

Myotonia congenita - Informationsunterlagen für Schulpersonal

Einführung

Diese Seiten sollen das Schulpersonal über die Myotonia congenita informieren, die bei Ihrem Schüler/In diagnostiziert wurde.

.....
(Name des Schülers)

Das Folgende dient nur zu Informationszwecken und ist nicht zur Diagnose oder zur Behandlung von Myotonia congenita zu verwenden.

Myotonia congenita, oder MC, ist eine Erkrankung, die durch eine Mutation im Chloridionenkanal des Skelettmuskels verursacht wird. Während der Schweregrad von Person zu Person stark variieren kann, ist das häufigste und offensichtlichste Symptom die Unfähigkeit, die Muskeln nach der Kontraktion zu entspannen, insbesondere nach einer statischen Position wie Sitzen, Liegen oder Stehen. Dies sieht für einen Beobachter wie Steifheit aus und ist die gleiche Bedingung, die Sie in "Ohnmachtszügen" gesehen haben können. Andere Faktoren, die die Steifheit beeinflussen können, sind plötzliche laute Geräusche, intensives Training, Stress, Kälte, Exposition gegenüber Pestiziden und Herbiziden sowie bestimmte Nahrungsmittel oder Medikamente.

Die von Myotonia congenita betroffenen Muskeln umfassen Hände, Arme, Beine, Bauch, Rücken, Zwerchfell, Hals, Gesicht, Hals (oberer Teil der Speiseröhre), Augen und sogar die Zunge. Wenn die Zunge steif ist, kann sie die Sprache beeinträchtigen und der Schüler kann sich wie betrunken anhören. Diese Steifheit kann viele Sekunden dauern, zum Beispiel beim Aufstehen aus einem Stuhl oder Schreibtisch oder beim Ergreifen eines Türknaufs. Normalerweise beginnen sich die Muskeln zu entspannen und arbeiten freier, nachdem sie gebeugt und aufgewärmt sind. Eine anhaltende Pause in Aktivität oder Bewegung neigt jedoch dazu, den gesamten Zyklus "zurückzusetzen" und das Aufwärmen muss wieder stattfinden.

Myotonia congenita ist eine Erbkrankheit. Es ist nicht ansteckend und Klassenkameraden müssen verstehen, dass sie MC nicht "fangen" können. Im Gegensatz zur Muskeldystrophie wird es mit der Zeit nicht immer schlimmer und eine Person mit MC wird eine normale Lebensdauer haben, aber die Höhe der Steifheit und die daraus resultierenden Schmerzen und Krämpfe können von einem Tag zum nächsten und sogar von einer Stunde zur nächsten variieren. Ein Kind kommt vielleicht zur Schule und scheint vollkommen normal zu sein, aber nachdem es in der Pause der Kälte ausgesetzt war, kann die Steifheit so stark werden, dass er oder sie Schwierigkeiten beim Essen haben könnte.

Während die physischen Manifestationen dieser Bedingung normalerweise nicht schwerwiegend sind, kann die emotionale Wirkung verheerend sein, wenn Kinder ständigen Hänseleien, Mobbing und herablassenden Kommentaren von Mitschülern ausgesetzt sind. MC beeinträchtigt nicht die mentale Funktion und kann zu Erniedrigung und Verlegenheit führen, wenn Kinder in speziellen Unterrichtsklassen untergebracht werden. Ein Kind mit MC hat genauso wahrscheinlich eine Lernbehinderung aus anderen Gründen als der Rest der Bevölkerung, so dass Vorsorge-Untersuchungen angemessen sind, aber jegliche Defizite werden nicht durch MC verursacht und sollten weiter mit den Eltern und dem Hausarzt untersucht werden. Das Verletzungsrisiko für einen Schüler/Studenten mit MC ist nicht besonders hoch. Die meisten Kinder lernen, sich an Treppen anzupassen und vorsichtig zu sein. Wenn man aber nur den Fuß eines Schuhs auf einem Bürgersteig erwischt, kann dies dazu führen, dass sich plötzlich alle Muskeln festsetzen und es oft unmöglich ist, den Sturz aufzufangen. Ein plötzliches lautes Geräusch oder ein Schubs von einem Klassenkameraden kann den gleichen Effekt haben. Es ist ratsam, alle Schüler nach einem schweren Sturz zur Krankenschwester zu schicken, da der Kopf oft auf dem Boden aufschlägt. Manchmal kann es leicht sein, den Arm eines anderen Schülers leicht zu berühren, um ein wenig mehr Stabilität beim Überqueren einer Straße oder eines offenen Platzes zu erreichen. Die meisten Schüler/Studenten werden nicht bereit sein, auf diese Weise auf sich aufmerksam zu machen, und das sollte respektiert werden. Ihr größter Wunsch wird es sein, normal zu erscheinen. Der Rest dieses Informationsblatts ist für alle Mitarbeiter nützlich, wird jedoch in bestimmte Kategorien unterteilt, die auf der Beziehung zwischen dem Schüler/Studenten und der Person des Mitarbeiters basieren. Es ist auch von einem eher subjektiven Standpunkt betrachtet, basierend auf kollektiven persönlichen Erfahrungen mit Schulen.

