

Estándares de cuidados para distrofia muscular Duchenne Breves recomendaciones de TREAT-NMD.

Introducción

El documento actual es un breve resumen de TREAT-NMD de recomendaciones de estándares de cuidado (SOC) para el diagnóstico y manejo de la distrofia muscular Duchenne (DMD).

Un primer borrador, basado en lineamientos, donde es posible, ya disponibles y publicados (vea las referencias clave), fue revisado luego de discusiones por grupos expertos para cada una de las siguientes áreas: Diagnóstico, Neurología, Nutrición, Cuidado Respiratorio, Cuidado Cardíaco, Ortopedia, Psicosocial, Rehabilitación, y Cuidado Oral. El objetivo con estas breves recomendaciones de SOC para DMD es conseguir la diseminación rápida del conocimiento existente en esta área, mientras se esperan recomendaciones más detalladas que actualmente están siendo realizadas por el Centro de Control de Enfermedad de EUA (CDC) en colaboración con TREAT-NMD. Los lineamientos actuales son considerados como una opinión experta, y no están basados en procesos de evaluación sistemáticos, aunque un enfoque basado en evidencia ha guiado el trabajo. La viabilidad de seguir estas recomendaciones variará considerablemente entre diferentes países y regiones. Sin embargo, en regiones donde no es actualmente posible seguir los lineamientos, pueden actuar como objetivos a los cuales apuntar.

El documento actual, las recomendaciones del CDC, y las referencias claves relacionadas con los SOC para DMD serán publicados en la sección de los SOC del sitio Web de TREAT-NMD (www.treat-nmd.eu/soc).

Diagnóstico de Duchenne

- Examen clínico: debe incluir ver al niño tratar de correr, saltar, subir escaleras y levantarse del piso. Síntomas comunes presentes incluyen andar anormal con caídas frecuentes, dificultades para levantarse del piso, caminar de puntas, y pseudo hipertrofia en las pantorrillas. El examen puede revelar disminución o falta de reflejos musculares, y comúnmente signos de Gower positivos, p.e. la necesidad de utilizar los brazos para empujarse a una posición erecta de estar tendido moviendo sus manos arriba de los muslos. Muchas señales de debilidad muscular proximal serán notadas mucho más fácilmente en el corredor que la habitación de consulta.
- Creatina-Kinasa (CK) del suero sanguíneo: El aumento masivo de la CK del suero (al menos 10-20 veces lo normal y a menudo mucho más) no es específico pero siempre está presente. El encontrar un alto nivel de CK debe provocar una urgente canalización al especialista para la confirmación del diagnóstico. El especialista debe hacer conciencia de la asociación del aumento del AST y ALT no-hepáticos en DMD. El aumento inesperado de estas enzimas debe plantear la sospecha de CK alto.
- Evaluación genética debe ser realizada. Una delección en el gen de la distrofina será encontrada en cerca del 70 % de los casos, una duplicación en alrededor del 6 % y los casos remanentes tendrán una mutación puntual. Fácilmente las pruebas genéticas disponibles para DMD no son siempre exhaustivas y un resultado negativo en la prueba inicial no excluye la enfermedad. Es muy importante comprender las pruebas ofrecidas por un laboratorio en particular y sus limitaciones – asesoría adicional de especialista podría ser necesaria. Una diagnosis de laboratorio debe ser posible en más del 95 % de los casos.
- Biopsia muscular: Señales generales de distrofia muscular serán vistas, incluyendo degeneración de la fibra muscular, regeneración del músculo, y contenido incrementado de tejido conectivo y grasa. El análisis de distrofina en una muestra de biopsia muscular será siempre anormal y ofrecerá una ruta para confirmar el diagnóstico, complementario a la evaluación genética. El análisis de distrofina tiene que ser seguido por evaluación genética molecular con el fin de poder ofrecer asesoramiento genético a otros miembros de la familia.

