

Guía de anestesia en Distrofia Muscular de Duchenne y Becker



Duchenne
PARENT
PROJECT **España**

www.duchenne-spain.org

Autora:

Dra. Belén Carnero, Facultativo especialista de área de anestesiología y reanimación en Hospital Universitario Lucus Augusti.

Colaboradoras:

Dra. Pilar Martínez, Médico Residente Neurofisiología Clínica en el Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

Dra. Marisol Montolio, Directora del Departamento de Investigación Duchenne Parent Project España

www.desafioduchenne.org
C/ Casco Antiguo 12, local B
28032 Madrid
+34 685 272 794

La anestesia en los niños y adultos con Distrofia muscular de Duchenne y Becker (DMD y DMB), supone un reto para todos los anestesiólogos incluidos los más experimentados y, es fundamental conocer o sospechar el diagnóstico.

Se recomienda hacer una valoración preanestésica cuidadosa, tanto de los pacientes con diagnóstico de DMD y/o Becker como de las madres portadoras y, en niños o adultos con sospecha de enfermedad neuromuscular, por la clínica o con antecedentes familiares.

Anestesia Locorregional

Anestésicos Locales (AL)

Las principales toxicidades sistémicas de los anestésicos locales involucran al corazón y al cerebro.

Por lo tanto, la prevención de la inyección intravascular o de la sobredosis de AL, es crucial. Todos los anestésicos locales, pero especialmente la bupivacaína, uno de los AL más utilizados, pueden causar depresión cardiovascular rápida y profunda. La reanimación después de una sobredosis de bupivacaína es particularmente difícil. La impresión general es que la ropivacaína es menos cardiotóxica que la bupivacaína.

Es recomendable utilizar un anestésico diferente a la bupivacaína, tomando el máximo de precauciones en cuanto a la inyección sistémica y las dosis.

Habría que valorar el uso de anestésico con **adrenalina sólo cuando se considere imprescindible**, como en el riesgo de hemorragia y, utilizando la menor dosis posible de anestésico local con adrenalina por su efecto vasoconstrictor e incrementador de la frecuencia cardíaca.

Anestesia Regional

La anestesia locorregional parece optimizar el tratamiento de los pacientes en determinadas situaciones y, debe **considerarse siempre que sea posible.**

La anestesia intradural, caudal o epidural se pueden utilizar con relativa seguridad y éxito en estos pacientes, aunque es técnicamente más difícil de realizar por las anomalías en la columna vertebral.

Sedación y/o Anestesia General

Valoración preanestésica

Es muy importante, la evaluación preanestésica exhaustiva, tanto de los pacientes con diagnóstico de DMD y/o Becker, como de las madres portadoras y, en niños o adultos con sospecha de enfermedad neuromuscular, por la clínica o con antecedentes familiares.

Es importante identificar el estado general de cada paciente, el riesgo

quirúrgico y tener un enfoque multidisciplinario que garantice la mejor atención perioperatoria, que disminuya las complicaciones relacionadas con la enfermedad y con el manejo anestésico.

Se recomienda una evaluación integral del paciente, con énfasis en los órganos de mayor afectación.

A.

Los **criterios de vía aérea difícil**, que se presentan con frecuencia en este tipo de pacientes.

B.

El **estado nutricional** se debe optimizar antes de la intervención, para mejorar la cicatrización de las heridas y mejorar la respiración y la eficacia de la tos.

C.

La **evaluación respiratoria** en la fase preoperatoria se realizará una **espirometría** para medir la Capacidad Vital Forzada, CVF, y el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (VEF1) en decúbito supino y sentado. Se considera que, si el valor de la CVF es menor al 50% de lo predicho, el paciente tiene alto riesgo de necesitar ventilación no invasiva postoperatoria

y/ o podrá ser aplicada inmediatamente en fase postoperatoria, para reducir el riesgo de complicaciones respiratorias. Si la CVF es inferior al 30% indica que el paciente es de alto riesgo y requerirá con alta probabilidad, soporte ventilatorio invasivo postoperatorio.

Se evaluará la eficacia de la tos a través de la medida del pico de la tos (Flujo Espiratorio de Pico durante la Tos - PEP). **Los criterios de severidad y de alto riesgo perioperatorio son:**
CVF < 30%, PEP < 30%.

