
ANG PAGSUSURI (*DIAGNOSIS*) AT
PANGANGALAGA (*MANAGEMENT*) NG
DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY

ISANG GABAY PARA SA MGA PAMILYA

PHILIPPINES



Talaan ng Nilalaman

1.	PANIMULA	04
2.	PARAAN NG PAGGAMIT NG DOKUMENTONG ITO Pagbuo ng iyong Grupong Tagapangalaga (<i>Care Team</i>) Sunud-sunod na hakbang sa pag-unawa ng <i>Duchenne</i>	07
3.	PANGANGALAGA SA ORAS NG <i>DIAGNOSIS</i> Paghihinala ng <i>DMD</i>	17
4.	PAGSUSURI NG <i>DUCHENNE</i>	20
5.	PANGANGALAGANG <i>NEUROMUSCULAR</i> Pagpapanatili ng pisikal na lakas at silbi (<i>function</i>)	23
6.	PANGANGALAGANG GAMIT ANG <i>STEROID</i> Paraan ng gamutan, dosis ng gamot at <i>side effects</i>	24
7.	PANGANGALAGANG <i>ENDOCRINE</i> Paglaki, pagbibinata o pagdadalaga at pagbabantay sa <i>adrenal</i>	33
8.	<i>BONE HEALTH</i> Pagsubaybay at paggamot ng marupok na buto	37
9.	PANGANGALAGANG <i>ORTHOPEDIC</i> Pagsubaybay para sa <i>scoliosis</i> at bali sa buto	38

Talaan ng Nilalaman (pagpapatuloy)

10.	PAMAMAHALA SA REHABILITASYON <i>Physical at occupational therapy</i>	39
11.	PULMONARY MANAGEMENT Monitoring breathing muscles	43
12.	CARDIAC MANAGEMENT Monitoring the heart	46
13.	GASTROINTESTINAL MANAGEMENT Nutrition, swallowing, and other gastrointestinal issues	48
14.	PSYCHOSOCIAL MANAGEMENT Behavior, learning, and adjusting to life with DMD	51
15.	CONSIDERATIONS FOR SURGERY	54
16.	EMERGENCY CARE CONSIDERATIONS	56
17.	TRANSITION OF CARE THROUGH ADULthood	58
18.	CONCLUSION	62

PAUNAWA (DISCLAIMER)

Ang impormasyon at payong nakalathala o matatagpuan sa buklet na ito ay hindi naglalayong palitan ang serbisyo ng isang taong nagkakaloob ng tulong-medikal (gaya ng manggagamot, nars, nagsasanay na maging nars, atbp.) o makabuo ng ugnayan sa pagitan ng isang doktor at pasyente. Ang mga payong matatagpuan dito ay dapat isagawa habang humihingi rin ng payong medikal lalo na sa mga bagay na may kaugnayan sa iyong kalusugan lalo na kung tungkol ito sa mga sintomas na maaaring mangailangan ng pagsusuri o atensiyong medikal. Anumang pagkilos dulot ng mga nabasang impormasyon sa buklet na ito ay iniwan namin sa iyong matalinong pagpapasiya. Bagaman pinagsikapang matiyak na tama at kumpleto ang impormasyong nakapaloob sa buklet na ito, hindi ito palaging matitiyak. Naaayon sa pangangailangan ng bawat indibidwal ang pangangalaga sa bawat sitwasyon.

PANIMULA

Mahirap at komplikadong *diagnosis* ang kinakailangan upang maintindihan at mapamahalaan (*manage*) ang *Duchenne muscular dystrophy* (DMD or *Duchenne*). Walang sinumang magnanais na malagay sa lugar na ito. Nauunawaan ng *Muscular Dystrophy Association* (MDA), *Parent Project Muscular Dystrophy* (PPMD), *TREAT-NMD at World Duchenne Organization* (UPPMD) ang lahat ng hinagpis at pagkabahalang nararamdaman ng mga magulang sa oras na lumitaw sa *diagnosis* na may DMD ang kanilang anak maging ang suportang kakailanganin pagkatapos nito. Habang pinagdaraan ninyo ang *diagnosis*, mahalaga para sa amin na tumanggap kayo o ang inyong anak ng pinakamahusay na pangangalaga, suporta at resorses. Dahil dito, pinagtulungan naming buuin ang *2018 Duchenne: Isang Gabay Para sa mga Pamilya*.

Ang *Duchenne* ay kabilang sa grupo ng mga sakit sa kalamnan (*muscle*) na kilala bilang “*dystrophinopathies*”. Resulta ito ng kawalan ng *muscle protein* na tinatawag na “*dystrophin*”. Maaaring kabilang dito ang may matinding *phenotype* (sintomas na iyong nakikita) na *Duchenne muscular dystrophy* hanggang sa katamtaman ngunit mas pabagu-bagong *phenotype* na *Becker muscular dystrophy*. Para higit na mapasimple ang talakayan, tatawaging *Duchenne* sa buong gabay na ito ang anumang uri ng *Duchenne*.

Isinulat namin ang Gabay sa Pamilya para sa mga magulang na nasa *Diagnosis* (Pagsusuri) at *Early Ambulatory* (naglalakad) *Phase* at para na rin sa taong may *Duchenne*. Para sa dokumentong ito, ang salitang “ikaw” ay tumutukoy sa taong may *Duchenne*.

PINAGMULAN NG “KONSIDERASYON SA PANGANGALAGA” (CARE CONSIDERATIONS) NG DUCHENNE

Ang mga pamantayan (*guidelines*) ng *US Centers for Disease Control and Prevention* (CDC) para sa pangangalaga ng *Duchenne* (*Duchenne care*) ay magiliw na nakilala sa komunidad bilang “konsiderasyon sa pangangalaga”. Parehong nakabatay sa komprehensibong pag-aaral ng mga eksperto sa iba’t ibang panig ng daigdig sa *diagnosis* at pangangalaga ng taong may *Duchenne* (napili para maging kinatawan ng malawak na hanay ng ispesyalisasyon) ang orihinal at pinakabagong bersiyon ng konsiderasyon sa pangangalaga. Malaya nilang “minarkahan” ang pamamaraan ng pangangalagang (*methods of care*) ginamit sa pangangalagang *Duchenne* para masabi kung paanong “kinakailangan”, “angkop”, o “hindi angkop” ang bawat isa sa iba’t ibang yugtong pinagdaraan sa *Duchenne*. Sa kabuuan, isinaalang-alang nila ang higit sa 70,000 magkakaibang sitwasyon. Dahil dito, nagawa nilang maglatag ng mga pamantayang sinang-ayunan ng nakararami na kumakatawan sa “**pinakamabuting pamamaraan**” (*best practices*) para sa pangangalaga ng *Duchenne*. Ang pinakabagong pamantayan ay binuo gamit ang parehong proseso.

Nakabuod sa *Duchenne*: Gabay sa Pamilya (2018) ang mga resulta ng pinakabagong pangangalagang medikal ng *Duchenne muscular dystrophy*. Sinusuportahan ng CDC, sa pakikipagtulungan ng mga *patient-advocacy groups* at ng *TREAT-NMD network*, ang orihinal at pinakabagong pamantayan. Ang mga dokumento ay nakalathala sa *Lancet Neurology*

"Ito ay isang gabay sa 'medikal' na aspeto ng *Duchenne* subalit laging tandaan na hindi lamang tungkol aspetong medikal ang lahat. Iniisip namin na kung mababawasan ang mga problemang medikal, maipagpapatuloy ng iyong anak ang kaniyang buhay at maipagpapatuloy ninyo ang pagiging isang pamilya. Mabuting tandaan na karamihan ng mga batang may *Duchenne* ay masaya at karamihan ng mga pamilya ay nagiging mabuti ang kalagayan matapos ikagulat ang paunang *diagnosis*."

Elizabeth Vroom, World Duchenne Organization (UPPMD)

PANIMULA *(pagpapatuloy)*

at maaaring mabasa sa *website* ng PPMD, MDA, UPPMD, TREAT-NMD at ng CDC. Bukod dito, nagpapasalamat kami sa TREAT-NMD at UPPMD dahil sa iba't ibang pagsasalin ng dokumentong ito na naipamamahagi sa pamamagitan ng TREAT- NMD.

Dagdag pa rito, may nilikhang hiwalay na artikulo para sa bawat *subspecialty area* upang makapabigay ng higit na malalim na paliwanag para sa bawat ispesipikong larangan ng pangangalaga (*area of care*). Ang mga artikulong ito ay mailalathala (*published*) ngayong 2018 sa isang *Pediatric Supplement volume* ng *Pediatrics*, ang opisyal na babasahin (*journal*) ng *American Academy of Pediatrics*. Maaari itong mabasa sa mga nakalistang *website* sa ibaba.