Klassenlehrer

Sie werden wahrscheinlich die einflussreichste Person im Schulleben des Schülers sein, besonders jüngere Schüler, die ihr Selbstbild und ihr Bewusstsein für die Welt um sich herum bilden. Es ist wichtig, auf die Auswirkungen dieses Zustands vorbereitet zu sein, ohne dem Kind und seinen Klassenkameraden mitzuteilen, dass sie behindert sind. Viele von uns wurden beschuldigt, faul, unkooperativ oder auf Aufmerksamkeit bedacht zu sein, weil wir körperlich nicht in der Lage waren, auf dem gleichen Niveau wie andere Schüler zu bestehen und nicht wussten, wie wir unsere Gefühle dem Lehrer vermitteln sollten.

Es kann ein starkes Gefühl der Scham bei MC geben, weil unsere Körper uns so oft verraten und wir uns in peinlichen Situationen befinden, wie zu stürzen, wenn wir aufstehen, um eine Zeitung abzugeben. Manche Kinder haben eine starke Persönlichkeit, die das Lachen und Hänseleien tragen kann und sie machen sogar mit. Andere ziehen sich zurück und können sogar depressiv werden und fürchten, zur Schule zu gehen.

Hier einige Beispiele für Situationen, die besonders stressig sind:

Fragen laut lesen oder beantworten: Angst oder Nervosität verursachen eine Freisetzung von Adrenalin, das direkt die Funktion unserer Muskeln beeinflusst. Dies kann dazu führen, dass das Zwerchfell steif wird, was die richtige Atmung beeinträchtigt, oder die Zunge kann steif werden, was sich auf unser Sprechen auswirkt. Einige Schüler werden mit der öffentlichen Lektüre gut zurechtkommen, aber es hilft dabei, sich darüber im Klaren zu sein, dass andere tatsächlich physische Reaktionen auf den Stress haben.

Schreiben: Unsere Handmuskeln können sehr stark von Myotonie betroffen sein und leicht verkrampfen. Dies kann unsere Handschrift unordentlich und unleserlich machen. Es ist nützlich für Schüler, so früh wie möglich zu schreiben und Hausaufgaben am Computer machen zu dürfen, wenn sie dies bevorzugen. Das ist viel einfacher für die Muskeln.

Einreichen von Papieren: Nach einer Sitzung fast immer aus einem Stuhl oder Schreibtisch aufzustehen, führt dazu, dass die Beinmuskeln mehrere Stufen lang steif sind. Es ist nicht ungewöhnlich, zu stolpern und zu stürzen, wenn der Schüler nicht für einige Sekunden pausiert und die Beine sich anpassen lässt, bevor er sich bewegt. Seien Sie sich auch bewusst, dass das Austeilen von Papieren (was normalerweise als Ehre angesehen wird) eine gute Gelegenheit für andere Schüler ist, zu versuchen, ihren Klassenkameraden ins Stolpern zu bringen. Es kann ein normaler Streich sein, aber für jemanden mit MC kann es einen ernsten Sturz verursachen, weil sie sich nicht schnell von einem Verlust des Gleichgewichts erholen können.

Berichte geben: Das ist vergleichbar mit lautem Vorlesen, obwohl das Aufstehen vor einer Gruppe von Leuten in der Regel noch stressiger ist, da der Schüler/Student auch unter dem Blick vieler Augen aufstehen muss. Es ist hilfreich, ein Podest zu haben, um das Gleichgewicht zu halten.