Los pacientes con estas distrofias son propensos a desarrollar infecciones pulmonares por la dificultad de mover secreciones de forma adecuada. Es por ello, que la **profilaxis antibiótica preoperatoria** debería adecuarse y, con frecuencia, ampliarse.

D.

Evaluación cardíaca: La alteración cardiovascular más frecuente es la miocardiopatía dilatada, que puede llevar a una insuficiencia cardíaca, anomalías en la conducción, arritmia supra y/o ventricular y riesgo de muerte súbita. Además, conlleva riesgo de descompensación durante la anestesia y el periodo postoperatorio. Por ello, se debe realizar una interconsulta al cardiólogo antes de la intervención programada.

Resulta importante conocer el grado de afectación cardíaca, dado que esta información orienta al anestesiólogo, no solamente sobre el tipo de anestesia a utilizar, sino también sobre el tipo de monitorización durante la intervención quirúrgica y en el periodo postoperatorio. Se realizará además de un electrocardiograma, un ecocardiograma preoperatorio, a menos que este examen se haya ya efectuado recientemente en función de la gravedad de la cardiopatía y/o si la intervención es programada o urgente.

E.

Manejo ortopédico: La DMD se caracteriza por el desarrollo de contracturas musculares, muchos pacientes desarrollan escoliosis, por lo que la ventilación pulmonar puede verse comprometida.

La indicación de cirugía ortopédica debe ser bien valorada y planeada con los miembros de un equipo multidisciplinar, que incluya fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales y ortopedas.

Los riesgos perioperatorios de una artrodesis (fijación) de la columna vertebral, deben de ser valorados por un equipo multidisciplinar, incluyendo a **anestesiólogos con experiencia en enfermedades neuromusculares**.

F.

Evaluación digestiva: Los síntomas como el retraso del vaciamiento gástrico y la paresia intestinal, son más frecuentes en adultos con DMD. Además, el estreñimiento y el reflujo gastroesofágico son muy frecuentes. Se deben usar medidas de prevención y tratamiento para manejar estos síntomas.

G.

Manejo urológico: Se ha visto que la disfunción renal es una complicación frecuente en pacientes con DMD y se agrava por un aporte inadecuado de fluidos y, el uso de diuréticos.

Mantenimiento y suspensión de fármacos

Es de gran valor, reflejar en la consulta preanestésica todos los fármacos (ej. corticoides, givinostat u omeprazol) y suplementos (calcio, potasio, magnesio etc.), que se toman de forma habitual o se han tomado en los últimos meses, por la posibilidad de interacciones con los fármacos utilizados durante el procedimiento anestésico.

Se deben **mantener las dosis de betabloqueantes** (ej. carvedilol) y valorar el mantenimiento o la suspensión de los IECA (ej. enalapril), el día de la intervención quirúrgica.

Se recomienda valorar **la suspensión de los diuréticos** previamente a la intervención y, valorar su uso en el postoperatorio.

Si el paciente toma habitualmente **glucocorticoides**, deben suministrarse dosis complementarias de esteroides de estrés, habitualmente hidrocortisona por vía endovenosa, antes de la intervención quirúrgica y en fase postoperatoria.

(Pj Nicholoff Steroid Protocol)

Manejo anestésico

Si un paciente afectado por DMD o DMB debe afrontar una intervención quirúrgica con anestesia general o sedación, resulta preciso valorar varios aspectos:

La elección de la **técnica anestésica** debe tener en cuenta la relación riesgo/beneficio **individual para cada paciente**, para poder elegir el tipo de anestesia y los fármacos anestésicos más adaptados. Es importante resaltar que el riesgo anestésico depende del tipo de cirugía, del estado clínico de cada paciente y de la progresión de la enfermedad, por lo que las recomendaciones que se describen a continuación son generales y no superan el correcto juicio clínico en cada paciente específico.