MGA SANGGUNIAN NG PANGUNAHING DOKUMENTO: ADVOCACY WEBSITES

www.mda.org

www.parentprojectmd.org

www.treat-nmd.eu

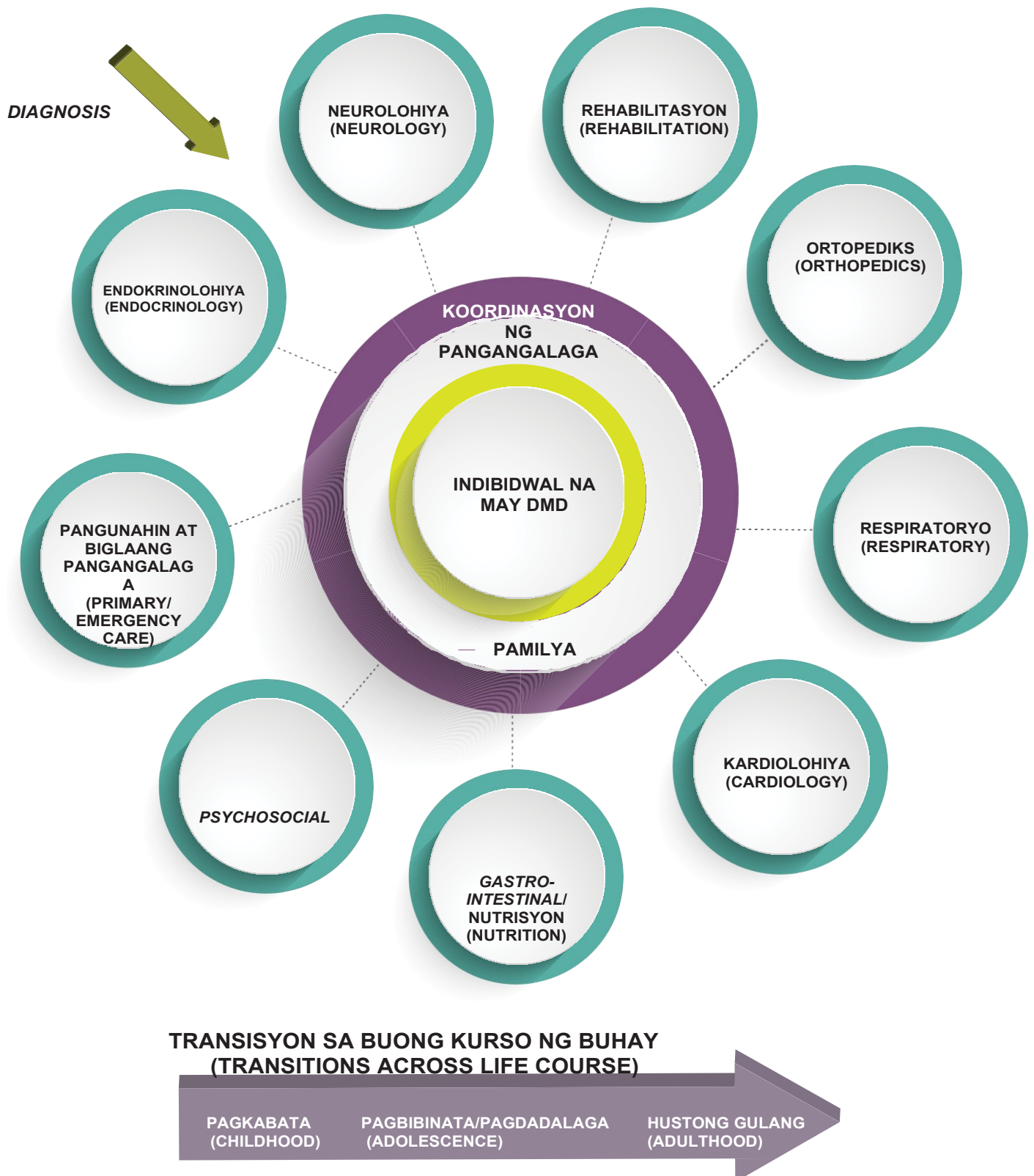
<https://worldlduchenne.org/>

MGA NAKALATHALANG GABAY SA PANGANGALAGA

- Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, an update, part 1: Diagnosis, neuromuscular, rehabilitation, endocrine, and gastrointestinal and nutritional management
- Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, an update, part 2: Respiratory, cardiac, bone health, and orthopedic management
- Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, an update, part 3: Primary care, emergency management, psychosocial care, and transitions of care across the lifespan

MGA LANDING PAGES (WEB PAGE NA MAAARING PUNTAHAN)

- **CDC:** www.cdc.gov/ncbddd/musculardystrophy/care-considerations.html
- **Parent Project Muscular Dystrophy:** www.parentprojectmd.org/careguidelines
- **MDA:** www.mda.org
- **World Duchenne Organization:** www.worldlduchenne.org
- **TREAT NMD:** <http://www.treat-nmd.eu/resources/care-overview/dmd-care/diagnosis-management-dmd/>



Pigura bilang 1

2. PARAAN NG PAGGAMIT NG DOKUMENTONG ITO

MAAARI MONG GAMITIN ANG GABAY NA ITO SA DALAWANG MAGKAIBANG PARAAN:

1. Para ito sa isang ispesipikong yugto (*stage*) ng *Duchenne*
2. Para ito sa isang ispesipikong bahagi ng pangangalaga sa *Duchenne*

Ipakikita sa susunod na seksiyon, kasama na ang Talahanayan bilang 1 (*Table 1*), ang pag-usad (*progression*) ng *Duchenne* bilang magkakasunod na proseso na nag-iiba para sa bawat indibidwal. Nilalayon ng gabay na ito na makapagbigay ng isang malawakang pananaw sa mga kakailanganing pangangalaga (*care needs*) na iyong maaaring asahan.

Dagdag pa rito, kung nais mong magbasa ukol sa paksang iyong kailangan para sa mas ispesipikong pangangalaga at pagpapagamot, madali mo itong mahahanap sa talaan ng nilalaman (*table of contents*).

PAGBUO NG IYONG GRUPONG TAGAPANGALAGA (CARE TEAM)

Para sa pinakamahusay na pangangalaga ng *Duchenne*, kakailanganin ng isang *multidisciplinary approach*. Maisasagawa ito sa tulong ng iba't ibang ispesyalista mula sa iba't ibang larangan na makapagibigay ng komprehensibong pangangalaga. Magsisilbing *lead clinician* ng iyong *neuromuscular team* ang *neuromuscular specialist (NMS)*. Tungkulin niya ang kabuuang pangangalaga sa bawat yugto ng iyong buhay. Habang umuusad ka sa pangangalagang pambata (*pediatric*) patungong pangangalaga ng nasa hustong gulang (*adult*), maaaring magbago ang ispesyalistang ito mula sa *pediatric NMS* patungong *adult NMS* ngunit mananatili siya bilang *lead clinician* para sa iyong grupo. Isang mahalagang miyembro ng grupo ang tagapag-ugnay ng pangangalaga (*care coordinator*). Makatutulong siyang matiyak na ang komunikasyon at pangangalaga ay naiuugnay sa pagitan ng mga miyembro ng grupo, sa pagitan mo at ng grupo, at sa pagitan ng grupo at lokal o pangunahing nagkakaloob ng pangangalaga (*pediatrician, family practice provider, etc.*). Kung hindi kasama ang tagapag-ugnay ng pangangalaga sa iyong *neuromuscular team*, siguraduhing tanungin kung sino ang dapat mong tawagan para sa iyong mga katanungan / alalahanin / biglaang pangangailangan sa pagitan ng takdang araw ng pakikipagkita sa doktor.

Ang Gabay para sa mga Pamilya (*Family Guide*) ay makapagbibigay sa iyo ng pangunahing impormasyon upang hayaan kang epektibong lumahok sa proseso ng pagkuha ng komprehensibong pangangalaga. Dapat alam ng iyong NMS ang lahat ng mga posibleng isyu sa *Duchenne* at mailapit ka niya sa mga magpapabuti sa kalagayan ng **interbensyon** (*interventions*), na pundasyon ng angkop na pangangalaga, at sa sasabihin ng mga nagmula sa mahahalagang *subspecialties*. Habang ikaw ay nagkakaedad, ang binibigyang diin ng ilan sa magpapabuti sa kalagayan ng **interbensyon**, pati na rin ang pagsasama ng ilang mga *subspecialists*, ay magbabago. Tutulungan ka ng Gabay para sa mga Pamilya sa iba't ibang bahagi ng pangangalaga ng *Duchenne* (Pigura bilang 1). Hindi lahat ng mga *subspecialist* ay kinakailangan sa lahat ng edad o yugto ngunit mahalagang mapupuntahan kung kinakailangan at ang taong nagsasagawa ng koordinasyon sa pangangalaga ay may suporta sa lahat ng larangan.