Orte wechseln: Es kann schwierig werden, von einer Klasse zur nächsten zu gehen oder eine Pause zu machen. Die Reizüberflutung des Geräusches und das Läuten von Glockengeläut genügt, um die Muskelsteifheit zu verschlimmern. Die meisten Kinder werden sich im Laufe der Zeit anpassen, aber es hilft, wenn die Lehrer diese mögliche Reaktion kennen. Treppen sind besonders beschwerlich ... die ersten zwei oder drei Schritte können normal sein, aber dann werden die Muskeln steif und es kann zwischen den nächsten Schritten einige Sekunden dauern, während der Schüler/Student darauf wartet, dass sich die kontrahierten Muskeln entspannen. Oft werden Kinder hinter ihnen ungeduldig und schubsen, was die Situation nur verschlimmert und zum Sturz führen kann. Schon die Sorge, Treppen hinaufzusteigen, erzeugt Angst und verschlimmert die Symptome.

Pause: Die meisten von uns sind damit einverstanden, dass wir uns so normal wie möglich an körperlichen Aktivitäten beteiligen sollten und die Freiheit haben, bei Bedarf unsere Aktivitäten anzupassen. Jüngere Kinder haben nicht so viel Bewusstsein für ihren Körper und können ziemlich oft fallen, aber wenn sie wieder stehen und weitermachen, sind sie normalerweise in Ordnung. Dem Schüler sollte erlaubt sein, an jeglichen Spielen oder Aktivitäten nicht teilzunehmen, wenn er sich besonders steif fühlt. Während wir in der Lage sind, die Steifheit in gewissem Maße durchzudrücken, kann dies zu Schäden an den Muskeln führen und zu Schmerzen und Krämpfen führen.

Aufführungen: Jede Art von Aufregung, ob gut oder schlecht, kann die Steifigkeit unserer Muskeln erhöhen. Ein Kind freut sich vielleicht darauf, für seine Eltern aufzutreten und kann aber doch plötzlich Probleme beim Laufen haben. Wenn sie in einem Spiel sind, ist es hilfreich, die erforderlichen Bewegungen zu durchdenken. Treppen benötigen etwas längere Vorlaufzeit. Wenn es Tribünen für ein Konzert gibt, muss der Schüler stattdessen auf der Etage sein. Einige Kinder mit MC haben bis zur Pubertät fast keine Symptome, daher sollten die Unterkünfte von Jahr zu Jahr individuell bewertet werden.

Schulbusse: Da viele Lehrer jungen Schülern beim Einsteigen behilflich sind, ist es wichtig, sich der Schwierigkeit bewusst zu sein, die Stufen in den Bus zu steigen. Der Schüler muss möglicherweise zwischen jedem Schritt mehrere Sekunden pausieren, damit die Steifheit nachlässt.

Kälteposition: Kälte kann unsere Symptome stark verschlimmern. Während es die Verantwortung der Eltern ist, sicherzustellen, dass das Kind angemessene Kleidung für das Wetter hat, sollten den Lehrern das Potenzial für erhöhte Steifheit nach draußen in der Kälte bewusst sein. Oft betrifft dies die Gesichtsmuskeln und kann die Sprache erschweren.

Sportunterricht Lehrer und Trainer

Jeder von der Myotonia congenita Betroffene hat Horrorgeschichten über Sportunterricht in der Schule. Die meisten von uns waren gezwungen, an Aktivitäten teilzunehmen, die für unseren Zustand nicht geeignet waren und oft zu Verletzungen führten. Viele Schüler/Studenten mit MC lieben körperliche Aktivität und Sport, und die Übung ist gut für uns. Es muss jedoch mit gesundem Menschenverstand und einem Bewusstsein für die Schwere der Symptome an einem bestimmten Tag gemildert werden. Einige Tätigkeiten, die besonders riskant sein können, sind Gymnastik einschließlich Voltigieren, Schwebebalken, unebene Stäbe, halten an Ringen, etc. Eine Kletterwand, Trampoline und Krafttraining sind gut geeignet für Spott. Wenn der Pool kalt ist, kann das Schwimmen eine sehr starke Steifheit verursachen. Chlor kann auch Myotonie verstärken (verzögerte Muskelentspannung). Jedes Kind, das Schwimmunterricht erhält, sollte in den Umgang mit Muskelkrämpfen eingewiesen werden, da dies eine sehr wahrscheinlich auftretende Möglichkeit für uns ist.

Einige Menschen mit MC nehmen am Leistungssport teil. Diese Schüler sollten ermutigt werden, in Teams zu spielen oder einzeln zu konkurrieren, wenn sie sich damit auskennen. Die beste Wahl wäre Sport, der kontinuierliche Bewegung wie Fußball, Hockey oder (Tisch-) Tennis erlaubt. Andere Sportarten sind zwar akzeptabel, wenn der Schüler teilnehmen möchte, aber bitte beachten Sie, dass jede Ruhephase auf der Bank oder ein längeres Stehen die Erwärmung und Beugung der Muskeln erforderlich machen.