En los pacientes con distrofias musculares se debe **garantizar una buena analgesia** porque esto disminuye las complicaciones respiratorias. Sin embargo, se debe considerar que son **más sensibles a los efectos de los opiáceos**, por lo que se deben titular cuidadosamente y mantener al paciente bajo vigilancia estricta en una unidad de cuidados intensivos. Además, los antiinflamatorios no esteroideos **(AINES) se deben utilizar con precaución** porque también pueden desencadenar crisis de rabdomiólisis (grave complicación, caracterizada por un daño masivo de las fibras musculares). Se ha publicado, el uso sin problema de paracetamol intravenoso o rectal.

El riesgo quirúrgico aumenta en caso de cirugía mayor y en los pacientes a quienes se les administró relajante muscular. **“Rabdomiólisis inducida por la anestesia”**, fue un término acuñado en 1978 en el contexto de un paciente distrófico que desarrolló una rabdomiólisis después de la administración de halotano y de succinilcolina. Aunque estas enfermedades no parecen estar relacionadas con la hipertermia maligna, se clasifican mejor como rabdomiólisis inducida por la anestesia-hipertermia no maligna, ambas tienen en común la **contraindicación de uso de relajantes musculares despolarizantes** como la succinilcolina.

Si durante la anestesia general, resulta necesario bloquear completamente la actividad muscular, se deben utilizar **relajantes no despolarizantes** (otra clase de fármacos que relajan los músculos), siendo **indispensable la monitorización de la función neuromuscular**. El relajante muscular no despolarizante más frecuentemente utilizado es el rocuronio, que tiene la posibilidad de neutralizar su acción farmacológica mediante el uso de un reversor específico, el sugammadex con mínimos eventos adversos cardiovasculares.

Por el contrario, la neostigmina (el antagonista de los relajantes musculares no despolarizantes más usado), puede desencadenar miotonías agudas, rabdomiólisis, arritmias malignas y fallo cardíaco.

Se debe **preferir** el uso de **técnicas anestésicas intravenosas** o la anestesia

regional combinada, para disminuir el riesgo de complicaciones, que pueden estar asociadas al uso de los anestésicos inhalatorios.

Los fármacos **anestésicos halogenados a priori, están contraindicados** debido al riesgo de depresión miocárdica, también conllevan el riesgo de aparición de escalofríos en el despertar que pueden aumentar el riesgo de miotonías. Según Schwartz et al, no hay suficiente evidencia para relacionar únicamente a los agentes inhalados con eventos adversos como la rabdomiólisis, ya que pueden existir otros factores concomitantes que contribuyan a su aparición. Se ha publicado el uso de sevoflurano en la inducción anestésica en pacientes con distrofia muscular sin complicaciones asociadas.

Algunos autores concluyen que la evidencia no es lo suficientemente fuerte para relacionar los agentes inhalados con eventos adversos como la rabdomiólisis y que dicha asociación es multifactorial, pero que existen técnicas anestésicas más seguras.

Conociendo además que puede haber episodios de rabdomiólisis aguda espontánea en personas con distrofia cuando hay una demanda aumentada de la reparación del músculo por ejemplo con el ejercicio o hay una deficiencia de sustratos clave, como en el ayuno. Por tanto, **el ayuno podría incrementar el riesgo** de desarrollar rabdomiólisis. Se recomienda la administración de soluciones glucosadas que disminuyen el riesgo de rabdomiólisis e hiperpotasemia aguda, así como fluidoterapia de

mantenimiento iniciada durante el ayuno antes de la cirugía. Se deben evitar períodos prolongados sin ingerir alimentos y considerar la profilaxis de la broncoaspiración.

El manejo anestésico de los pacientes con distrofias musculares es especialmente difícil además de por el riesgo de rabdomiólisis y de arritmias severas, por la debilidad muscular, problemas con el manejo de la vía aérea y por la posible reagudización de la insuficiencia respiratoria.

Cuando se requiere anestesia general, **no hay elección libre de riesgo**, ya que el propofol, la ketamina, las benzodiacepinas, los barbitúricos y los opioides han sido asociados con rabdomiólisis. Se recomienda, utilizar estrategias de calentamiento con fluidos calientes y mantas térmicas para **prevenir la hipotermia** (que puede desencadenar contracturas mioclónicas, provocar acidosis metabólica y aumentar el sangrado).