Ikaw ang nasa sentro ng iyong grupong tagapangalaga – mahalagang ikaw at ang iyong pamilya ay **aktibong nakikibahagi sa isang medikal na propesyunal** na mag-uugnay at mag-aakma ng iyong klinikal na pangangalaga (*clinical care*). (Pigura bilang 1).



SUNUD-SUNOD NA HAKBANG SA PAG-UNAWA NG *DUCHENNE* (TALAHANAYAN BILANG 1)

Ang *Duchenne* ay isang kondisyon na mabagal magbago sa paglipas ng panahon. Pinaghiwalay namin ang mga pangunahing yugto (*key stages*) ng *Duchenne* upang makatulong sa iyo sa mga inaasahang rekomendasyon para sa pangangalaga. Kahit na ang mga yugtong ito ay maaaring medyo malabo ang pagkakaiba, maaari mong makita na kapaki-pakinabang na gamitin ang mga yugto upang matukoy ang uri ng pangangalaga at inirekomendang magpapabuti sa kalagayan ng interbensyon (*interventions*) sa anumang partikular na oras at kung ano ang dapat mong asahan sa iyong pangkat ng tagapangalaga sa oras na iyon.

1. **DIAGNOSIS** (sanggol (*infancy*)/pagkabata (*childhood*))

Sa kasalukuyan, karamihan ng mga batang may *Duchenne* ay nananatiling hindi nasusuri sa panahong wala pang sintomas na nakikita (kung ang mga bata ay nagpapakita ng kaunting sintomas, kung mayroon man) maliban na lamang kung may kasaysayan na sa pamilya ng kondisyong ito, o kaya, nagsagawa ng *blood test* para sa ibang kadahilanan. Ang mga sintomas gaya ng pagkaantala sa paglakad at paggapang o pagsasalita (*delayed walking and crawling or speech*) ay naroon, ngunit karaniwang banayad (*subtle*) at kadalasan ay hindi natutukoy sa yugtong ito.

Ang mga magulang ang kadalasang unang nakapapansin ng mga pagkakaiba sa paglaki ng kanilang mga anak, ang unang nagtatanong at ang mga humihiling ng karagdagang pagsusuri upang ipaliwanag ang pinaghihinalaang pagkaantala sa paglaki. Nakalikha ng isang instrumento ang *American Academy of Pediatrics* upang tulungan ang mga magulang na suriin ang pag-unlad ng kanilang mga anak, maghanap ng mga posibleng pagkaantala at tugunan ang mga problema kasama ng pangunahing nagkakaloob ng pangangalaga (*primary care provider*). Matatagpuan ang instrumenting ito sa: motordelay.aap.org.

Lubhang mahalaga ang *psychosocial* at suportang emosyonal sa oras na makumpirma ang bagong *diagnosis* ng *Duchenne*. Lubhang mahirap tanggapin kapag ikaw ay na-*diagnose* ng *Duchenne*. Napakaraming tanong na hindi nasasagot, at ang madalas na pakiramdam ng mga pamilya ay nag-iisa at nanghihina sila, at wala silang lugar na matatakbuhan. Sa panahong ito, malaking tulong ang mga pangunahing nagkakaloob ng pangangalaga at *neuromuscular specialists* dahil pinadadali nila ang koneksiyon sa angkop na pangangalaga at *advocacy organizations* na maaaring makatulong na magbigay ng mga resorses, impormasyon at suportahan ang pangangailangan ng mga magulang na matulungan ang kanilang sarili at ang kanilang pamilya. Sa Estados Unidos, nagkaroon ang PPMD ng isang ispesyal na pahina ng mga resorses na magagamit ng mga magulang upang makatulong sa unang 3 buwan ng bagong *diagnosis* (ParentProjectMD.org/for-newly-diagnosed). Dagdag pa rito, may mga resorses na maaaring magamit ang PPMD at MDA para sa pakikipag-usap sa mga anak, kapatid at mga kamag-anak tungkol sa isang *diagnosis* ng *Duchenne*. Makakatulong sa iyo ang pakikipag-ugnayan sa mga *local advocacy groups* upang malaman kung anong resorses ang maaaring magagamit.



2. EARLY AMBULATORY (NAGLALAKAD) (pagkabata o childhood)

Sa **early ambulatory** o **naglalakad na yugto (walking stage)**, ang mga bata ay nagpakikita ng mga itinuturing bilang mga "klasikong" palatandaan ng *Duchenne*. Maaaring banayad (*subtle*) ang mga palatandaang ito at maaaring kabilang ang:

- Nahihirapang iangat ang ulo o leeg
- Hindi nakapaglalakad pagtungtong ng 15 buwang edad
- Nahihirapang maglakad, tumakbo o umakyat sa hagdan
- Madalas matalisod o mahulog
- Nahihirapan sa pagtalon o paglukso (*hopping*)
- Hindi nakapagsasalita nang kasing husay ng ibang batang kasing edad niya
- Nangangailangan ng tulong upang makatayo sa sahig o ginagamit ang mga kamay para suportahan ang sarili sa binti para makatayo (tignan ang **Gowers' Maneuver**, Pigura bilang 2 sa ibaba)



Pigura Bilang 2. Gowers' Maneuver

- Higit na malaki kaysa normal ang laki ng kalamnan (*calves*) sa likod ng binti (*pseudohypertrophy*)
- Naglalakad na magkahiwalay ang mga binti
- Naglalakad gamit ang daliri ng paa at parang lakad-bibe (*waddling*)
- Naglalakad na nakausli ang dibdib (o nakausli ang balakang sa harapan, nakausli ang balakang sa likuran, o nakaarkong likuran)
- Mataas na lebel ng *creatine kinase* (tinatawag na “CK” or “CPK”; ito ay isang *enzyme* na inilalabas ng kalamnan kapag ito ay may sira. Ang taas ng CK ay nasusukat sa dugo; kung ang CK ay mas mataas sa 200, kinakailangan ng patuloy na eksaminasyon para sa *Duchenne*)
- Mataas na lebel ng *enzymes* ng atay (AST o ALT; ang mataas na lebel ng AST o ALT ay maaari ring senyales na kakailanganin ng patuloy na pagsusuri para sa *Duchenne*. Huwag magsasagawa ng patuloy na ebalwasyon (*assessment*) ng atay hanggang hindi pa natatapos ang eksaminasyon ng *Duchenne*)

PAGSUSURI NG DUCHENNE:

Kung may hinala (*suspicion*) ka na may *Duchenne* ang isang tao, ang unang eksaminasyon ay karaniwang sa pamamagitan ng *blood test* upang makita kung ang lebel ng *serum CK* ay mataas. Ang mga taong may *Duchenne* ay karaniwang may *CK level* na 10 hanggang 100 beses na mas mataas kumpara sa normal na lebel. Kung ito ang resulta, inirerekomenda ang mga ispesipikong eksaminasyon (*specific tests*) upang matukoy ang pagbabago sa *DNA* (tinatawag na mga “*genetic mutation*”) na nagiging sanhi ng *Duchenne*. Ang sasabihin ng mga ispesyalista, partikular ng mga *genetic counselors*, ay maaaring kailanganin upang bigyan ng interpretasyon ang mga *genetic tests* at talakayin kung paano maaaring makaapekto sa iyong anak at marahil sa iba pang mga miyembro ng pamilya ang mga resulta nito. Ang *diagnosis* ay madalas na ginagawa sa *early ambulatory phase*.