- Una parte integral del proceso de diagnóstico está brindando, a través de asesoramiento genético profesional, la determinación del estado de portadora de la madre por evaluación genética molecular. Incluso si la condición ha surgido como resultado de una nueva mutación, hay un riesgo del 10 % en promedio de recurrencia atribuible a mosaicismos de línea germinal. El asesoramiento genético también debe ser ofrecido a hermanas y tías (del lado de la madre) en la edad reproductora si la madre porta la mutación.
- Apoyo: alrededor del tiempo del diagnóstico es útil suministrar el contacto con un miembro nombrado del personal de apoyo, y es imperativo ofrecer detalles de grupos de apoyo de padres/pacientes como sociedades benéficas nacionales de distrofia muscular y el Parent Project. En Iberoamérica se encuentra **el foro de padres de UPA!** www.dmdla.org

Neurología

El uso de corticoesteroides en Duchenne:

- Tiempo indicado: la experiencia indica que la mejor mejora en el desempeño físico será vista con la introducción de la medicación en o antes del punto en el que el desempeño físico del niño llega a su tope (valorado por prueba funcional secuencial); esto es más visto típicamente alrededor de la edad de 4-6 años. Menor beneficio funcional puede ser visto si la iniciación de los corticoides es retrasada hasta cerca de la pérdida del caminar.
- Regímenes: los más comunes regímenes de dosificación diarios son 0.75 mg/kg/día de prednisona/prednisolona y 0.9 mg/kg/día de deflazacort. Son similarmente igual de efectivos, pero tienen perfiles de efectos secundarios ligeramente diferentes. El deflazacort puede producir menor aumento de peso pero tiene un riesgo más alto de cataratas asintomáticas. Otros regímenes sugeridos para reducir la incidencia de efectos secundarios asociados con corticoides incluyen regímenes de dosis de días alternados, dosis diarias menores y regímenes intermitentes (por ejemplo 10 días en uso/10 días libres; dosis elevada los fines de semana). Es importante notar que ninguno de estos regímenes han sido probados en comparación con esquemas de dosis diaria así que su eficacia relativa en el largo plazo no es conocida.
- Pruebas antes de empezar los corticoides: inmunidad a la varicela (y en poblaciones de alto riesgo, tuberculosis) debe ser asegurada antes de empezar los corticoides. Los refuerzos de las vacunas deben estar actualizados, y considerar dar el refuerzo temprano de los 6 años si es necesario.
- Eficacia: el monitoreo de la eficacia debe incluir pruebas de la función y fuerza muscular (por ejemplo pruebas de función cronometradas, puntuación Hammersmith de habilidad motora, puntuación MRC de fuerza muscular), FVC y percepción del padre y niño del valor del tratamiento.
- Efectos secundarios: el monitoreo y profilaxis de los efectos secundarios predecibles del corticoide usado debe ir de mano en mano (<http://enmc.org/workshop/?id=21&mid=88>). Los efectos secundarios mayores para considerar son cambios conductuales, insuficiencia de ganar altura, aumento de peso excesivo, osteoporosis, tolerancia de la glucosa reducida, supresión inmune/adrenal, dispepsia/úlceras pépticas, cataratas, y cambios en la piel. Es por esta razón importante monitorear el peso, altura, presión sanguínea, glucosa en orina, características cushingoides, cambios en la piel/humor/comportamiento/personalidad/gastrointestinales (GI), reflejo rojo de los ojos, fracturas de hueso, e infecciones recurrentes.
- Muchos efectos secundarios pueden ser lidiados sin reducción de la dosis o retirada del corticoesteroide. El monitoreo del aumento de peso debe ser acompañado por consejo y el soporte dietario antes de empezar los corticoides, los cambios conductuales deben ser apoyados con ayuda psicológica y consejo sobre el manejo del comportamiento, consejo de la salud ósea debe ser proveído al lado del monitoreo de la frecuencia de fracturas. El tratamiento concomitante con agentes anti-inflamatorios no-esteroidales debe ser evitado. Dolor abdominal/úlceras pépticas puede ser tratado con antiácidos.