Leichtathletik-Veranstaltungen sind ebenfalls sehr anspruchsvoll, vor allem Sprints, Hürden, Voltigieren oder Weitsprung. Einige mit MC tun gut mit mittleren oder langen Strecken- sofern sie die dafür nötige Ausdauerfähigkeit haben - da die Muskeln Zeit haben, sich zu lockern.

Liegestütze und Klimmzüge können tatsächlich Schmerzen verursachen, die stundenlang anhalten.

MC betrifft besonders weiße Fasermuskeln wie Waden, Oberschenkel und Bauchmuskeln. Während MC an sich nicht schmerzhaft ist, kann dieses ständige Reißen der Muskeln und Glykogenmangel viel Schmerz und Krämpfe verursachen. Ein Schüler/Student mit MC wird oft hypertrophierte (= stark ausgeprägte) Muskeln mit minimalem sportlichem Aufwand haben. Dies passt aber nicht unbedingt mit der tatsächlichen Stärke überein. Tatsächlich kann es während des Trainings zu einer plötzlichen Schwäche kommen, da der Insulinausstoß erhöht ist und Kalium außerhalb der Zellen verschoben wird. Aus diesem Grund ist ein verantwortungsvolles Maß beim Gewichte heben entscheidend.

Wenn Sie einen Schüler haben, der aktuell Probleme mit Sport hat, versuchen Sie bitte, ihn auf andere Weise einzubeziehen. Sie können Statistiker, Wasserträger oder sogar ein Team-Maskottchen sein, aber es ist eine so wertvolle Erfahrung, Teil eines Teams zu sein, dass es sich lohnt, ihnen dabei zu helfen, einen Ort zu finden, an dem sie teilnehmen können.

Schulsanitäter

Hoffentlich müssen Sie nicht zu viele Notfälle im Zusammenhang mit Myotonia congenita behandeln. Stürze werden die häufigste Beschwerde sein, aber Schüler/Studenten können manchmal ziemlich schmerzhafte Muskeln haben. Kinder erhalten wegen möglicher Nebenwirkungen normalerweise keine Medikamente gegen die Myotonie. Einige Ärzte verschreiben Medikamente insbesondere für Jugendliche.

Das gefährlichste Szenario ist, wenn ein Schüler eine Verletzung hat, die einen Transport in ein Krankenhaus zur Folge hat. Succinylcholin (Anectin) kann bei jemandem mit Myotonia congenita eine potenziell lebensbedrohliche Reaktion auslösen. Der Schüler sollte immer Medic Alert Typ Schmuck mit der Aufschrift "No Anectine" und "Maligny Hyperthermie" tragen, um eine Krise zu vermeiden. Spezielle medizinische Hinweise für den Anästhesisten (diese Hinweise sind am Ende dieses Berichtes angehängt) sollten im Falle einer notwendigen Operation unter Vollnarkose unbedingt vorgelegt werden.

Notfallpersonal sollte auch sehr vorsichtig sein, wenn es um die Verabreichung von Kalium geht. Leider sind sich viele Ärzte dieser möglichen Reaktionen nicht bewusst. Wenn der Schüler Asthma hat und Inhalatoren benutzen darf, müssen Sie wissen, dass jedes Medikament, das Adrenalin enthält oder das Adrenalin erhöht, die Myotonie verschlimmern kann. Während sich das Asthma verbessern kann, kann das Zwerchfell so starr werden, dass der Schüler/Student immer noch nicht gut atmen kann. Ein Epi-Pen kann die gleichen Konsequenzen haben. Sie können den Schweregrad der Myotonie abschätzen, indem Sie den Schüler dazu zwingen, Ihre Hand kräftig zu drücken und versuchen, ihn plötzlich loszulassen. Je schlechter die Myotonie, desto langsamer die Freisetzung. (Hinweis - die myotone Antwort wird abnehmen, wenn dies wiederholt wird.)

Bei Muskelschmerzen und -krämpfen ist Wärme oft die beste Behandlung. Kaltes Wetter kann eine Myotonie erheblich verschlimmern. Ein Heizkissen kann helfen, vielleicht möchten die Eltern ein paar Therma-Care-Wickel zur Verfügung stellen. Capsaicin kann auch Steifheit und Schmerzen lindern. Das Kauen einiger scharfer Paprika kann einen dramatischen Effekt haben, besonders wenn das Zwerchfell oder die Augenmuskeln betroffen sind. Eltern sollten vielleicht ein kleines versiegeltes Paket zur Hand haben, das Sie in einem Pizza-Restaurant erhalten können.

