

INFORMACIÓN PARA ATENCIÓN DE EMERGENCIA CON DISTROFINOPATÍA

PARA FAMILIAS

La distrofinopatía incluye la distrofia muscular de Duchenne y Becker, así como a las mujeres portadoras de distrofinopatía. La presentación de estas afecciones varía de leve a grave.

MÉDICO DEL CENTRO NEUROMUSCULAR:

NÚMERO DE EMERGENCIAS DEL CENTRO NEUROMUSCULAR:

ESCANEAR PARA PROTOCOLO SOBRE ESTEROIDES DE P.J. NICHOLOFF



CUIDADO RESPIRATORIO

¡Siga su plan de cuidado respiratorio o el de su hijo! Si tiene dificultad para respirar o la saturación de oxígeno es baja, utilice un dispositivo de asistencia para la tos, una bolsa Ambu o un BiPAP para despejar las vías respiratorias. Si la respiración no mejora en 5 a 10 minutos, acuda a urgencias. Si es posible, lleve consigo todo el equipo y los medicamentos a urgencias.

TRATAMIENTO DE FRACTURAS DE PIERNA

Si usted o su hijo tienen dolor en la pierna después de una caída, acudan a Urgencias 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 o fractura, ¡se trata de una emergencia! Acudan inmediatamente a Urgencias y alerten al personal que los síntomas podrían deberse al síndrome de embolismo graso (SEG).**

ESTEROIDES

Recuerde informar a su médico si usted o su hijo/a toman esteroides. Si ha sufrido un traumatismo grave o no puede tomar corticosteroides diariamente durante 48 horas, acuda a urgencias y solicite que le administren corticosteroides intravenosos hasta que tolere las pastillas por vía oral (6 mg de deflazacort = 5 mg de prednisona = 40 mg de vamorolona). **Lleve el Protocolo de Esteroides de P.J. Nicholoff (parentprojectmd.org/pj)**. Pueden necesitarse dosis de estrés para el estrés moderado o grave. La vamorolona no se puede usar como dosis de estrés.

RECOMENDACIONES GENERALES

- Mantenga sus vacunas al día y reciba la vacuna contra la influenza (gripe) anualmente.
- Utilice siempre el cinturón de seguridad en el coche y en sillas de ruedas/scooters/sillas de ducha.
- Llame a su equipo neuromuscular y dígame que va a la sala de emergencias/hospital (no dependa del personal de la sala de emergencias para hacer esto).

PRECAUCIONES DE ANESTESIA

Si es posible, se debe evitar la anestesia inhalada. La anestesia intravenosa se considera segura con una estrecha vigilancia. **NUNCA se debe usar succinilcolina.** La anestesia local y el óxido nítrico suelen ser seguros para procedimientos dentales menores. Oxide are generally safe for minor dental procedures.

MÁS INFORMACIÓN EN LÍNEA

[PARENTPROJECTMD.ORG/EMERGENCY](http://parentprojectmd.org/emergency)

Parent Project Muscular Dystrophy JOIN THE FIGHT. END DUCHENNE.

DYSTROPHINOPATHY EMERGENCY CARE INFORMATION FOR HEALTHCARE PROVIDERS

Dystrophinopathy includes Duchenne & Becker muscular dystrophy as well as female carriers of dystrophinopathy. The presentation of these conditions varies, ranging from mild to severe.

RESPIRATORY CARE

Risk of respiratory failure. Do not give oxygen without close monitoring of CO2 levels. Breathing may need to be supported (non-invasive ventilation). Use cough assist machine if needed and available.

STERIODS

Risk of adrenal crisis. Please refer to the **PJ Nicholoff Steroid Protocol (parentprojectmd.org/pj)** for stress dosing. Watch for signs of adrenal crisis during times of severe illness, injury, or surgery.

SCAN FOR PJ NICHOLOFF STEROID PROTOCOL



LEG FRACTURE TREATMENT

Risk of pain, loss of ambulation, FES. If ambulatory before leg fracture, surgery is preferred over casting to preserve ambulation (i.e., internal fixation with rapid weight bearing). After any fracture or significant trauma, monitor closely for signs of Fat Embolism Syndrome (FES), which may include:

- Shortness of breath
- Chest pain
- Confusion or altered mental status
- Tachycardia
- Hypotension
- Petechial rash (skin rash)
- Fever

ANESTHESIA PRECAUTIONS

Risk of rhabdomyolysis. Inhaled anesthesia can cause rhabdomyolysis among other serious complications (i.e. cardiac arrest) in patients with dystrophinopathy. When possible, inhaled anesthesia should be avoided. IV anesthesia is considered safe. Use all anesthesia with extreme caution after discussing with the anesthesiologist. **Succinylcholine should NEVER be used.** Local anesthesia and nitrous oxide are generally considered safe for minor dental procedures.

GENERAL RECOMMENDATIONS

- Consider long term steroid therapy when administering live vaccines.
- AST/ALT are normally elevated in individuals with dystrophinopathy and need no further evaluation.
- CK levels are normally elevated in patients with dystrophinopathy. Elevated CK without other symptoms is not an emergency and does not require emergency and/or hospital admission.
- If elevated CK is associated with additional symptoms, such as dark tea-colored urine and/or muscle pain, rhabdomyolysis should be considered.

VIEW THIS INFORMATION ONLINE AT [PARENTPROJECTMD.ORG/EMERGENCY](http://parentprojectmd.org/emergency)

Parent Project Muscular Dystrophy JOIN THE FIGHT. END DUCHENNE.