- Reducción de la dosis: A pesar de las medidas profilácticas anteriores ciertos eventos podrían necesitar la reducción de la dosis. Éstos incluyen cambios conductuales que afecten la vida familiar/escolar, aumento de peso del 25 % o incremento de 3 centiles del punto de base, insuficiencia de ganar altura, o cambios en la piel (por ejemplo, acné, estrías, hirsutismo) inaceptables para el niño/familia, glucosa en sangre en ayunas > 110 mg/dl (> 6.1 mmol/l) o glucosa en sangre 2 horas después las comidas > 140 mg/dl (7.8 mmol / l), inusitada alta frecuencia de infecciones/organismos inusuales, síntomas GI persistentes (dolor abdominal, acidez, sangramiento GI) a pesar del tratamiento con antiácidos.
- Retirada de los corticoesteroides: Las corticoesteroides deben ser detenidos si efectos secundarios graves y/o inaceptables ocurren. Los eventos que pueden hacer necesario esto incluyen cambios conductuales severos que afectan la vida familiar/escolar, aumento de peso/insuficiencia de ganar altura o cambios en la piel inaceptables para el niño/familia a pesar de la disminución de la dosis, diabetes mellitus definida como glucosa en la sangre en ayunas > 126 mg/dl (7.0 mmol/l) o glucosa en sangre 2 horas después las comidas > 200 mg/dl (> 11.1 mmol/l), o hipertensión confirmada (presión sanguínea sistólica aumentada de 15-30 mm Hg sobre 97 centiles o presión sanguínea diastólica aumentada de 10-30 mm Hg sobre 97 centiles por altura), frecuencia inusualmente alta de infecciones/organismos inusuales con dosis baja de corticoesteroides, o síntomas GI no satisfactoriamente controlados por antiácidos y la dosificación baja de corticoesteroides.
- Suspensión gradual: si los corticoesteroides tiene que ser detenidos, deben ser suspendidos/parados despacio durante semanas y no repentinamente. Se sugiere suspender gradualmente la dosificación del fármaco, con la toma de un ½ de la dosis regular del corticoesteroide la primera semana, un ¼ de la dosis durante la segunda semana, y un 1/8 de la dosis durante la tercera semana y parar el tratamiento del corticoesteroide de allí en adelante.
- Cuánto tiempo continuar el tratamiento de corticoide: La continuación de corticoides más allá de la pérdida del caminar es práctica común en algunos centros por el posible efecto protector sobre la alineación vertebral, la función respiratoria y cardíaca. Aún no hay pruebas de ningún beneficio del inicio de corticoides después de que un niño ha dejado de caminar. Sin embargo, algunos pacientes podrían notar una mejora en la función y la capacidad vital forzada.
- Recursos de información para los pacientes están disponibles del Centro Europeo Neuromuscular (ENMC) (www.enmc.org/workshop/?id=21&mid=88), también vía las sociedades nacionales benéficas de distrofia muscular, información en español en el sitio Web de **UPA!** (www.dmdla.org).

Nutrición Gastrointestinal (GI Nutrition)

- Consejo dietario adecuado debe ser ofrecido desde una edad joven, enfocándose en hábitos alimenticios sanos de los que toda la familia pueda beneficiarse, enfocándose específicamente en el control de peso, la toma adecuada de calcio y vitamina D, y toma controlada de sodio. El énfasis particular debe ser puesto en control del apetito alrededor del tiempo en que los corticoesteroides son empezados.
- El peso en chicos sin problemas nutricionales debe ser medido 1-2 veces al año. Si hay preocupación activa concerniente al sobrepeso o bajo peso, el peso deber ser medido más frecuentemente. Situaciones donde cambios de peso son esperados también deben iniciar el monitoreo del peso (por ejemplo, la pérdida de la habilidad de caminar, antes de cirugía mayor).
- El peso ideal de un niño es determinado por su altura y es influido por la pérdida de masa corporal magra (como en la distrofia muscular Duchenne). Seguir el peso de un niño y la altura en una tabla centil da una indicación del aumento excesivo de peso. El Índice de Masa Corporal (BMI), que es el peso corporal dividido por el cuadrado de la altura (kg/m², centil ajustado para la edad y sexo), es una medida más segura de la adiposidad y también puede seguirse en una tabla. El criterio clínico, teniendo en cuenta todos los temas como los aspectos emocionales, psicosociales y familiares, influirá en el consejo dietario.

- Para prevenir el aumento excesivo de peso un nutriólogo debe estar involucrado en la diagnosis, el inicio de corticoides y en la pérdida del caminar. Un nutriólogo también debe estar involucrado si hay una tendencia a bajo peso.
- En caso de sobrepeso es preferible se apunte a una pérdida de peso de 0.5 kg por mes, o estabilización del peso en casos cuando una normalización a largo plazo es preferida.
- Problemas de malnutrición son más probables después de que el chico empieza a usar una silla de ruedas (aproximadamente los 12-13 años de edad) y podría ser multifactorial. El primer paso es valorar el consumo y optimizar si es necesario la dieta existente con suplementos energéticos y proteína. El próximo paso con desnutrición severa es la alimentación enteral durante la noche.
- El estado nutricional debe siempre ser revisado antes de cirugía mayor y en particular la malnutrición debe ser atendida antes de la cirugía. Particularmente los pacientes con sobrepeso podrían tener disfunción respiratoria durante el sueño, así que puede requerir evaluación adicional del sueño de la saturación de oxígeno antes de la cirugía.
- Especialmente en chicos tratados con corticoides, si la dieta no es adecuada en suministrar calcio y vitamina D, éstos deben ser añadidos por separado para llegar a un consumo recomendado de calcio (4-8 años: 800 mg/día; 9-18 años: 1300 mg/día) y vitamina D (400 IU).
- En etapas posteriores de la enfermedad puede haber dificultad para deglutir (tragar) y donde esto resulta en aspiración y/o malnutrición, la discusión de alimentación por tubo o gastrostomía endoscópica percutánea (PEG) está indicada.