Debe **priorizarse la anestesia general intravenosa total (TIVA)**, tanto en la inducción como durante el mantenimiento de la anestesia. El fármaco más frecuentemente utilizado para la inducción y el durante el mantenimiento es el propofol. Si existe afectación cardíaca se pueden utilizar otras alternativas como etomidato y tiopental. Dado el conocido defecto en la capacidad oxidativa mitocondrial en las distrofias musculares, el uso de infusiones de propofol en estos niños requiere, como mínimo, precaución. Existen algunos casos clínicos que comunican el uso de un fármaco sedante, la dexmedetomidina

como agente de mantenimiento de la narcosis asociado a un barbitúrico o a la ketamina a bajas dosis, con resultados satisfactorios respecto a la calidad de la hipnosis.

En la literatura, no está claro si existe una mayor frecuencia de hipotensión y de sangrado peroperatorio. No obstante, se debe prestar gran atención a la vigilancia hemodinámica.

Para la extubación se recomienda hacerlo con el paciente despierto y si fue necesario utilizar relajantes musculares no despolarizantes, se debe garantizar su reversión completa para evitar la relajación residual.

Son necesarios estudios que aporten mayor nivel de evidencia, aunque probablemente esto sea difícil por la baja frecuencia de este tipo de patología, para demostrar las estrategias anestésicas más seguras en los pacientes con distrofias musculares. Hasta el momento sólo disponemos de la experiencia compartida de los autores y de las instituciones que se dedican a la atención de pacientes con enfermedades raras. Cabe resaltar, que gran parte de los estudios disponibles, son series de casos en pacientes pediátricos.

Independiente del agente anestésico que se utilice, los pacientes con distrofias tienen un riesgo elevado de complicaciones como: fallo respiratorio, rabdomiólisis, arritmias, paro cardíaco y reacciones parecidas a la hipertermia maligna que necesitan un tratamiento sintomático agudo, pero que no resuelven con dantrolene.

Manejo postoperatorio y complicaciones perioperatorias

Los pacientes con distrofias musculares, deben tener una **recuperación anestésica en unidades de vigilancia intensiva** especialmente en pacientes sintomáticos, tras cirugía abdominal mayor o si la alteración muscular, la cardíaca o la respiratoria son severas ya que tienen alto riesgo de apnea y muerte tras la extubación, en las 24 horas posteriores a la cirugía.

Se debe garantizar una buena analgesia, porque disminuye las complicaciones respiratorias, considerando que estos pacientes son más sensibles a los efectos de los opiáceos (sistémicos

y neuroaxiales) como por ejemplo la morfina, pudiendo presentar mayor riesgo de depresión respiratoria.

Si existe depresión respiratoria tras la reversión de la relajación neuromuscular, se debe considerar posponer la extubación 24 a 48 horas después, o considerar el uso de ventilación mecánica no invasiva.

Se recomienda iniciar la movilización temprana del paciente, para prevenir complicaciones tromboembólicas y mejorar la función respiratoria.

El manejo anestésico de un paciente afectado de DMD o DMB, requiere un enfoque multidisciplinario y personalizado. Es crucial realizar una evaluación preoperatoria detallada y establecer estrategias intraoperatorias adaptadas a las necesidades individuales del paciente, tanto si se trata de una cirugía o de una prueba que pueda requerir sedación o anestesia general.

Los pacientes con distrofias musculares deben tener una recuperación anestésica en unidades de vigilancia intensiva especialmente en pacientes sintomáticos, tras cirugía abdominal mayor o si la alteración muscular es severa.

La colaboración estrecha entre el equipo quirúrgico, cardiólogos y otros especialistas, es esencial para garantizar la seguridad y el éxito del procedimiento.

Es por ello, que de ser posible y más en casos de **cirugía mayor programada**, debe ser realizada por equipos experimentados en este tipo de distrofias, **en centros de referencia** para la DMD y la DMB.

