

Medidas obrigatórias na **D**istrofia **M**uscular de **DUCHENE**

Um guia para a equipe médica, cuidadores e familiares

(traduzido e adaptado por David Feder do artigo [Imperatives for DUCHENNE MD: a Simplified Guide to Comprehensive Care for Duchenne Muscular Dystrophy](http://currents.plos.org/md/article/imperatives-for-duchenne-md-a-simplified-guide-to-comprehensive-care-for-duchenne-muscular-dystrophy) - Plos Currents Muscular Dystrophy, 7/08/2015 (<http://currents.plos.org/md/article/imperatives-for-duchenne-md-a-simplified-guide-to-comprehensive-care-for-duchenne-muscular-dystrophy>))

- D** iagnóstico – pesquisar a doença em atraso do desenvolvimento ou com enzimas hepáticas elevadas ou com aumento da CK. Meninos com CK elevada, maior que 800 devem realizar testes genéticos para distrofia muscular de Duchenne, que pode ser feito pelo método do MLPA e completado com o sequenciamento do gene da distrofina. Discutir a realização do exame na mãe que pode ser portadora e para aconselhamento genético e a realização de exames em outros familiares.
- M** anter contato com organizações de apoio internacionais como Parent ProjectMD.org, TREAT-NMD.eu, UPPMD.org e nacionais como Apdm, Acadim, Oapd, Obadim, etc. Procurar sites confiáveis de informação atualizada como <http://distrofiamuscular.net/noticias.htm>
- D** ecisão mais aceita atualmente é começar os **Corticóides** o mais cedo possível. É o que temos de melhor para tratamento. Discutir os benefícios e efeitos colaterais da medicação aos 3 anos de idade ou o mais cedo possível. Acompanhar a eficácia do tratamento e os efeitos colaterais a cada visita médica
- U** m cuidado especial deve ser dedicado a **avaliação respiratória** – que deve ser feita pelo menos uma vez enquanto a criança caminha e todo ano após perder a marcha. Discutir o uso do cough assist se o peak flow for menor que 270 litros por minuto ou se a tosse estiver muito fraca durante eventos respiratórios. Discutir o uso do Bipap quando necessário ou quando a capacidade vital forçada for menor que 30%. Mantenha a vacinação contra a pneumonia e gripe em dia. Tratar infecções pulmonares rapidamente e agressivamente. **NÃO fornecer oxigênio sem monitorar o nível de CO2 e sem assistência ventilatória.**
- C** **oração** deve ser avaliado com ecodopplercardiograma ou ressonância magnética desde o diagnóstico ou a partir dos 6 anos, a cada 2 anos até os 10 anos e anualmente após, e sempre que necessário a critério médico. Discutir medicações se fibrose é observada na ressonância ou com qualquer redução da função cardíaca em relação ao basal ou com critérios de insuficiência cardíaca (fração de encurtamento < 28% ou fração de ejeção menor que 55%). Avaliar benefícios da cardioproteção precoce.
- H** igidez mental ou a saúde mental deve ser priorizada; alterações de comportamento, distúrbios emocionais ou isolamento social do paciente ou familiares deve ser avaliado em cada consulta. Pesquisar déficit de aprendizado, fala ou problemas de linguagem, déficit de atenção, déficit de atenção e hiperatividade, autismo e distúrbios obsessivos e compulsivos. Avaliação neurocognitiva ao diagnóstico e antes da escolarização. Fazer o tratamento quando necessário. Discutir um plano educacional especial quando necessário.
- E** m toda visita: avaliar o peso, discutir e orientar a alimentação saudável, cálcio e vitamina D. Avaliar a deglutição e a necessidade de intervenção. Tratar o refluxo gastroesofágico e a constipação quando necessário.
- N** ão esquecer da **fisioterapia** e da **terapia ocupacional**, fisioterapia e reabilitação: Avaliação especializada a cada 4 ou 6 meses. Discutir contraturas e prevenção (alongamento, órteses), exercícios apropriados, assistência a mobilidade (cadeiras de rodas, scotters) e outros equipamentos de assistência (camas, assistência aos membros superiores, guinchos, etc)
- N** ão esquecer da densidade óssea. Com o uso de corticoides dosar a vitamina D antes do tratamento e depois anualmente. Suplementar a vitamina D quando necessário. Discutir a dieta para uma adequada ingestão de cálcio e vitamina D. Realizar a densitometria óssea e discutir o uso de bifosfonados. Avaliar a escoliose em cada consulta.
- E** special atenção deve ser dada para a anestesia, que deve ser realizada em locais com adequado suporte e conhecimento da doença, devendo-se evitar anestésicos inalatórios e a succinilcolina. Mantenha consigo uma cópia da última visita, com resultado de exames e receita atualizada e o telefone de contato do especialista que faz acompanhamento e um cartão com as principais orientações sobre as emergências em Duchenne