Cuidado respiratorio

- Vigilancia respiratoria: La medición serial de la capacidad vital forzada (FVC: valores absolutos y predichos para la altura, largo del brazo o cubito) provee una manera fácil de documentar la progresión de la debilidad muscular respiratoria. Una vez que las señales clínicas de hipoventilación nocturna se desarrollen o que la FVC caiga a 1.25 L o < al 40 % del valor predicho, entonces la medición serial durante la noche de oximetría permite el reconocimiento del desarrollo de insuficiencia respiratoria nocturna. Esto puede ser hecho fácilmente en casa a través del uso de pequeñas máquinas portátiles. Los síntomas también deben ser buscados en cada visita clínica.
- Vigilancia de la efectividad para toser: La medición serial del flujo máximo de toser (PCF) permitirá el monitoreo de la efectividad para toser. Los métodos de aumentar la tos tales como asistencia para toser, técnicas de aumento de volumen y máquinas de ayuda para toser deben ser considerados cuando el PCF está debajo de los 270 L/minuto en niños sin caminar e introducido antes si el PCF es menor a 160 L/minuto.
- Profilaxis de las infecciones respiratorias: Una vez que la FVC de un paciente empieza a caer, los chicos son propensos a infecciones respiratorias y debe ofrecérseles vacunación contra la gripe/influenza, pertusis, y neumococo.
- Manejo de las infecciones respiratorias: Cuando toser es inefectivo, antibióticos deben ser proveídos inmediatamente. La fisioterapia respiratoria como drenaje por postura y asistencia para toser debe ser enseñada cuando toser es inefectivo y puede necesitar ser complementado con una máquina de ayuda para toser u otras técnicas de aumento de volumen como la respiración glossofaríngea.
- Manejo de hipoventilación nocturna: Pregunte por los síntomas de hipoventilación nocturna en cada consulta. Hipoventilación nocturna sintomática es una indicación para ventilación nocturna no invasiva electiva (NIV). La NIV también debe ser considerada si la oxicapnografía/polisomnografía nocturna indica SaO₂ baja o pCO₂ elevado.

- Prolongar la ventilación al día debe ser considerado si el paciente presenta pCO₂ elevado o SaO₂ bajo mientras esta despierto. Gran comodidad del paciente es conseguida con la ventilación intermitente con presión positiva, usando una boquilla.
- Educación estructurada del usuario del ventilador y los cuidadores, y seguimiento regular deben ser parte esencial del tratamiento, y debe haber vigilancia de complicaciones con la NIV, por ejemplo, fugas de aire, distensión gástrica, sequedad de la mucosa, deformación ósea facial.
- Técnicas anestésicas deben ser adaptadas para minimizar la depresión respiratoria y cardiovascular intra y postoperativa, y puede requerir monitoreo invasivo y acceso a la unidad de cuidados intensivos. Los relajantes musculares despolarizantes deben ser evitados debido al riesgo de hipercalemia.