CATEGORÍA	AGENTES PERMITIDOS / SEGUROS	AGENTES CONTRAINDICADOS
Relajantes musculares despolarizantes	Ninguno	Succinilcolina (contraindicación) - Riesgo de rabdomiólisis aguda, hiperpotasemia y paro cardíaco
Relajantes musculares no despolarizantes	Rocuronio, (con monitorización neuromuscular)	Ninguno específico
Agentes anestésicos inhalados	Si es necesario, mejor sevoflurano	Halotano Isoflurano, Sevoflurano - Riesgo de hipertermia, rabdomiólisis e hiperpotasemia
Anestésicos intravenosos	Propofol (técnica TIVA asociada a anestesia regional combinada mejor que anestesia inhalatoria)	Ninguno es seguro completamente
Benzodiazepinas	Midazolam	Ninguno es seguro completamente
Agentes de reversión	Sugammadex	Neostigmina
Anestesia regional	Anestesia regional (opción más segura cuando sea posible)	Bupivacaina Asociación con Adrenalina de AL (containdicación parcial)
Analgésicos	Opioides de acción corta (fentanilo, remifentanilo) como Paracetamol	Ningún AINE es seguro completamente

Referencias

1. Dongsheng Duan¹, Nathalie Goemans², Shin'ichi Takeda³, Eugenio Mercuri^{4,5}, Annemieke Aartsma-Rus. Duchenne muscular dystrophy. *Nat Rev Dis Primers.* ; 7(1): 13. doi:10.1038/s41572-021-00248-3
2. F. Julien-Marsollier, B. Bruneau S. Dahmani. Anestesia-Reanimación, 2018-04-01, Volumen 44, Número 3, Páginas 1-7
3. Monty Mythen, Michael F. Roizen y Lee A. Fleisher . Miller. Anestesia, 32, 999-1064, 9e.2024
4. Vandepitte C, Gautier P, Bellen P, Murata H, Salviz EA, Hadzic A. Use of ultrasound-guided intercostal nerve block as a sole anaesthetic technique in a high-risk patient with Duchenne muscular dystrophy. *Acta Anaesthesiol Belg* 2013;64 2:91–94.
5. Piedad Cecilia Echeverry-Marina, Ángela María Bustamante-Vegab. Implicaciones anestésicas de las distrofias musculares. *REV COLOMB ANESTESIOLOGIA*. 2018;46(3):230-241
6. De la Chica Chica, M.J., Navio Poussivert ME. Manejo anestésico de la enfermedad de Duchenne en cirugía urgente: caso clínico. *Revista Electrónica AnestesiaR*, 16 (10).2024
7. Racca F, Mongini T, Wolfer et.al. Recommendations for anesthesia and Perioperative management of patients with neuromuscular disorders. *Minerva Anestesiologica*. 2013;79: 419-433
8. McNally EM et al. Contemporary cardiac issues in Duchenne muscular dystrophy. Working Group of the National Heart, Lung, and Blood Institute in collaboration with Parent Project Muscular Dystrophy. *Circulation* 131, 1590–1598 (2015). [PubMed: 25940966]
9. Duboc D et al. Effect of perindopril on the onset and progression of left ventricular dysfunction in Duchenne muscular dystrophy. *J. Am. Coll. Cardiol* 45, 855–857 (2005). [PubMed: 15766818]
10. Duboc D et al. Perindopril preventive treatment on mortality in Duchenne muscular dystrophy: 10 years' follow-up. *Am. Heart J* 154, 596–602 (2007). [PubMed: 17719312]
11. Matsumura T, Saito T, Fujimura H & Sakoda S Renal dysfunction is a frequent complication in patients with advanced stage of Duchenne muscular dystrophy [Japanese]. *Rinsho Shinkeigaku* 52, 211–217 (2012). [PubMed: 22531652]
12. Munster T [Internet]. Distrofia muscular de Duchenne. Junio 2011. [Citado en febrero 6 de 2017]. Disponible en http://www.orphananesthesia.eu/en/component/docman/doc_download/131-distrofia-muscular-de-duchenne.html

