



## Friedreich ataxie (FA)

- Friedreich ataxie is een genetische, progressieve multisysteemziekte die ataxie, neuropathie, spasticiteit, cardiomyopathie, hartritmestoornissen, scoliose, vermoeidheid, diabetes, zicht- en gehoorverlies en andere symptomen veroorzaakt. De ernst en ontwikkeling van de symptomen verschillen per persoon. Voor de meesten leidt progressieve ataxie tot een aanhoudend verlies van mobiliteit en zelfstandigheid.
- Personen met FA kunnen zich om verschillende redenen op de spoedeisende hulp melden, waaronder pijn op de borst, hartritmestoornissen, hypotensie, infectie (zoals virale of urineweginfecties), een recente val, pijn of een diabetische noodsituatie.

## Hartziekte

- Abnormale ECG's (negatieve T-golf) en verhoogde troponinewaarden komen vaak bij aanvang voor bij mensen met FA en wijzen doorgaans niet op de aanwezigheid van een acuut coronair syndroom.
  - Vraag om een kopie van het meest recente ECG en de troponinewaarden van de patiënt om de basislijn te bepalen.
  - Coronaire hartziekten komen niet vaker voor bij personen met FA. Cardiomyopathy is common and can progress to heart failure.
- Cardiomyopathie komt vaak voor en kan zich ontwikkelen tot hartfalen.
- Ritmestoornissen die bij FA worden waargenomen zijn onder andere supraventriculaire tachycardie (SVT), boezemfibrilleren en boezemflutter.
  - Deze ritmestoornissen dienen volgens de standaardbehandeling te worden behandeld.

## Vloeistoffen, chirurgie en anesthesie

- In een noodsituatie mogen vloeistoffen niet worden vermeden als deze nodig zijn om de bloeddruk te ondersteunen, maar de vochtbalans dient echter wel zorgvuldig te worden gemonitord.
- Personen met FA lopen een groter risico op cardiovasculaire instabiliteit en complicaties tijdens grote operaties.
  - Zorgvuldige monitoring van de hartfunctie en vloeistoffen is noodzakelijk.
  - Het hart kan mogelijk geen vloeistofverschuivingen verdragen tijdens de operatie, lange periodes van anesthesie of lage bloeddruk.
  - Een multidisciplinaire aanpak van chirurgie wordt aanbevolen.
- Er kunnen verschillende soorten anesthesie worden gebruikt voor mensen met FA, waaronder spinale zenuwblokkades of anesthetica die intraveneus worden toegediend.

## Richtlijnen voor klinische behandeling van FA

Dit pamflet vat informatie samen van de Richtlijnen voor klinische behandeling van FA. Scan de QR-code of ga naar [frdaguidelines.org](http://frdaguidelines.org) om de volledige richtlijnen te bekijken.