Cuidado cardíaco

- Vigilancia: La evaluación cardíaca (ecocardiograma y electrocardiograma) esta indicada en el diagnóstico, cada 2 años hasta los 10 años de edad y luego anualmente, o más a menudo si anomalías son detectadas. La evaluación cardíaca debe ser hecha antes de anestesia general en cualquier edad. Resonancia magnética cardíaca podría ser útil en los pacientes con ventana acústica ecocardiográfica limitada.
- Anormalidades del ritmo cardíaco deben ser investigadas inmediatamente y tratadas. Monitoreo Holter periódico debe ser considerado para pacientes con disfunción cardíaca demostrada.
- Profilaxis: Inhibidores de enzima convertidora de la angiotensina (ACE) deben ser empezados si un deterioro subclínico de la función cardíaca es detectado por ecocardiografía. Un estudio a largo plazo indica que incluso empezar antes el tratamiento con inhibidores-ACE previene el deterioro posterior. El tratamiento profiláctico temprano con inhibidores-ACE esta en etapa preclínica por lo tanto esta recomendado por algunos centros desde los 5-10 años de edad, aunque todavía no hay consenso general sobre esto.
- Tratamiento: Dependiendo del tipo y etapa de la cardiomiopatía. La cardiomiopatía dilatada es la forma más común. Inhibición-ACE y beta-bloqueo ambos a la vez o inhibidores-ACE primero seguido, cuando este indicado, por beta-bloqueadores deben ser iniciados en presencia de anomalías progresivas, con la adición de diuréticos y otros con el inicio de la insuficiencia cardíaca. La terapia con anticoagulantes debe ser considerada en pacientes con disfunción cardíaca grave para prevenir eventos tromboembólicos sistémicos.
- Arritmias: Arritmias ventriculares podrían ocurrir en cualquier momento, pero ocurren más frecuentemente en la última etapa de la cardiomiopatía distrofinopática. Monitoreo Holter periódico debe por lo tanto ser considerado en pacientes con disfunción cardíaca demostrada. Los latidos ventriculares prematuros aislados no requieren tratamiento, pero es importante monitorear el estado cardíaco cuidadosamente. Si arritmias ventriculares mayores ocurren, tratamiento antiarrítmico debe ser introducido, teniendo en mente el posible efecto negativo inotrópico del agente seleccionado.
- Las portadoras deben tener una evaluación cardíaca (ecocardiograma y electrocardiograma) cada cinco años, o más frecuentemente si anomalías son encontradas.

Ortopedia

- Férulas: En niños que caminan, férulas nocturnas deben ser suministradas cuando hay pérdida de la dorsiflexión en el tobillo, cuando hay pérdida del grado normal de dorsiflexión y antes de que el pie pueda lograr sólo grado plantar. La órtesis de tobillo y pie (AFO) diurna no es recomendada antes de la pérdida del caminar.
- En niños no-caminantes: Las AFOs estando sentado son recomendadas cuando se desarrollan contracturas dolorosas, que también tienen un impacto negativo sobre la postura. Algunos niños requerirán tenotomías pero las AFOs todavía son necesitadas después de la cirugía.

- Las órtesis de rodilla, tobillo y pie (KAFOs) pueden ser consideradas para retrasar el desarrollo de contracturas y prolongar el caminar. Marcos para ponerse de pie (standers) o caminadoras de pivote (columpio) pueden retrasar el desarrollo de contracturas en niños no-caminantes.
- La deformidad de la columna vertebral en la DMD se presenta al inicio de la adolescencia temprana sin un tratamiento a largo plazo con corticoesteroides. Una cirugía de fusión de columna puede ser recomendada tan pronto como hay progresión clara y el ángulo Cobb pase los 25-30 grados.

Psicosocial

- A cada familia se le debe ofrecer una visita a casa durante la diagnosis, para ayudar a expresar los problemas emocionales y prácticos que traerá el conocer el diagnóstico. Por ejemplo, los sentimientos de pérdida, culpa, cólera, hablar con el niño afectado y hermanos sobre la enfermedad. Los temas sobre el acceso para la casa, escuela, ocio y barreras a la independencia.
- Apoyo social (información, representación y consejo) y psicológico debe ser ofrecido al momento de necesidades cambiantes y crisis. Por ejemplo, considerar más niños, mudando/adaptando la casa, pérdida del caminar, cirugía, problemas cardíacos y respiratorios, empezar la universidad/empleo, fin de la vida.
- Apoyo psicológico debe ser ofrecido a niños afectados y sus familias durante momentos de problemas emocionales/conductuales.
- El espectro de desórdenes de dificultades de aprendizaje/autismo deben ser identificados temprano y proporcionar recomendaciones a padres y a educadores sobre el manejo de estas dificultades.

