



INFORMACIÓN DE ATENCIÓN DE EMERGENCIA PARA LA Distrofinopatía



CUIDADOS RESPIRATORIOS

RIESGO: FALLO RESPIRATORIO

- Si tiene dificultad para respirar o baja saturación de oxígeno, utilice un dispositivo de asistencia para la tos, una bolsa Ambu o BiPAP; si no mejora en 5-10 minutos, diríjase a ER (Sala de Emergencia).
- Lleve su equipo (dispositivo de asistencia para la tos, BiPAP, etc.) y medicamentos al hospital/urgencias.
- En ambulancia o urgencias, el personal médico solo debe administrar oxígeno con una estrecha monitorización de los niveles de CO₂; podría ser necesario soporte respiratorio
- Llame a su equipo neuromuscular e infórmeles que va a urgencias/hospital. (No dependa del personal para esto).

FRACTURAS Y SÍNDROME DE EMBOLISMO GRASO

RIESGOS: DOLOR, PÉRDIDA DE LA DEAMBULACIÓN Y EMBOLIA GRASA

- **Fractura de pierna:** Si aún puede caminar, informe al médico que ponerse de pie y caminar lo antes posible puede preservar la deambulación (es decir, fijación interna/cirugía con carga rápida).
- Si usted o su hijo tienen dolor en la pierna después de una caída, acudan a urgencias o sala de emergencia para que les hagan una radiografía. **Si usted o su hijo tienen dificultad para respirar, parecen confundidos o están menos alerta después de una caída/fractura, ¡se trata de una emergencia! Acudan inmediatamente a urgencias y alerten al personal que los síntomas podrían deberse al síndrome de embolismo graso (FES)** Para obtener más información, visite: parentprojectmd.org/fes

MÁS INFORMACIÓN EN LÍNEA

PARENTPROJECTMD.ORG/EMERGENCY



RIESGO DE INSUFICIENCIA ADRENAL (PARA TODAS LAS PERSONAS QUE TOMAN ESTEROIDES)

RIESGO: CRISIS ADRENAL

- Si sufre un traumatismo grave o no puede tomar corticosteroides orales durante 24 horas, acuda a urgencias y solicite la administración de corticosteroides intravenosos hasta que tolere las pastillas por vía oral (6 mg de deflazacort = 5 mg de prednisona = 40 mg de vamorolona).
- **Traiga el Protocolo de Esteroides de PJ Nicholoff.**
- Es posible que necesite dosis de estrés de esteroides si su organismo se encuentra bajo estrés moderado o grave. La vamorolona no se puede usar como dosis de estrés.

PRECAUCIONES CON LA ANESTESIA

RIESGO: RABDOMIÓLISIS (DESTRUCCIÓN MASIVA DEL MÚSCULO ESQUELÉTICO QUE PUEDE PONER EN PELIGRO LA VIDA)

- Evite la anestesia inhalada. La anestesia intravenosa se considera segura con una estrecha monitorización.
- **Las personas con distrofinopatía NO deben recibir succinilcolina.**
- Los anestésicos locales y el óxido nítrico son seguros para procedimientos dentales menores.

RECOMENDACIONES Y PRECAUCIONES GENERALES

- Mantener las vacunas al día y vacunarse contra la influenza (gripe) anualmente. Las personas que toman esteroides a diario y a largo plazo deben consultar a su médico si es seguro recibir vacunas vivas.
- ¡Use siempre el cinturón de seguridad! Esto incluye tanto en el coche como en sillas de ruedas, scooters y sillas de ducha.
- Recuerde a los médicos que algunas pruebas hepáticas (AST/ALT) suelen estar elevadas en pacientes con distrofinopatía. Esto se debe a que la AST y ALT también proviene del músculo y no requiere pruebas adicionales.
- Recuerde a los médicos que la creatina quinasa (CK) suele estar elevada en pacientes con distrofinopatía. Un nivel elevado de CK sin otros síntomas no constituye una emergencia y no requiere atención de urgencia ni ingreso hospitalario.
- Si el nivel elevado de CK se asocia con síntomas adicionales, como orina de color té oscuro o dolor muscular, rabdomiólisis debe ser considerada.