- 13.** Van Obbergh LJ, Corteel J, Papadopoulos J, Aunac S. Anesthesia for a child suffering from a deletion in the Xp21 loci resulting in Duchenne disease, glycerol kinase deficiency and congenital adrenal hypoplasia. *Paediatr Anaesth* 2011;21 10:1085–1087
- 14.** Philipp Lirk, Charles B. Berde Miller. *Anesthesia*, 29, 865-890,9e.2024
- 15.** Kieny P et al. Evolution of life expectancy of patients with Duchenne muscular dystrophy at AFM Yolaine de Kepper centre between 1981 and 2011. *Ann. Phys. Rehabil. Med* 56, 443–454 (2013). [PubMed: 23876223]
- 16.** Hopkins PM. Anaesthesia and the sex-linked dystrophies: between a rock and a hard place. *Br J Anaesth* 2010;104 4:397–400
- 17.** Van Obbergh LJ, Corteel J, Papadopoulos J, Aunac S. Anesthesia for a child suffering from a deletion in the Xp21 loci resulting in Duchenne disease, glycerol kinase deficiency and congenital adrenal hypoplasia. *Paediatr Anaesth* 2011;21 10:1085–1087.
- 18.** Birnkrant DJ, Panitch HB, Benditt JO, Boitano LJ, Carter ER, Cwik VA, et al. American College of Chest Physicians consensus statement on the respiratory and related management of patients with Duchenne muscular dystrophy undergoing anesthesia or sedation. *Chest* 2007;132 6:1977–1986
- 19.** De Boer HD, Van Esmond J, Booij L, Driessen JJ. Reversal of rocuronium-induced profound neuromuscular block by sugammadex in Duchenne muscular dystrophy. *Paediatr Anaesth* 2009;19 12:1226–1228
- 20.** Shimauchi T, Yamaura K, Sugibe S, Hoka S. Usefulness of sugammadex in a patient with Becker muscular dystrophy and dilated cardiomyopathy. *Acta Anaesthesiol Taiwan* 2014;52 3: 146–148.
- 21.** Muenster T, Mueller C, Forst J, Huber H, Schmitt HJ. Anaesthetic management in patients with Duchenne muscular dystrophy undergoing orthopaedic surgery: a review of 232 cases. *Eur J Anaesthesiol* 2012;29 10:489–494
- 22.** Hopkins PM. Anaesthesia and the sex-linked dystrophies: between a rock and a hard place. *Br J Anaesth* 2010;104 4:397–400
- 23.** Lerman J. Perioperative management of the paediatric patient with coexisting neuromuscular disease. *Br J Anaesth* 2011;107 (suppl 1):i79–i89
- 24.** Kocum A, Sener M, Caliskan E, Aribogan A. Anesthetic management for a child with unknown type of limb-girdle muscular dystrophy. *Pediatr Int* 2010;52 1:e37–e38
- 25.** Warren JD, Blumbergs PC, Thompson PD. Rhabdomyolysis: a review. *Muscle Nerve* 2002; 25: 332–47
- 26.** F. Julien-Marsollier, B. Bruneau y S. Dahmani. *Anestesia-Reanimación*, 2018-04-01, Volumen 44, Número 3, Páginas 1-7, Copyright © 2018 Elsevier Masson SAS

- 27.** Errando CL, Perez-Caballero P. Anaesthetic management in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Eur J Anaesthesiol* 2013;30 5:257
- 28.** Schwartz D. Regarding: muscular dystrophy and the safety of inhalational agents. *Paediatr Anaesth* 2007;17 1:96–97
- 29.** De Boer HD, Van Esmond J, Booij L, Driessen JJ. Reversal of rocuronium-induced profound neuromuscular block by sugammadex in Duchenne muscular dystrophy. *Paediatr Anaesth* 2009;19 12:1226–1228
- 30.** Shimauchi T, Yamaura K, Sugibe S, Hoka S. Usefulness of sugammadex in a patient with Becker muscular dystrophy and dilated cardiomyopathy. *Acta Anaesthesiol Taiwan* 2014;52 3: 146–148
- 31.** Especialistas UGPL. Anestesia en los pacientes con distrofia muscular de Duchenne y Becker (internet). *Duchenne-spain.org* (2019)
- 32.** Jesse Kiefer, Monty Mythen, Michael F. Roizen y Lee A. Fleisher. Miller. Anestesia, 32, 999-1064
- 33.** Ishizaki M, Kobayashi M, Adachi K, Matsumura T & Kimura E Female dystrophinopathy: review of current literature. *Neuromuscul. Disord* 28, 572–581 (2018). [PubMed: 29801751]
- 34.** Birnkrant DJ et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and neuromuscular, rehabilitation, endocrine, and gastrointestinal and nutritional management. *Lancet Neurol* 17, 251–267 (2018). [PubMed: 29395989] Part 1 of a three-part standard-of-care document for DMD
- 35.** Birnkrant DJ et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: respiratory, cardiac, bone health, and orthopaedic management. *Lancet Neurol* 17, 347–361 (2018). [PubMed: 29395990] Part 2 of a three-part standard-of-care document for DMD
- 36.** Birnkrant DJ et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 3: primary care, emergency management, psychosocial care, and transitions of care across the lifespan. *Lancet Neurol* 17, 445–455 (2018). [PubMed: 29398641] Part 3 of a three-part standard-of-care document for DMD.
- 37.** Passamano L et al. Improvement of survival in Duchenne muscular dystrophy: retrospective analysis of 835 patients. *Acta Myol* 31, 121–125 (2012). [PubMed: 23097603]
- 38.** Finder JD et al. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. *Am. J. Respir. Crit. Care Med* 170, 456–465 (2004). [PubMed: 15302625]

