



Duchenne
**Parent
Project**
aps

EMERGENCY CARD

**Sono affetto da distrofia
muscolare di Duchenne
(DMD)**

**La mia malattia mi espone
al rischio delle seguenti
POSSIBILI COMPLICANZE**



ALTERAZIONI RESPIRATORIE

(più probabili dopo la perdita completa della deambulazione):

- **sindrome restrittiva**
- **ipercapnia cronica da ipoventilazione prima notturna, poi anche diurna**
- **deficit della tosse**
- **apnee ostruttive notturne** (possono comparire anche prima della perdita completa della deambulazione, soprattutto se presente obesità o ipertrofia adeno-tonsillare)
- **insufficienza respiratoria acuta (IRA)** (tra le cause considerare in particolare: 1) formazione di tappi endobronchiali in corso di infezioni delle vie aeree se presente deficit della tosse; 2) atelettasia; 3) polmonite; 4) embolia polmonare; 5) farmaci che riducono la forza muscolare, ad esempio benzodiazepine; 6) pneumotorace; 7) embolia adiposa in caso di frattura di femore; 8) edema polmonare

cardiogenico, se presente disfunzione ventricolare sinistra

ALTERAZIONI CARDIACHE

(più probabili dopo i 10 anni): possono determinare scompenso cardiaco e/o ipotensione attraverso uno dei seguenti meccanismi

- **cardiopatía ipocinetica dilatativa**
- **aritmie**
- **alterazione della conduzione**

COMPLICANZE legate alla TERAPIA CORTISONICA CRONICA

- **ipotensione da insufficienza surrenalica acuta** se sottoposti a stress elevato (ad es. intervento chirurgico) in corso di terapia steroidea cronica
- **sanguinamento gastro-enterico** da ulcera peptica



SCOLIOSI

(più probabile dopo la perdita completa della deambulazione)

- **aumenta il rischio di insufficienza respiratoria**

ALTERAZIONE DELLA DEGLUTIZIONE

(più probabile nell'età adulta)

- **polmonite da inalazione**
- **soffocamento da ingombro acuto della trachea**

OSTEOPOROSI

(soprattutto dopo la perdita della deambulazione e nei pazienti trattati con cortisone)

- **aumenta il rischio di fratture vertebrali o di femore**



ALERT PER I MEDICI CHE IN EMERGENZA HANNO IN CURA UN PAZIENTE AFFETTO DA DMD

In caso di INSUFFICIENZA RESPIRATORIA

rischio elevato dopo la perdita della deambulazione autonoma



- Se $SaO_2 < 95\%$ e/o ipercapnia utilizzare **ventilazione non invasiva (NIV)** e **assistenza alla tosse** con macchina della tosse o tecniche manuali di assistenza alla tosse; se il paziente è incosciente o se ha una grave alterazione della deglutizione considerare subito l'intubazione tracheale.
- Non usare O_2 senza associare la ventilazione non invasiva. Se si usa O_2 è necessario monitorare anche la PCO_2 .
- Se non si ha risposta alla NIV e

all'assistenza alla tosse procedere a intubazione tracheale.

- Possibile ventilazione e/o intubazione difficile; per la valutazione e la gestione delle vie aeree difficili far riferimento alle raccomandazioni SIA-ARTI sulla gestione delle vie aeree.
- Se si sospetta un'infezione delle vie aeree ed il valore di pulso-ossimetria è $< 95\%$ in aria ambiente iniziare precocemente una **terapia antibiotica empirica**.



Appena possibile effettuare una **RX torace** e, se non c'è una chiara causa infettiva, considerare le cause non infettive di IRA (pneumo-torace, edema polmonare cardiogeno, trombo-embolia polmonare, embolia adiposa). Se l'**RX torace** non giustifica il quadro clinico di IRA effettuare **TC torace con mezzo di contrasto** per escludere trombo-embolia polmonare e pneumotorace anteriore.


In caso di **INSUFFICIENZA CARDIACA ACUTA**

- Eseguire un **elettrocardiogramma** (potrebbero risultare onde Q anomale causate dalla sostituzione cronica del tessuto cardiaco con tessuto fibrotico), una **RX Torace** ed un **ecocardiogramma**.
- Valutare i livelli ematici del **peptide natriuretico**.
- Iniziare la **terapia farmacologica** appropriata per le aritmie e/o lo scompenso cardiaco.
- Utile **ventilazione non invasiva** in associazione all'O₂ terapia se edema polmonare cardiogeno.
- Considerare posizionamento **pace-maker** se grave alterazione della conduzione



- Se disfunzione ventricolare sinistra resistente alla terapia farmacologica in assenza di disfunzione ventricolare destra considerare impianto di **dispositivo di assistenza ventricolare (VAD)**.

In caso di **FRATTURA DI FEMORE**

- Se il paziente è ancora deambulante e si è fratturato una gamba, l'opzione migliore è l'**intervento chirurgico** rispetto alla ingessatura. 
- In caso di frattura di femore il paziente è a rischio di **embolia adiposa**.
- L'embolia adiposa va sospettata in caso di comparsa di insufficienza respiratoria acuta con quadro all'RX torace di infiltrati bilaterali con o senza ipotensione associata frequentemente a alterazione della coscienza e più raramente alla comparsa di petecchie.

