Deltagelse i møder om administration af hjælperordning
- Udtalelser
- Deltagelse i indlæggelsesdage

## **Vær især opmærksom på**

Mobilisering af led  
Hjertefunktion  
Ernæringstilstand  
Siddestilling/styring af el-kørestol  
Mestring af arbejdslederrollen  
Beskæftigelse  
Socialt liv