PSYCHOSOCIAL, PAGKATUTO, AT PAG-UUGALI:

Ang mga taong may *Duchenne* ay may mas mataas na pagkakataon na may hamon or paghihirap sa pagkatuto (*learning*) at sa pag-uugali. Ang ilang hamon ay dahil sa kakulangan ng *dystrophin* sa utak; ang iba ay maaaring dahil sa pag-angkop (*adjusting*) sa pisikal na limitasyon. Ang ilang mga gamot gaya ng *steroids*, na karaniwang sinisimulan sa *early o late ambulatory stage* (tingnan sa ibaba), ay maaari ring may gampanang papel. Ang ilang batang binibigyan ng *steroids* ay maaaring mahirapang kontrolin ang bugso ng kanilang damdamin, galit, pagbabago ng *mood*, pokus, at memorya, at ang iba ay maaaring hindi. Kung may matagpuang pagkaantala sa paglaki at/o pagkatuto, ang ebalwasyon ng isang *psychologist* o *neuropsychologist* ay makatutulong para linawin ang mga ispesipikong isyu, gayon din ang magbigay ng rekomendasyon upang makatulong na maabot ang ganap na potensyal. Ang mga isyung may kinalaman sa emosyon at pag-uugali ay karaniwan at mas mahusay na napamamahalaan kung matugunan nang mas maaga. Maaaring malaki ang maitulong ng mga *developmental pediatricians* at *psychologists* sa mga larangang ito. Dapat ding sinusuri ang pagsasalita at wika, at simulan kaagad ang *therapy* kung kinakailangan. Kung ang iyong pamilya ay nahihirapang makahanap ng mga resorses, makatutulong ang mga *social worker* para maikonekta ka sa mga ito. Mahalaga ang suporta ng pamilya, at ang masasabi ng mga ispesyalista ay maaaring kailanganin upang matugunan ang partikular na isyung *psychosocial*, pagkatuto, at pag-uugali. (Seksiyon bilang 14).

PHYSICAL THERAPY/PHYSIOTHERAPY:

Ang pagpapakilala sa isang *physical therapy team* (Seksiyon bilang 10) sa maagang yugtong ito ay magbibigay-daan para sa *exercise/stretching regimes* na unti-unting isasagawa upang mapanatiling nababaluktot (*flexible*) ang mga kalamnan at maiwasan o mabawasan ang paninikip sa mga kasukasuan (*joints*). Ang *rehabilitation team* ay maaari ring magpayo ng angkop na ehersisyo sa oras ng paglalaro/pahinga, pati na rin ng *adaptive physical education*, upang panatilihin ligtas ang iyong anak habang sinusuportahan ang pakikilahok ng paaralan. Dapat nakatuon ang *physical therapy exercise program* sa pagbanat (*stretching*) at pagpapanatili ng mga buong mga galaw (*range of motion*) ng kasukasuan sa halip na pagpapalakas. Ang *night splints* (madalas na tinatawag bilang “*ankle foot orthoses*,” o “*AFOs*”) ay maaaring irekomenda sa yugtong ito para magbigay ng mas matagal na pagbanat at maiwasan ang pagkawala ng paggalaw ng bukung-bukong (*ankle*). Dapat maging bahagi ng iyong pang-araw-araw na gawain ang *home stretching program* na inirekomenda ng iyong *physical therapist*.



STEROIDS:

Dapat maipaliwanag kung ano ang *Corticosteroids* o *steroids* sa oras ng *diagnosis* at maaari na itong simulang gamitin sa yugtong ito (Seksiyon bilang 6). Sa pagpapalano ng paggamit ng *steroids*, mahalagang maipaliwanag ang benepisyo nito, masigurong kumpleto ang lahat ng bakuna at maipaliwanag ang mga panganib ng mga *side effects* ng *steroids* maging kung paano ito maaagapan at mababawasan. Kasama rito ang pagkakaroon ng kaalaman sa nutrisyon (hangga't maaari mula sa isang *dietitian*) upang makatulong na maiwasan ang mga *side effects* gaya ng pagtaas ng timbang at pagbabago sa *bone health*.

BONE HEALTH AT HORMONES:

Ang paggamit ng *steroids* ay maaaring mauwi sa paghina ng buto. Maaari ring maapektuhan ang lebel ng ilang *hormones* gaya ng sa paglaki at ng *testosterone* (ang *sex hormone* ng mga lalaki) (Seksiyon bilang 7). Mahalaga ang nutrisyon para mapanatiling matibay ang mga buto at dapat hikayatin ang pagkain ng mga pagkaing may Bitamina D at *calcium*. (Seksiyon bilang 8 at 13). Magiging angkop na talakayin ang iyong pangangailangang nutrisyunal sa isang rehistradong *dietitian* sa tuwing isinasagawa ang *neuromuscular visit*. Dapat ay minamarkahan ito sa isang *graph* para mabantayan ang taas at timbang sa paglipas ng panahon. (Seksiyon bilang 7). Ang pagsukat sa haba ng buto sa iyong braso ("*ulnar length*") o sa iyong binti ("*tibial length*") o ang pagsasama ng haba ng iyong itaas at ibabang braso ("*segmental arm length*") ay mga alternatibong pamamaraan upang masukat nang tama ang "taas". Nararapat din itong bantayan para sa *baseline measurements*. Dapat makuha ang *baseline bone-density level* gamit ang *dual energy X-ray absorption* (o *DEXA*) sa oras na simulan ang paggamit ng *steroids*. (Tignan ang Seksiyon bilang 8).

PUSO AT BREATHING MUSCLES

Karaniwang hindi makikita sa yugtong ito ang mga problema sa puso at paghinga (*breathing muscles*) subalit dapat simulan ang pagbabantay sa mga ito para makapagtakda ng *baseline* (kung ano ang "normal" para sa iyo) at para maipagpatuloy ito sa tuwing isinasagawa ang regular na *follow-up* na pagbisita. Ang pagsisimula ng *pulmonary function testing* sa mas batang edad ay makatutulong sa iyo na maging pamilyar sa aparato (*equipment*) at "makapagsanay" para sa susunod na pagbisita. Ang *cardiac monitoring* (*ECG* at *cardiac MRI* o *echocardiogram*) ay inirerekomenda sa oras ng *diagnosis* at isasagawa ito taun-taon hanggang sa pagsapit ng 10 taong gulang. Pagkatapos, mas madalas itong isasagawa kung kinakailangan. (Seksiyon bilang 12). Mahalaga ring magpabakuna ng *pneumococcal* (pulmoniya) at ng para sa trangkaso (*flu shots*) taun-taon para maiwasan ang pagkakasakit. (Seksiyon bilang 11).

3. LATE AMBULATORY (huling bahagi ng pagkabata (*late childhood*)/pagbibinata (*adolescent*)/maagang bahagi ng pagtanda (*young adult*))

Sa *late ambulatory stage*, magiging mas mahirap ang paglakad. Lalu itong hihirap tuwing may *motor activities* (mga gawaing kakailanganin ang pagkilos ng mga kalamnan) gaya ng pag-akyat sa hagdan at pagtayo mula sa sahig.

PSYCHOSOCIAL, PAGKATUTO AT PAG-UUGALI

Ang patuloy na ebalwasyon sa pagkaantala sa pagkatuto o sa mas ispesipikong *learning disabilities* ay mahalaga sa yugtong ito. Makatutulong ang *psychologists* at *neuropsychologists* na matukoy ang pinakaangkop na interbensyon (*interventions*) upang matugunan ang iyong mga pangangailangan sa pagkatuto. Ang patuloy na pagtulong mula sa mga propesyunal ay kakailanganin para makatulong sa anumang problema sa pagkatuto at pag-uugali. Kakailanganin din ang mga ispesipikong pinakamainam na gawin para matugunan ang mga stratehiya sa pag-angkop para harapin ang pagkawala ng pisikal na lakas at mga gawain. (Seksiyon bilang 14). Sa yugtong ito, dapat mo nang simulan ang pagtatakda ng mga layunin para sa iyong kinabukasan upang ikaw at ang iyong pamilya ay makipagtulungan sa paaralan na maisaayos ang pag-aaral at pagsasanay na kinakailangan upang maabot ang mga itinakdang layunin. Para sa ilan, kakailanganin ng *neuropsychology evaluation* para makatulong na matukoy ang mga posibleng kakulangan sa pag-iisip at makapagbigay ng mga stratehiya para sa tahanan at mga kaganapan sa loob ng silid-aralan para matulungan kang gampanan ang iyong mga gawain nang mahusay.

Ang mga tagapag-alaga ay nangangailangan ng emosyonal at pisikal na lakas. Ang pagbibigay ng oras para sa sarili pati na rin ang pagkakaroon ng ugnayan sa iba ay napakahalaga. Ang pagbuo ng *support networks* na kasama ang iyong mga kamag-anak at pinagkakatiwalaang miyembro ng komunidad ay lubhang makatutulong upang makapagpahinga at maipanumbalik ang lakas ng mga tagapangalaga.