In caso di STRESS (es.chirurgia, infezioni gravi, polmonite, sepsi)

PREVENZIONE INSUFFICIENZA SURRENALICA ACUTA

Se è in terapia cortisonica cronica considerare dose di **idrocortisone per profilassi** aggiuntiva secondo il protocollo di Nicholoff.

L'insufficienza surrenalica acuta è da sospettare in caso di presenza di **ipotensione e/o tachicardia e/o alterazioni coscienza e/o dolore addominale, nausea, vomito**. In questi casi va somministrato **idrocortisone per terapia**.

- Se il paziente usa una dose di **PREDNISONE** tra i 5 e i 20 mg/die (3-12mg/m² se <14 anni) per > 10 giorni l'ACTH **può essere soppresso** ed è raccomandata la **copertura in caso di stress con idrocortisone**.



- Se il paziente usa una dose di PREDNISONA > 20 mg/die (3-12 mg/m² se <14 anni) per > 10 giorni l'ACTH è **soppresso** ed è raccomandata la **copertura in caso di stress con idrocortisone**.

In caso di uso di DEFLAZACORT calcolare la dose di equivalente (6mg di prednisone sono la dose equivalente di 5 mg di deflazacort).

La dose aggiuntiva di cortisone dipende dall'entità dello stress:



- In caso di **stress medico/chirurgico minore** (ad es. ernia inguinale, colonscopia, sindrome simil-influenzale) dose aggiuntiva di prednisone 5 mg (o deflazacort 6 mg) per os oppure **IDROCORTISONE 25 mg ev (30-50 mg/m² se <14 anni)**.
- In caso di **stress medico/chirurgico moderato** (ad es. frattura di femore, polmonite) **IDROCORTISONE 50 mg (50-75 mg/m² se <14 anni) ev e poi 25 mg ogni 6 ore**

per 24 ore o per la durata dello stress, riducendo poi in 2 giorni la dose sino a riprendere la dose usuale per os.




- In caso di **stress medico/chirurgico severo** (ad es. chirurgia maggiore, shock settico) **IDROCORTISONE 100 mg (50-75 mg/m² se <14 anni) ev e poi 50 mg ogni 6 ore per 24-48 ore** o per la durata dello stress, riducendo poi in 2 giorni la dose sino a riprendere la dose usuale per os.

In caso di INTERVENTO CHIRURGICO che richiede ANESTESIA

- Fare un bilancio pre-operatorio della **funzione respiratoria** (se CVF<50% del predetto considerare NIV per il post-operatorio; se picco della tosse <270 l/min necessaria assistenza alla tosse nel post-operatorio; escludere apnee ostruttive) e **cardiaca** (valutare la presenza di cardiopatia ipocinetica dila-

tativa, aritmie, alterazione della conduzione) e valutare eventuale **deficit della deglutizione**.

- Se terapia cortisonica cronica prevedere **dose di idrocortisone** secondo il protocollo di Nicholoff. 
- Preferire **anestesia loco-regionale**.
- Se necessaria anestesia generale **evitare gas alogenati e succinilcolina** (rischio di raddomiolisi) ed effettuare **anestesia totalmente endovenosa** utilizzando farmaci a breve emivita (ad esempio **propofol e remifentanyl**) monitorizzando la profondità dell'anestesia; **se possibile evitare curarizzazione**; se necessaria curarizzazione utilizzare **esmeron** titolandone la dose necessaria con il **monitoraggio della profondità della curarizzazione** e antagonizzando completamente il curaro al termine della procedura con **suggamadex**.

- Possibile difficile ventilazione manuale e **difficile intubazione** (valutare criteri predittivi ed adottare precauzioni del caso).
- **Limitare l'utilizzo dei morfinici**; se necessarie alte dosi ev di morfinici è necessario il monitoraggio post operatorio della funzione respiratoria.
- **Evitare se possibile l'utilizzo di O₂ nel postoperatorio**; se ipossiemia considerare ventilazione non invasiva e assistenza della tosse. Se si utilizza l'O₂ monitorare sempre anche la PCO₂.



In caso di SOFFOCAMENTO DOVUTO A DISFAGIA

- Trattare con tecniche di **assistenza alla tosse**; se inefficaci in presenza di grave desaturazione considerare **intubazione tracheale** seguita da broncoscopia; successivamente considerare confezionamento di una gastrostomia.
- Se l'alimentazione e l'idratazione per via orale sono difficoltose, bisogna proporre idratare con soluzioni di glucosio ed elettroliti per **via parenterale** o nutrire per **via enterale tramite un sondino naso-gastrico**; successivamente considerare il confezionamento di una **gastrostomia**.





EMERGENCY CARD

**distrofia muscolare di
Duchenne (DMD)**



Duchenne
**Parent
Project**
aps



CONSOLIDARE

Progetto ConSolidaRe - Con-
essioni Solidali in Rete finan-
ziato dal Ministero del Lavoro e
delle Politiche Sociali Direzione
Generale del Terzo settore e
della responsabilità sociale del-
le imprese Avviso n.2/2020

PARENT PROJECT APS

Via Pietro de Francisci, 36 - 00165 Roma

Email: *info@parentproject.it*

parentprojectonlus@pec.it

Tel. 0666182811 - Fax 0666188428

Codice Fiscale 05203531008