Steigende Insulinspiegel erhöhen die Myotonie. Aufklärung der Eltern über die Begrenzung von Süßigkeiten kann dazu beitragen, diesen Effekt zu minimieren. Eine niedrig glykämische / diabetische Diät ist sehr wirksam bei der Kontrolle von MC. Die Blutzuckermessung ist nicht immer hilfreich, da die Insulinempfindlichkeit möglicherweise nicht mit niedrigen Blutzuckerwerten korreliert. Eine kleine Menge Protein kann helfen, aber sobald die Steifheit zunimmt, wird es wahrscheinlich für Stunden oder Tage bestehen bleiben. Kalium ist ein weiterer Faktor in der myotonen Reaktion. Essen mit viel Kalium kann Symptome verschlimmern, aber die extremsten Reaktionen werden mit Kaliumkonservierungsmitteln (wie diejenigen, die zu Lunchmeats und vielen Fertiggerichten hinzugefügt werden) und Medikamenten, die Kalium enthalten oder erhöhen, erzielt. Vielen Eltern sind diese Zusammenhänge nicht bewusst und achten deshalb nicht auf die Ernährung ihres Kindes.

Busfahrer

Für Menschen mit Myotonia congenita ist das Treppensteigen sehr schwierig. Bitte achten Sie darauf, dass der Schüler ausreichend Zeit hat, die Schritte zu manövrieren und sie vor dem Stoßen durch andere Schüler zu schützen, um Stürze zu vermeiden. Da plötzliche laute Geräusche auch einen Sturz verursachen können, wenn die Muskeln sich verhärten, ist besonders vorsichtig zu hupen, wenn der Schüler eine Straße in der Nähe des Busses überquert. Wenn es einen Unfall gibt, der einen Notfalltransport erfordert, ist es wichtig, das Notfallpersonal wenn möglich über den Zustand des Schülers zu informieren. Sie tragen möglicherweise keinen medizinischen Alarm-Schmuck und bestimmte Behandlungen oder Medikamente können eine lebensbedrohliche Reaktion auslösen, die als maligne Hyperthermie bezeichnet wird.

Verwendung von Dünger/Giftstoffen

Schüler mit Myotonia congenita sind sehr anfällig für die Wirkung bestimmter Pestizide und Herbizide. Am gefährlichsten sind Unkrautbekämpfungsmittel, die 2,4-D (Weed 'n Feed-Produkte) enthalten. Die andere gefährliche Klasse wären Organophosphate wie Sevin, Dursban, Orthene, Diazinon usw. Hoffentlich werden diese nur an Wochenenden angewendet, wenn Schüler nicht in den Gebäuden oder auf dem Gelände sind. Es wäre hilfreich, wenn Eltern jederzeit benachrichtigt werden könnten wenn derartige Produkte verwendet werden, damit sie wählen können, ob sie das Kind zur Schule gehen lassen oder nicht.

Geschrieben von Janet Stone, CFT für "The Myotonia Congenita Project" bei MyotoniaCongenita.org

Für die Übersetzung in die deutsche Sprache übernimmt der gemeinnützige Verein „Mensch & Myotonie e.V.“ (www.menschundmyotonie.de) keine Gewähr

Zum Ausdrucken und mitführen bei betroffenen Schülern:

Hinweise für den Anästhesisten bei einer Operation in Vollnarkose:

**WICHTIG! Im Falle von Operationen in Vollnarkose gelten folgende Hinweise:
(-> Am besten zur Mitnahme in der Hand- oder Brieftasche ausdrucken)**

- Der Patient muss warm gehalten werden, Auskühlung vermeiden
(wärmende Decken, ggf. auf Körpertemperatur erwärmte Infusionen)
- Kaliumspiegel im Normbereich halten
- Hypoglykämie vermeiden
- Depolarisierende Muskelrelaxantien (und Cholinesteraseinhibitoren)
sind kontraindiziert
- Suxamethonium depolarisiert die Muskelfasermembran, was myotone
Reaktionen auslösen kann. Es führt zur Hyperkaliämie und kann eine
maligne Hyperthermie auslösen.
- Nicht-depolarisierende Muskelrelaxantien sind vorzuziehen, dürfen
aber nicht antagonisiert werden.
- Inhalationsanästhetika, die eine maligne Hyperthermie auslösen
können, sind zu vermeiden.

*Oberstarzt Dr. med. Frank Weber
Flugmedizinisches Institut der Luftwaffe
Str. der Luftwaffe 233
82256 Fürstenfeldbruck*