PHYSICAL THERAPY/PHYSIOTHERAPY:

Ipagpapatuloy ang pagtutuon ng pansin ng *rehabilitation input* sa pagpapanatili ng mga nakakayanang pagkilos, lakas at silbi (*function*) para mapanatili ang kakayahang kumilos nang nag-iisa (Seksiyon bilang 10). Kung ang paninikip ng mga kasukasuan (*joint tightness*) ay hindi kayang matugunan ng *physical therapy*, ang pagsusuri at sasabihin ng isang *orthopedic specialist* ay maaaring kailanganin. Maraming papel na ginagampanan ang *physical therapist* sa iyong grupong tagapangalaga. Kasama rito ang pagtitiyak na naisasagawa ang *stretching regimens*, ang pagrerekomenda ng paggamit ng *equipment* gaya ng *wheelchair* at *standers* at ang panghihikayat na ipagpapatuloy ang paglalaan ng ehersisyo sa pagtayo (makatutulong ito sa *bone health* at pantunaw). Mahalagang matiyak na ang mga kagamitang tumutulong sa paggalaw gaya ng *wheel chair* ay nasusuportahan ang pag-upong nahihikayat ang maayos na pagkakahanay ng katawan (*body alignment*), wastong pagpoposisyon (*proper positioning*) at ginhawa. Patuloy na magiging mahalaga ang pang-araw-araw na *stretching program* sa bahay.

STEROIDS:

Sa yugtong ito, ang patuloy na pangangalaga (*management*) ng *steroid treatment* ay mahalaga. Binibigyang pansin dito ang ispesipikong paraan ng pangagamot at dosis (*dose*) ng ibinibigay na *steroids* (Seksiyon bilang 6). Isama rin sa bibigyang-pansin ang pag-iwas sa *side-effect*, pagbabantay at pangangalaga. Mahalaga ang pagsusuri ng dalawang beses taun-taon para mabantayan ang lakas at silbi (*function*) ng buto at kalamnan. Ang patuloy na pagbibigay ng atensiyon sa pagkontrol ng timbang ay dapat isaalang-alang ang anumang posibilidad na maging kulang o sobra sa timbang kasama ang angkop na magpapabuti na interbensyon (*intervention*) kung may pag-aalala. (Seksiyon bilang 13)

BONE HEALTH AT HORMONES:

Ang patuloy na pagbabantay sa *bone health* at sa banta ng pagkabali ng buto ay mahalaga habang gumagamit ng *steroids* lalu na kung nababawasan ang kakayahang kumilos. Mahalaga para sa iyong NMS na mabantayan ang banta ng pagkabali ng buto sa pamamagitan ng pagsasagawa ng *blood tests* na tinitignan ang lebel ng Bitamina D ("25 OH vitamin D") kasama rin ang *imaging tests* tulad ng *DEXA scan* o *spiral X-rays* na kayang masukat ang *bone density/health* (Seksiyon bilang 8). Nararapat na suriin ang pang-araw-araw na pagkain sa tuwing pagkonsulta para matiyak na nakatatanggap ka ng sapat na dami ng Bitamina D at *calcium*. Ang taas, haba at timbang ay patuloy na babantayan para sa mga palatandaan ng pagkaantala ng paglaki (Seksiyon bilang 7).

PUSO AT BREATHING MUSCLES:

Kinakailangan ang patuloy na pagsusuri ng puso at *breathing muscles*. Dapat isagawa taun-taon mula *diagnosis* ang ECG, *cardiac MRI* o *echodiagram* kasama ng ibang uri ng *tests*. Mas madalas itong isasagawa kung kinakailangan pagkatapos sumapit ng 10 taong gulang. Ang dalubhasa sa puso o *cardiologist* ang magrerekomenda ng mga dapat isagawa kung may mga pagbabagong mapapansin sa ECG, *cardiac MRI* o sa *echodiagram* (Seksiyon bilang 12).

4. EARLY NON-AMBULATORY (pagkabata/pagbibinata/sapat na gulang)

Sa *early non-ambulatory phase*, magsisimula kang makaramdam ng pagkapagod matapos ang mahabang paglalakad. Kapag nangyari ito, maaaring makatulong sa iyong paglakad ang paggamit ng *scooter*, malaking *stroller* (kung ito ay angkop) o *wheelchair*. (Seksiyon bilang 10).

PSYCHOSOCIAL, PAGKATUTO AT PAG-UUGALI:

Nararapat na simulan ang mga usapan ukol sa “pag-iiba” mula sa pagiging tinedyer patungong pagtanda nang hindi bababa sa 13 o 14 na taong gulang. Habang tinutulungan ka ng iyong *pediatric* at *adult medical teams*, *social worker*, mga propesyunal sa iyong paaralan at ng iba pa na magplano para sa mas banayad na pagbabago, ang isa o dalawang indibidwal mula sa iyong *neuromuscular team* ang dapat tumulong na gabayan ka sa pagbuo ng iyong sariling plano sa paglipat ng kalinga. Kabilang dapat sa mga usapan ukol sa iyong layunin sa hinaharap ang ukol sa iyong pag-aaral pati na rin kung saan mo gustong tumira, mag-aral, magtrabaho at kung saan ka tatanggap ng pangangalagang medikal. Sa iyong pagsapit sa hustong edad, napakahalagang mapanatili ang iyong kakayahang makapagsarili upang maipagpatuloy mong maging masaya ang mga gawain sa bahay, sa paaralan at sa iyong mga kaibigan. Mahalagang mapanatili ang iyong ugnayan sa iyong mga kaibigan dahil ang pagbuo at pagpapanatili ng mga relasyon sa yugtong ito ay lubhang mahalaga. Samantalang ang ibang indibidwal na may *Duchenne* ay walang problemang *psychosocial*, may ilang nararanasan ito. Ang *screening* para sa pagkabalisa (*anxiety*) at matinding kalungkutan (*depression*) ay dapat isagawa sa bawat *neuromuscular visit*. Sakaling matukoy ang mga ito, nararapat itong gamutin sa pinakamaagang panahon gamit ang tamang pamamaraan.

PHYSICAL THERAPY:

Bilang karagdagan sa kasalukuyang *stretching program* sa bahay, ang pagtutuon ng pansin sa paninikip ng balikat, siko, galang-galangan at mga daliri (*upper limbs*) ay lubhang mahalaga ganoon din ang pangangailangang makatayo (may suporta kung kinakailangan). Mas hindi madalas na nakikita ang pagkurba ng gulugod o *spine (scoliosis)* sa mga gumagamit ng *steroids* pero ang pagbabantay dito ay mananatiling mahalaga matapos mawala ng kakayahang makalakad. Sa ibang mga pagkakataon, maaaring mas mabilis ang pag-usad ng *scoliosis* makalipas ang ilang buwan (Seksiyon bilang 9). Maaaring kailanganin ang sasabihin ng *orthopedic* upang matugunan ang mga problema sa *foot positioning* na maaaring magdulot ng kirot o kawalan ng ginhawa. Maaari ring malimitahan ang mga magagamit na kasuotan sa paa. Maaaring talakayin sa puntong ito, kung kinakailangan, ang mga posibleng operasyon na makatutulong sa paninikip ng bukung-bukong at kasukasan sa paa.

STEROIDS:

Mananatiling mahalaga ang pagpapanatili ng *steroid treatment* sa pangangalaga sa yugtong ito (Seksiyon bilang 6) kung sakali mang nasimulan na ito dati, ipinagpapatuloy sa yugtong ito o sisimulan pa lamang.

BONE HEALTH AT HORMONES:

Dapat ipagpatuloy ang masusing pagbabantay sa *bone health* lalu na pagdating sa mga palatandaan ng *spinal compression fractures* (Seksiyon bilang 8). Ang patuloy na pagmamasid sa taas, haba at timbang ay mahalaga sa pagbabantay ng paglaki. Ang mga alternatibong pagsukat mula sa braso (*“ulnar length”*), binti (*“tibial length”*) at ang pinagsamang haba ng iyong itaas at ibabang braso (*“segmental arm length”*) ay babantayan kapag mahirap na ang pagtayo. Simula siyam (9) na taong gulang, mahalagang bantayan ang pagbibinata o pagdadalaga. Kung hindi pa ito nagsisimula sa edad na 14, nararapat kang irekomenda sa isang *endocrinologist*. Kung mababa ang lebel ng iyong *testosterone*, maaaring kailanganin mo ang *therapy* para rito (Seksiyon bilang 7).

PUSO AT BREATHING MUSCLES:

Ang pagsubaybay sa aktibidad in puso (*cardiac function*) ng isang beses kada taon ay nananatiling mahalaga. Anumang pagbabago sa silbi (*function*) o kung kakitaan ng pilat o *scarring (fibrosis)* sa puso (na makikita lamang sa pamamagitan ng *cardiac MRI*) ay nararapat na gamutin kaagad (Seksiyon bilang 12). Dapat bantayan tuwing 6 na buwan ang **aktibidad ng бага** (*respiratory function*) sa pamamagitan ng pagsusuri ng *pulmonary function*. Kung magsimula itong humina, ang mga dapat gawin upang makatulong sa paghinga at sa pag-ubo ay nararapat na pag-usapan at masimulan kung kinakailangan (Seksiyon bilang 11).

