

# Imperativos para la Distrofia Muscular Duchenne

04/2014

## Una guía para los proveedores de la salud

**Diagnóstico:** \*si hay retraso en el desarrollo o un nivel elevado de enzimas hepáticas, haga una prueba de creatina quinasa (CK) ChildMuscleWeakness.org \*si el CK es alto (CK>800), pida una prueba genética completa para distrofia muscular Duchenne \*se deberá hablar con la madre y otros miembros de la familia sobre realizarse pruebas de portador/opciones de reproducción

**Use soporte:** \*dirigirse a recursos en línea confiables y fiables; Ofrezca contacto con organizaciones de pacientes (ParentProjectMD.org, TREAT-NMD.eu, UPPMD.org, upaduchenne.org) \*Organizar el seguimiento a través de un centro neuromuscular integral con experiencia en el cuidado de las personas que viven con Duchenne

**Corticosteroides:** \*¡Comience temprano! Discuta los beneficios y posibles efectos de los corticosteroides a los 3 años, o lo más joven posible \*Evalúe la eficiencia y el manejo de los efectos secundarios de los corticosteroides en cada visita neuromuscular \*Hable sobre la lógica de los esteroides a largo plazo en el tratamiento

**Heart (corazón):** \*Visitas al cardiólogo con imágenes (ecocardiograma o MRI cardíaco) en el diagnóstico o a la edad de 6 años, luego cada 2 años hasta los 10 años (o las veces que sean necesarias), después anualmente (o tan frecuente como sean necesarias) \*Discutan sobre medicamentos cardíacos si se detecta fibrosis en el MRI cardíaco, para cualquier disminución en la función cardíaca si disminuye el valor inicial o para la insuficiencia cardíaca (SF o fracción de acortamiento <28%, de EF o de la fracción de eyección <55)

**Every(cada) visita:** Vigilar el peso \*Evalúe/Discuta la dieta (alimentación saludable, el calcio, la vitamina D) \*Evaluar la deglución / necesidad de la intervención \*Tratamiento del Desorden de Reflujo Gastrointestinal y el estreñimiento como sea necesario

**Nunca olvide terapia física y ocupacional, medicina física y rehabilitación:** \*Evaluación Especializada cada 4-6 meses \* Discuta la prevención a las contracturas (férulas, estiramientos), ejercicio adecuado, dispositivos de movilidad asistida (cochecitos, scooters, sillas de ruedas) y otros dispositivos de ayuda (camas, brazo de ayuda, ascensores, etc)

**Ni la densidad de huesos:** \*Si se están tomando esteroides, cheque 25-OH vitamina D antes de empezar a tomar esteroides, después cheque cada año \*Complementar vitamina D como sea necesaria \*Discuta sobre la nutrición de la ingesta adecuada de calcio y vitamina D \*Discuta la medición de la densidad ósea y el uso de los bisfosfonatos \*Evalúe la columna por escoliosis mientras sea ambulatorio y si tiene signos de escoliosis

**Evalúe la respiración:** \*Haga pruebas de la función pulmonar, al menos una mientras sea ambulatorio y una vez al año cuando pierda ambulación \*Hable sobre asistencia para toser cuando el pico de flujo de tos es <270 litros por minuto o si el tosido se vuelve débil (útese durante enfermedades respiratorias mientras sea ambulatorio y diario y cuando sea necesario cuando se pierda ambulación) \*Discuta uso de Bi-PAP durante la noche, según sea necesario o cuando la capacidad vital forzada (FVC <30) \* Mantener al día la aplicación de vacunas (incluyendo la neumonía y la gripe anual) \*Tratar las infecciones respiratorias con rapidez y agresividad

**Mental (Salud mental):** \*Evalúe el ajuste, como afronta la condición, el trastorno conductual y emocional y el aislamiento social del paciente y su familia en cada visita \*Realice pruebas para identificar problemas de aprendizaje, del habla y lenguaje, trastorno de déficit de atención (ADD), trastorno de déficit de atención e hiperactividad (TDAH), autismo y trastorno obsesivo compulsivo (TOC) \* Realizar evaluación neurocognitiva al momento del diagnóstico y antes de la escolarización formal; cuando sea necesario pruebas/manejo \*Discutir la necesidad de plan educativo individualizado / especial

**D**o (Hacer que los pacientes/padres lleven consigo una copia de la nota de su última visita/resumen (incluyendo medicamentos e información de su contacto neuromuscular) y una tarjeta de emergencia Duchenne con ellos en todo momento \*Use anestesia con mucho cuidado \*Evite la succinilcolina

Para más información:

Center for Disease Control and Prevention Care Considerations  
Centro para el Control y Prevención de Enfermedades/Consideraciones de Cuidado  
[ParentProjectMD.org/CareGuidelines](http://ParentProjectMD.org/CareGuidelines)

Family Friendly Version of the Care Considerations  
-Versión Familiar y Amigable de Consideraciones y Cuidados-  
[ParentProjectMD.org/CareGuidelinesFamilyPF](http://ParentProjectMD.org/CareGuidelinesFamilyPF)

Cuidados para Duchenne  
[ParentProjectMD.org/Care](http://ParentProjectMD.org/Care)

Guía Familiar para Duchenne  
[upaduchenne.org](http://upaduchenne.org)