- 39.** Buddhe S et al. Cardiac management of the patient with Duchenne muscular dystrophy. *Pediatrics* 142 (Suppl. 2), S72–S81 (2018). [PubMed: 30275251]
- 40.** Bertrand LA, Askeland EJ, Mathews KD, Erickson BA & Cooper CS Prevalence and bother of patient-reported lower urinary, tract symptoms in the muscular dystrophies. *J. Pediatr. Urol* 12, 398. e391–398.e4 (2016)
- 41.** Poole TC, Lim TYJ, Buck J, Kong AS. Perioperative cardiac arrest in a patient with previously undiagnosed Becker's muscular dystrophy after isoflurane anaesthesia for elective surgery. *Br J Anaesth* 2010; 104: 487–9
- 42.** Hopkins PM. Use of suxamethonium in children. *Br J Anaesth* 1995; 75: 675–7
- 43.** Especialistas UGPL. Anestesia en los pacientes con distrofia muscular de Duchenne y Becker (internet). *Duchenne-spain.org* (2019)
- 44.** Segura LG, Lorenz JD, Weingarten TN, Scavonetto F, Bojanić K, Selcen D, et al. *Anesthesia and Duchenne or Becker muscular dystrophy: review of 117 anesthetic exposures.* *Paediatr Anaesth* [Internet]. 2013 [cited 2023 jul 29];23(9):855–64. (PubMed)
- 45.** Eagle M, Baudouin SV, Chandler C, Giddings DR, Bullock R, Bushby K. Survival in Duchenne muscular dystrophy: improvements in life expectancy since 1967 and the impact of home nocturnal ventilation. *Neuromuscul Disord.* 2002;12(10):926-9.
- 46.** Rall S, Grimm T. Survival in Duchenne muscular dystrophy. *Acta Myol.* 2012;31(2):117-20
- 47.** Passamano L, Taglia A, Palladino A, Viggiano E, D'Ambrosio P, Scutifero M, et al. Improvement of survival in Duchenne Muscular Dystrophy: retrospective analysis of 835 patients. *Acta Myol.* 2012;31(2):121-5.
- 48.** Rev. chil. pediatr. vol.89 no.4 Santiago ago. 2018. <http://dx.doi.org/10.4067/S0370-41062018005000704>
- 49.** Pamela San Martín P, Fresia Solis F, Gabriel Cavada Ch. Sobrevida de pacientes con distrofia muscular de Duchenne. *Neuromuscul Disord.* 2002 Dec;12(10):926-9. doi:10.1016/s0960-8966(02)00140-2.
- 50.** Michelle Eagle 1, Simon V Baudouin, Colin Chandler, David R Giddings, Robert Bullock, Kate Bushby. Survival in Duchenne muscular dystrophy: improvements in life expectancy since 1967 and the impact of home nocturnal ventilation. *Neuromuscul Disord.* 2002 Dec;12(10):926-9. doi: 10.1016/s0960-8966(02)00140-2



*Únete al
#DesafioDuchenne*

www.desafioduchenne.org