NAKAGIGINHAWANG PANGANGALAGA (PALLIATIVE CARE):

Kabilang sa grupo ng nakagiginhawang pangangalaga ang mga *medical provider* na nakatuong matulungan kang makamit ang pinakamataas na kalidad ng buhay, mabawasan ang kirot at kawalan ng ginhawa at makatulong sa pagtitiyak na tugma ang mga layunin mo sa buhay sa napiling paraan ng paggamot. Samantalang karaniwang napagkakamalan ang nakagiginhawang pangangalaga sa pangangalaga “sa pagtatapos ng buhay”, ang grupo ng nakagiginhawang pangangalaga ay makatutulong sa iyo na harapin ang mga pagsubok sa bawat yugto ng iyong *diagnosis* at maging matulungin sa iyo at sa iyong pamilya sa maraming uri ng transisyong magaganap sa iyong buhay.

Lahat ng tao, may *Duchenne* man o wala, ay kailangang gumawa ng mga desisyon sa tuwing napapanahon ang biglaang pangangalaga. Ano ang mga nais o ayaw mong mangyari sa iyong katawan sa mga biglaang pagkakataon? Sino ang magsisilbing *medical power of attorney* para gumawa ng mga desisyong medikal sa oras na hindi mo kaya? Ang grupo ng nakagiginhawang pangangalaga ay higit na makatutulong na gumawa ng iyong biglaang plano ng pangangalaga at magpasya kung ano ang kasama at kung saan ito itatabi.

5. LATE NON-AMBULATORY (Sapat na gulang o *young adult*, pagtanda o *adult*)

Sa *late non-ambulatory phase*, manghihina ang lakas ng torso maging ang iyong balikat, siko, galanggalangan at mga daliri. Mas mahihirapan na itong gumana at ang pagpapanatili ng mabuting tindig ay higit na magiging mahirap.

PHYSICAL THERAPY:

Mahalagang talakayin sa iyong *physical therapist* ang mga uri ng pagbanat, ehersisyo at aparatong pinakamakasusuporta sa iyong ninanais na lebel ng pagsasarili at silbi (*function*). Ang *occupational therapist* sa iyong *rehabilitation team* ay makatutulong sa mga gawin tulad ng pagkain, pag-inom, paggamit ng banyo at paglipat sa o pagbiling sa higaa kung kinakailangan. Maaaring magsagawa ng mga *assistive technology evaluations* para mapag-aralan ang mga oportunidad para mapalawak pa ang pagsasarili at ang kaligtasan.

STEROIDS:

Patuloy mo dapat na talakayin sa iyong *neuromuscular care team* ang paraan ng pangagamot gamit ang *steroids*, nutrisyon, pagbibinata o pagdadalaga at ang pamamahala sa timbang. Ang mga kasalukuyang rekomendasyon ay hinihikayat ang pagpatuloy ng paggamit ng *steroids* habambuhay (Seksiyon bilang 6) para maipreserba ang kakayahang huminga at lakas at silbi (*function*) ng iyong balikat, siko, galanggalangan at mga daliri.

BONE HEALTH AT HORMONES:

Ang masusing pagbabantay ng kalusugan ng iyong buto ay dapat magpatuloy sa kabuuan ng iyong buhay. Ang mga problema sa buto ay maaaring mauwi sa mga suliranin sa kirot at nararapat na tugunan ng iyong *neuromuscular care team* (Seksiyon bilang 8).

PUSO AT BREATHING MUSCLES:

Inirerekomandang bantayan ang silbi (*function*) ng iyong puso at бага kada anim na buwan. Ang mas madalas at intensibong pagsisiyasat (*investigation*) at pagsasagawa ng interbensyon (*interventions*) ay kinakailangang ipatupad. (Seksiyon bilang 11 at 12).

NAKAGIGINHAWANG PANGANGALAGA:

Ang grupo ng nakagiginhawang pangangalaga ay mananatiling mahalaga sa yugtong ito. Kagaya ng nabanggit sa itaas, kasama sa grupong ito ang mga *medical providers* na nakatuon sa pagtulong sa iyo na makamit mo ang pinakamataas na kalidad ng buhay, mabawasan ang kirot at kawalan ng ginhawa at makatulong sa pagtitiyak na

tugma ang mga layunin mo sa buhay sa napiling paraan ng paggamot. Samantalang karaniwang napagkakamalan ang nakagiginhawang pangangalaga sa pangangalaga “sa pagtatapos ng buhay”, ang grupo ng nakagiginhawang pangangalaga ay makatutulong sa iyo na harapin ang mga pagsubok sa bawat yugto ng iyong *diagnosis* at matulungan ka at ang iyong pamilya sa maraming uri ng transisyong magaganap sa iyong buhay. Lahat ng tao, may *Duchenne* man o wala, ay kailangang gumawa ng mga desisyon sa tuwing napapanahon ang biglaang pangangalaga. Ano ang mga nais o ayaw mong mangyari sa iyong katawan sa mga biglaang pagkakataon? Sino ang magsisilbing *medical power of attorney* para gumawa ng mga desisyong medikal sa oras na hindi mo kaya?

PAMUMUHAY NG ISANG TAONG NASA HUSTONG GULANG (ADULT) NA MAY DUCHENNE

Ang ganap at produktibong buhay bilang isang nakapagsasariling taong nasa hustong gulang na may *Duchenne* ay nangangailangan ng pagpapalano. Ang pagbuo ng plano para sa pagbabago mula pagbibinata o pagdadalaga patungong pagtanda ay dapat magsimula habang ikaw ay 13 o 14 na taong gulang. Ang iyong pansariling plano sa pagbabago ay dapat nakabatay sa iyong mga inaasahan at layunin para sa iyong nakikinitang hinaharap. Nakapaloob sa iyong pansariling plano sa pagbabago ang mga konsiderasyon sa iyong edukasyon, pagtatrabaho, tirahan, transportasyon at paggalaw sa komunidad at paglipat ng pangangalagang medikal mula pambata patungong pangmatandang tagapagbigay ng pangangalaga (maaaring hindi ito kailanganin kung ang tagapagbigay ng iyong pangangailangang medikal ay kayang ipagpatuloy ang pangangalaga sa mga taong nasa hustong gulang na may *Duchenne*). Kung mapalitan man o hindi ang mga tagapagbigay ng iyong pangangailangang medikal, ang iyong mga resorses at benepisyo ay maaapektuhan habang ikaw ay umuusad mula pagkabata patungong pagtanda. Ang pagpapalano para sa mga ganitong pagbabago ay dapat kasama ang iyong sarili, pamilya, paaralan at ang iyong *health care teams*. Matatalakay sa Seksiyon bilang 17 ang prosesong ito at ang lahat ng kakailanganin para rito. Ang pamumuhay na may *Duchenne* ng isang taong nasa hustong gulang ay higit na magastos kaysa taong walang *Duchenne*. Mangangailangan ka ng mga resorses para masuportahan ang mga tulong na kinakailangan para makamit ang iyong personal na layunin. Ang iyong *neuromuscular team* ay tutulungan kang maghanap ng mga puwedeng resorses at iyong kwalipikasyong matanggap ang mga ito. Tutulungan ka rin nilang maghanap ng sistema ng pagsuporta mula sa estado. Mahalaga ring ipagpatuloy ang paghahanap ng malikhaing pamamaraan na manatali ang koneksiyon sa mga kaibigan sa yugtong ito lalu na sa oras na magsimula may magbago sa iyong buhay. Samantalang marami ang hindi nakararanas ng *psychosocial problems*, maaaring makaranas ang ibang taong nasa hustong gulang na may *Duchenne* ng pagkabalisa o matinding kalungkutan habang sumasailalim sa panggagamot. Ang *screening* para rito ay dapat isagawa sa tuwing magaganap ang *neuromuscular visit*. Kung nakararanas ka ng suliranin kaugnay ng pagkabalisa o matinding kalungkutan, nararapat itong angkop na gamutin nang maaga.





