

# DYSTROFIA MIĘŚNIOWA DUCHENNE'A (DMD) POSTĘPOWANIE RATUNKOWE

## DLA RODZINY I OPIEKUNÓW

LEKARZ PROWADZĄCY/OŚRODEK LECZĄCY

NUMER KONTAKTOWY/ALARMOWY DO OŚRODKA

PROTOKÓŁ  
STERYDOWY  
PJ NICHOLOFF



## PROBLEMY Z ODDYCHANIEM

Postępuj zgodnie z planem postępowania pulmonologicznego dziecka. W razie trudności w oddychaniu lub niskiej saturacji tlenem zastosuj asystor kaszlu (koflator) lub worek samorozprężalny (Ambu) albo nieinwazyjną wentylację (BIPAP) w celu oczyszczenia i udrożnienia dróg oddechowych. Jeśli oddychanie nie ulegnie poprawie w ciągu 5–10 minut, zgłoś się do Szpitalnego Oddziału Ratunkowego (SOR. Jeśli to możliwe, zabierz na SOR cały używany sprzęt i wszystkie leki.

## URAZ KOŃCZINY DOLNEJ

Jeśli po upadku występuje ból nogi, zgłoś się do izby przyjęć lub na SOR w celu wykonania RTG. Jeśli po upadku/złamaniu dziecko ma trudności w oddychaniu, wydaje się splątane lub jest mniej kontaktowe jest to stan nagły: natychmiast udaj się na SOR i poinformuj personel, że objawy mogą wynikać z zespołu zatorowości tłuszczowej (ang. fat embolism syndrome, FES).

[parentprojectmd.org/fes](http://parentprojectmd.org/fes)

## STERYDY

Pamiętaj, aby poinformować lekarza, jeśli Twoje dziecko przyjmuje sterydy. W przypadku ciężkiego urazu lub niemożności przyjmowania codziennych kortykosteroidów przez 48 godzin zgłoś się na SOR i poproś o podanie dożylnych kortykosteroidów do czasu, aż możliwe będzie tolerowanie leczenia doustnego (6 mg deflazakortu odpowiada 5 mg prednizonu). Zabierz ze sobą protokół steroidowy PJ Nicholoff ([parentprojectmd.org/pj](http://parentprojectmd.org/pj)). W sytuacjach umiarkowanego lub ciężkiego stresu dla organizmu mogą być konieczne dawki „stresowe”.

## ZALECENIA OGÓLNE

- Szczepienia ochronne zgodnie z SO (kalendarzem szczepie), w tym szczepienie przeciw grypie co roku.
- awszcze zapinaj pasy bezpiecze stwa w samochodzie oraz stosuj pasy zabezpieczenia w fotelach, na wózku inwalidzkim, skuterze i krześle prysznicowym.
- Skontaktuj się z zespołem/ośrodkiem chorób nerwowo-mięśniowych i poinformuj, że jedziesz na SOR/do szpitala (nie polegaj na tym, że robi to personel SOR).

## ZNIECZULENIE OGÓLNE

Jeśli to możliwe, należy unikać znieczulenia wziewnego. Znieczulenie dożylnie uznaje się za bezpieczne przy ścisłym monitorowaniu. **Sukcynylocholina (chlorek suksametonium) jest przeciwwskazana.** W przypadku procedur stomatologicznych znieczulenie miejscowe oraz podtlenek azotu są na ogół uznawane za bezpieczne.

[PARENTPROJECTMD.ORG/EMERGENCY](http://PARENTPROJECTMD.ORG/EMERGENCY)

OPRACOWANO NA PODSTAWIE MATERIAŁÓW:

**Parent Project Muscular Dystrophy** JOIN THE FIGHT. END DUCHENNE.

# DYSTROFIA MIĘŚNIOWA DUCHENNE'A (DMD) STANY NAGŁE

## DLA PRACOWNIKÓW OCHRONY ZDROWIA

### NIETYCZNOŚĆ ODDECHOWA

Ryzyko niewydolności oddechowej. W przypadku stosowania tlenoterapii **konieczne jest ściśle monitorowanie wentylacji oraz retencji CO<sub>2</sub>**. Może być konieczne zastosowanie wsparcia oddechu (wentylacja nieinwazyjna).

W razie potrzeby i dostępności zastosować urządzenie do wspomagania kaszlu (mechaniczny insuflator-ekssuflator, MI-E; „koflator“).

### STERYDY

Ryzyko przełomu nadnerczowego. Dawkowanie „stresowe” prowadzić zgodnie z protokołem PJ Nicholoff Steroid Protocol ([parentprojectmd.org/pj](http://parentprojectmd.org/pj)). Monitorować pod kątem objawów przełomu nadnerczowego w przebiegu ciężkiej choroby, po urazie oraz w okresie okołoperacyjnym.

**PROTOKÓŁ  
PJ NICHOLOFF**



### ZŁAMANIE KOŃCZYNY DOLNEJ

Silny ból, ryzyko trwałej utraty mobilności oraz zespołu zatorowości tłuszczowej (ang. fat embolism syndrome, FES). U chorego, który przed złamaniem kończyny dolnej był chodzący, preferowane jest leczenie operacyjne zamiast unieruchomienia w opatrunku gipsowym, w celu zachowania lokomocji (np. stabilizacja wewnętrzna umożliwiającą wczesne obciążanie kończyny). Po każdym złamaniu lub istotnym urazie należy prowadzić ścisłą obserwację pod kątem objawów FES, do których mogą należeć:

- Dusznność
- Ból w klatce piersiowej
- Zaburzenia świadomości
- Tachykardia
- Hipotensja
- Wybroczyna
- Gorączka

### ZNIECZULENIE OGÓLNE

Ryzyko rhabdomyolizy. Znieczulenie wziewne u chorych z dystrofinopatią może wywołać rhabdomyolizę oraz inne ciężkie powikłania (w tym zatrzymanie krążenia). Jeśli to możliwe, należy unikać znieczulenia wziewnego. Znieczulenie dożyłne uznaje się za bezpieczniejsze. Każde znieczulenie należy prowadzić ze szczególną ostrożnością, po omówieniu ryzyka z anesteziologiem.

Sukcynylocholina (chlorek suksametonium) jest bezwzględnie przeciwwskazana. W przypadku drobnych procedur stomatologicznych znieczulenie miejscowe oraz podtlenek azotu są na ogół uznawane za bezpieczne.

### ZALECENIA OGÓLNE

- Przy przewlekłej terapii GKS szczepionek żywych atenuowanych należy unikać, o ile to możliwe. [parentprojectmd.org/vaccination](http://parentprojectmd.org/vaccination)
- Aktywność AST/ALT jest u chorych z dystrofinopatią typowo podwyższona i zwykle nie wymaga dalszej diagnostyki.
- Aktywności kinazy kreatynowej (CK, CPK) jest u chorych z DMD fizjologicznie podwyższona. Podwyższone CK bez innych objawów nie stanowi stanu nagłego i nie wymaga interwencji w trybie pilnym ani hospitalizacji.
- Jeżeli podwyższonemu CK towarzyszą dodatkowe objawy, takie jak ciemny (herbacyany) kolor moczu i/lub ból mięśni, należy rozważyć rhabdomyolizę.



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

OPRACOWANO NA PODSTAWIE MATERIAŁÓW:

**Parent Project  
Muscular  
Dystrophy**

JOIN THE FIGHT.  
END DUCHENNE.