Rehabilitación

- Valoraciones anuales neurológica, respiratoria y cardiológica deben idealmente ser coordinadas vía una unidad de rehabilitación centralizada de Duchenne.
- Del momento del diagnóstico, los chicos deben ser valorados una a dos veces al año por terapeutas (fisioterapeutas y terapeutas ocupacionales) con experiencia especial en desórdenes neuromusculares. El intervalo entre las valoraciones depende de la edad del chico, la evolución de la enfermedad y su habilidad funcional.
- El objetivo de las valoraciones es poner un plan para las intervenciones del niño para optimizar sus habilidades físicas, sociables e intelectuales. El plan debe asegurar que los profesionales y padres estén por delante de los eventos y preparados con anticipación a la próxima etapa de la enfermedad. Las valoraciones de las habilidades físicas, que son repetidas con intervalos fijos, son necesarias para determinar el porcentaje de progresión de la enfermedad.
- Los objetivos mayores del fisioterapeuta y terapeuta ocupacional son animar la actividad y promover la función. Esto incluye intervenciones para retrasar o reducir las complicaciones debido al deterioro de la fuerza muscular, y dar pautas respecto a las actividades, posibilidades, adaptaciones y ajustes que permitan a los niños/hombres llevar una vida socialmente activa con familia y amigos.
- La visita anual a casa/valoraciones deben ser realizadas por un equipo interdisciplinario de una unidad especial de rehabilitación de Duchenne, recomendado para apoyar a la familia y al equipo local de fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales, trabajadores sociales y profesores.
- Ejercicio: Ejercicios de resistencia no deben ser prescritos ya que no hay evidencia de que sean útiles, pero hay preocupación de que pueden acelerar el daño muscular. Niveles moderados de ejercicio activo particularmente en piscina de hidroterapia es recomendado.

Niños que toman corticoides pueden adquirir destrezas motoras adicionales, montar en una bicicleta y esto incentiva el juego independiente e interacción con sus semejantes.

- Silla de ruedas: Debe ser proporcionada para mejorar la movilidad e independencia. Silla de ruedas eléctrica reclinable / Tilt-in-space con soporte en el asiento debe ser proporcionada temprano para evitar contracturas posturales y pobre postura sentada.
- Los cursos anuales centralizados para jóvenes y adultos con Duchenne y sus familias son recomendados, organizados por la asociación de enfermedades neuromusculares en cooperación con la unidad de rehabilitación centralizada.

Cuidado Bucal

- Los chicos con DMD deben ver a un dentista con experiencia extensa y conocimiento detallado de la enfermedad, preferentemente en una clínica centralizada o especializada. La misión del dentista debe ser luchar por conseguir un tratamiento de buena calidad, salud bucal y bienestar, y funcionar como un recurso para las familias y el dentista propio del niño en su comunidad. Este dentista debe ser consciente de las diferencias específicas en el desarrollo dental y esquelético en niños con Duchenne, y colaborar con un ortodoncista bien informado y experimentado.
- El cuidado bucal y dental debe estar basado en medidas profilácticas con una visualización para mantener buena higiene bucal y dental.
- Los dispositivos asistivos adaptados individualmente y las ayudas técnicas para la higiene bucal son de particular importancia cuando la fuerza muscular de las manos, brazos y cuello del paciente empieza a disminuir.

Referencias

Bushby K, Muntoni F, Urtizbera A, Hughes R, Griggs R. Report on the 124th ENMC International Workshop. Treatment of Duchenne muscular dystrophy; defining the gold standards of management in the use of corticosteroids. 2-4 April 2004, Naarden, The Netherlands. *Neuromuscular Disorders* 2004; 4:526-34

Bushby K, Bourke J, Bullock R, Eagle M, Gibson M, and Quinby J. The multidisciplinary management of Duchenne muscular dystrophy. *Current Paediatrics* 2005; 15: 292-300

Cardiovascular Health Supervision for Individuals Affected by Duchenne or Becker muscular dystrophy. Section on Cardiology and Cardiac Surgery. *Pediatrics* 2005;116;1569-1573.

Quinlivan R, Roper H, Davie M, Shaw NJ, McDonagh J, Bushby K. Report of a Muscular Dystrophy Campaign funded workshop Birmingham, UK, January 16th 2004. Osteoporosis in Duchenne muscular dystrophy; its prevalence, treatment and prevention. *Neuromuscular Disorders* 2005; 15:72-79

Duboc D, Meune C, Pierre B, et al. Perindopril preventive treatment on mortality in Duchenne muscular dystrophy: 10 years follow-up. *American Heart Journal* 2007;154:596-602.

American Thoracic Society consensus conference (Finder JD, chair). Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy. *Am J Crit Care Med* 2004; 170:456-465.

Angelini C. The role of corticosteroids in muscular dystrophy: a critical appraisal. *Muscle & Nerve* 2007; 36:424-435.

Fuente: Material en inglés publicado por TREAT NMD

Traducido por Ricardo Rojas Caballero

Para apoyo en Iberoamérica: UPA! cura Duchenne www.dmdla.org