	Unang Yugto: Pagsusuri	Ikalawang Yugto: Maagang Paglalakad	Ikatlong Yugto: Huling Yugto ng Paglalakad	Ikaapat na Yugto: Maagang Bahagi ng Hindi Paglalakad	Ikalimang Yugto: Huling Bahagi ng Hindi Paglalakad
	Pamunuan ang <i>multidisciplinary clinic</i> ; Payuhan ng mga bagong paraan ng paggagamutan o <i>therapy</i> ; Bigyan ang pasyente at ang kaniyang pamilya ng suporta, edukasyon at <i>genetic counselling</i>				
	Tiyaking kumpleto ang iskedyul ng bakuna	Suriin ang paggana, lakas at hanay ng mga galaw nang tuwing anim na buwan upang matukoy kung nasaang yugto ang karamdaman			
	Talakayin ang paggamit ng <i>glucocorticosteroids</i>	Simulan ang pangasiwaan ang paggamit ng <i>glucocorticosteroids</i>			
	Sumangguni sa isang <i>cardiologist</i> , ang babaeng carrier				Tulangang tahakin ang pangangalaga hanggang sa katapusan ng buhay
Pangangasiwa sa Rehabilitasyon	Magbigay ng komprehensibong <i>multidisciplinary assessments</i> , kasama na ang <i>standardized assessments</i> , tuwing anim na buwan				
	Magbigay ng tuwirang lunas ang mga <i>physical at occupational therapists at speech-language pathologists</i> batay sa mga pagsusuri at ayon sa pangangailangan ng pasyente				
	Tumulong sa pag-iwas sa contracture o kapinsalaan ng katawan, labis na pahirapan ang katawan at pagkahulog; isulong na mapanatili ang enerhiya at ang angkop na ehersisyo o gawain; magbigay ng mga orthoses, equipment at suporta sa pagkatuto		Ipagpatuloy ang lahat ng mga naunang remedyo; magbigay ng mga kagamitang magpapadali sa pagkilos, pag-upo, pagtayo at iba pang makatutulong na taeknolohiya; tumulong para maiwasan o mapamahalaan ang kirot at pagkabali ng buto; isulong ang paghahanap ng pondo at mailapit, makilahok at magkaroon ng katuparan ng sarili pagsapit ng hustong gulang		
Pangangasiwa sa Endocrine	Sukatin ang taas habang nakatyo tuwing 6 na buwan				
	Suriin ang <i>non-standing growth</i> tuwing 6 na buwan				
		Suriin ang estado ng pagbibinata o pagdadalaga tuwing 6 na buwan pagsapit ng 9 na taong gulang			
		Magbigay ng edukasyong pampamilya at bigyang diin ang <i>dose steroid prescription</i> kung gumagamit ng <i>glucocorticosteroids</i>			
Pangangasiwang Gastrointestinal at nutritional	Isama ang pagsusuri ng <i>registered dietitian nutritionist</i> tuwing <i>clinic visits</i> (kada 6 na buwan); simulan ang mga stratehiya para labanan ang labis na katabaan; bantayan ang pagiging labis o kulang sa timbang lalu na sa mga kritikal na panahon ng pagbabago				
	Magbigay ng taunang pagsusuri ng <i>serum 25-hydroxyvitamin D at calcium intake</i>				
		Suriin ang kawalan o kakulangan sa paggana ng paglunok, hindi makadumi nang maayos, <i>gastro-esophageal reflux disease at gastroparesis</i> tuwing 6 na buwan			
		Simulan ang taunang talakayan ukol sa <i>gastrostomy tube</i> bilang bahagi ng karaniwang pangangalaga			
Pangangasiwang Respiratory		Turuan ng <i>spirometry</i> at magbigay ng mga pag-aaral ukol sa pagtulog kung kinakailangan (mababang panganib))		Suriin ang <i>respiratory function</i> tuwing 6 na buwan	
	Tiyaking naisasagawa sa tamang panahon ang mga pagpapabakuna: <i>pneumococcal at inactivated influenza vaccine</i> (taun-taon)				
				Simulan ang paggamit ng <i>lung volume recruitment</i>	
				Simulan ang pagtulon sa pag-ubo at bentilasyon sa gabi	
				Magdagdag ng bentilasyon sa araw	
Pangangasiwang Cardiac	Kumunsulta sa <i>cardiologist</i> ; suriin sa tulong ng <i>electrocardiogram at echocardiogram* o cardiac MRI†</i>	Suriin ang <i>cardiac function</i> taun-taon; Simulan ang <i>ACE inhibitors o angiotensin receptor blockers</i> pagsapit ng 10 taong gulang	Suriin ang <i>cardiac function</i> taun-taon, isagawa nang mas madalas kung may sintomas o kung may <i>abnormal imaging</i> ; bantayan para sa <i>rhythm abnormalities</i>		
			Gumamit ng <i>standard heart failure interventions</i> sa oras na unti-unting mabawasan of paggana ng puso		
Pangangasiwa sa Bone health					
		Suriin gamit ang <i>lateral spine Xrays</i> (para sa mga pasyenteng gumagamit ng <i>glucocorticosteroids</i> kada 1–2 taon at kung hindi naman gumagamit nito, kada 2–3 taon)			
		Isangguni sa isang <i>bone health expert</i> sa oras na kakitaan ng senyales ng <i>fracture</i> (<i>Genant grade 1 o higher vertebral fracture o first long-bone fracture</i>)			
Pangangasiwang Orthopaedic	Suriin ang hanay ng mga galaw tuwing 6 na buwan				
		Bantayan ang <i>scoliosis</i> taun-taon		Bantayan ang <i>scoliosis</i> tuwing 6 na buwan	
	Isangguni para sa <i>orthopaedic surgery</i> kung kinakailangan (bihirang kailanganin)	Isangguni para sa pagpapaopera ng paa at <i>Achilles tendon</i> para mapabuti ang paraan ng paglalakad sa mga piling sitwasyon		Ikonsidera ang magpapabuti sa kalagayan (<i>intervention</i>) ng posisyon ng paa para sa pagpuwesto sa <i>wheelchair</i> ; simulan ang ang pagpapabuti sa kalagayan ng <i>posterior spinal fusion</i> sa mga tukoy na sitwasyon	
Pangangasiwang Psychosocial	Suriin ang <i>mental health</i> ng pasyente at ng kaniyang pamilya sa bawat pagbisita sa klinika at magbigay ng patuloy na suporta				
	Magbigay ng <i>neuropsychological evaluation/interventions</i> para sa suliranin sa pagkatuto, emosyon o pag-uugali				
		Suriin ang pangangailangan sa pag-aaral at magagamit na resorses (<i>individualized education program, 504 plan</i>); suriin ang <i>vocational support needs</i> para sa mga nasa hustong gulang			
	Isulong ang angkop sa edad na pagsasarili at pag-unlad sa lipunan				
Transisyon	Makisali sa mga optimistikong talakayan tungkol sa hinaharap, inaasahang buhay sa pagtanda	Magkaroon ng pagtatakda ng layunin at inaasahan para sa pagtanda; Alamin ang kahandaan para sa mga transisyon (pagsapit ng 12 taon)	Simulan ang <i>transition planning</i> para sa <i>health care</i> , edukasyon, pagtatrabaho at pamumuhay sa hustong gulang (pagtuntong ng 13–14 na taong gulang); bantayan ang <i>progress</i> taun-taon; kumuha ng <i>care coordinator o social worker</i> para sa paggabay at pagbabantay		
			Magbigay ng <i>transition support at anticipatory guidance</i> ukol sa mga pagbabago sa kalusugan		

Talahanayan bilang 1': Subspecialty management na hinihikayat para maintindihan ang bawat yugto ng Duchenne

3. PANGANGALAGA SA ORAS NG *DIAGNOSIS*

Ang tiyak na sanhi ng isang *medical disorder* (hindi normal) ay tinatawag na "*diagnosis*." Napakahalagang mapatunayan ang eksaktong *diagnosis* kapag pinaghihinalaan ang *Duchenne*. Depende sa sistemang pangkalusugan ng isang tao, ang tagapagkaloob ng pangunahing pangangalaga (PCP) ang maaaring unang *medical professional* na makarinig ng mga alalahanin tungkol sa mga kahinaan o pagkaantala ng pag-unlad ng isang bata. Ang mga PCPs ay karaniwang mga doktor, nars o katulong ng doktor na magpakadalubhasa sa *pediatrics, general practice, family medicine o internal medicine* at maglaan ng isang "*medical home*."

Ang layunin ng pangangalaga sa panahong ito ay makapagbigay ng isang tamang *diagnosis* sa pinakamabilis na panahon. Ang maagap na *diagnosis* ay makatutulong sa lahat ng kabilang sa pamilya na maging maalam tungkol sa *Duchenne*, mabigyan ng impormasyon tungkol sa *genetic counseling* at masabihan ng mga plano ng paggamot. Ang angkop na pangangalaga, patuloy na pagsuporta at edukasyon ay mahalaga sa yugtong ito. Ang pinakaideyal ay masuri ng isang *neuromuscular specialist* (NMS) ang bata at makatutulong din siya upang magsimula at/o makapagpaliwanag nang tama ng mga *lab* at *genetic tests* at makapagbigay ng tamang *diagnosis* (Seksiyon bilang 4).

Ang *ChildMuscleWeakness.org* ay isang instrumento upang tulungan ang mga propesyonal na suriin ang pasyente para sa mga *developmental delays* at posibleng *neuromuscular diagnoses*.

Napagtanto ng *American Academy of Pediatrics (AAP)* na madalas, ang mga magulang ang unang makakapansin ng mga pagkaantala sa pag-unlad ng kanilang mga anak. Binuo ng AAP ang "*motor delay tool*." Ito ay tumutulong sa mga magulang na panoorin ang pag-unlad ng kanilang mga anak, suriin kung ano ang normal na pag-unlad kumpara sa naantalang pag-unlad at alamin kung kailan dapat mag-alala. Ang instrumentong ito ay matatagpuan sa:
www.HealthyChildren.org/MotorDelay.

Sa oras ng *diagnosis*, mahalagang makipagkita ang mga bata sa isang *NMS* na pamilyar sa *Duchenne*. Ang mga *centers* na nakapagbibigay ng pangangalaga sa *Duchenne* ay matatagpuan sa mga *website* na nakalista sa ibaba:

MDA Care Centers sa Estados Unidos:
www.mda.org/services/your-mda-care-center

PPMD Certified Duchenne Care Centers sa Estados Unidos:
www.ParentProjectMD.org/CareCenters

TREAT-NMD:
<http://www.treat-nmd.org/>

World Duchenne Organization (UPPMD):
<http://worldduchenne.org/>

Ito rin ang panahon kung kailan ang pakikipag-ugnayan sa isang *patient advocacy organization* ay makatutulong. Nakalista sa www.treatnmd.eu/dmdpatientorganisations ang mga *patient organizations*. Sa Pilipinas, may Muscular Dystrophy Association of the Philippines (MDAP).

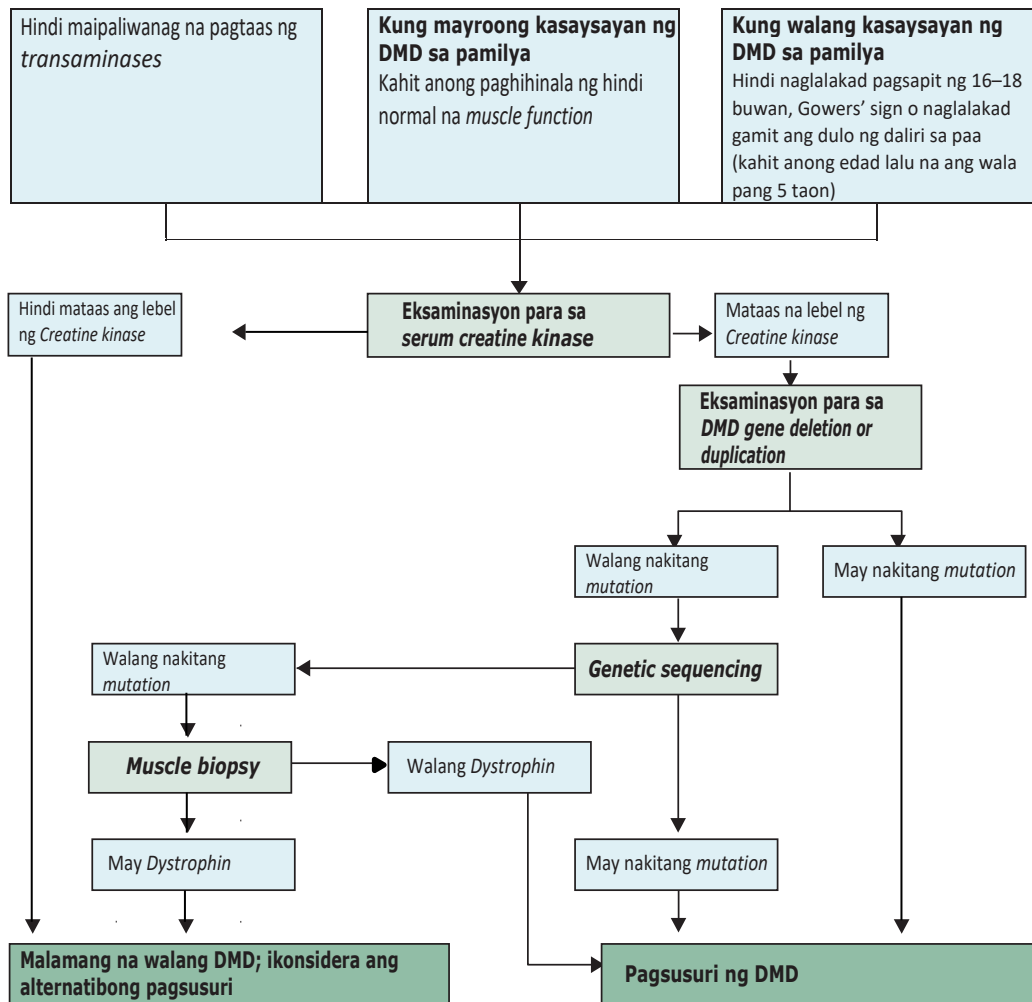
KAILAN DAPAT PAGHINALAAN ANG DMD (PIGURA bilang 3)

Maaaring may paghihinala ng *Duchenne* na pinatitindi ng isa sa mga sumusunod na palatandaan (kahit na walang kasaysayan ng *Duchenne* sa pamilya):

- Pagkaantala sa pag-unlad o pagsasalita
- Problema sa *muscle function*, ang *Gowers' sign* (Pigura bilang 2) ang pinaka-klasikong senyales ng *Duchenne*
- Malaking kalamnan sa likod ng binti (tinatawag na "*pseudohypertrophy*")
- Mataas na lebel ng *CK* at/o pagtaas ng *transaminases o liver enzymes* na *AST* at *ALT* sa *blood test*

Kahit na maaaring tumindi ang paghihinala sa maraming paraan, ang pigura sa ibaba ay maaaring makatulong upang ilarawan ang mga hakbang na isasagawa sa pagsusuri ng *Duchenne*.

Kailan dapat pagsuspetyhan ang DMD



Pinakakaraniwang nakikitang maagang palatandaan at sintomas sa mga pasyenteng may DMD

May kaugnayan sa Paggalaw (Motor)	Walang kaugnayan sa Paggalaw (Non-motor)
- Hindi normal na paraan ng paglalakad - Higit na malaki kaysa normal ang laki ng kalamnan sa likod ng binti - Kawalan ng kakayahang tumalon - Bawas ang kakayahang tumagal (<i>endurance</i>) - Nababawasan ang kontrol sa ulo kapag hinila paupo - Nahihirapang umakyat sa hagdan - Tampak ang paa (<i>Flat feet</i>) - Madalas matumba o mabuway kung lumakad (<i>clumsy</i>) - Kakikitaan ng <i>Gowers' sign</i> kapag tumatayo mula sa sahig - Matinding pagkaantala sa paggalaw (<i>motor delay</i>) - Bawas ang <i>muscle tone</i> (<i>Hypotonia</i>) - Kawalan ng kakayahang makipagsabayan sa kasamahan - Pagkawala ng kakayahang gumalaw (<i>motor skills</i>) - May kirot sa kalamnan o pamumulikat - Naglalakad gamit ang dulo ng daliri sa paa - Nahihirapang tumakbo o umakyat	- Problema sa pag-uugali - Pagkaantala sa pag-unawa - Pagkabigo sa pag-unlad o mabagal na pagtaas ng timbang - Problema sa pagkatuto at pagpapatili ng atensiyon - Pagkaantala sa pagsasalita o nahihirapang magpaliwanag

Pigura bilang 3'

PAPEL NG PRIMARY CARE PROVIDER (PCP) SA GRUPONG TAGAPANGALAGA

Matapos makumpirma ng isang NMS ang *diagnosis*, ang mga impormasyon at resorses ukol sa Duchenne ay dapat na ipadala sa iyong PCP. Ang mga PCPs ay karaniwang mga doktor, nars o katulong ng doktor na magpakadalubhasa sa *pediatrics, general practice, family medicine o internal medicine* at maglaan ng isang "*medical home*." Ang patuloy na ugnayang medikal sa iyong PCP ay magbibigay ng patuloy at kinakailangang pinagmumulan ng katatagan at suporta.

Kabilang sa mga responsibilidad ng iyong PCP ang mga sumusunod:

- Unang nagkakaloob ng pangangalaga para sa biglaan o *acute* at pangmatagalan o *chronic isyu pangmedikal*
- Angkop sa edad at pag-unlad na pangangalaga sa lahat ng yugto ng pag-unlad
- Pakikipag-ugnayan ng pangangalaga sa mga angkop na ispesyalista
- Taunang *screening* para sa pandinig at sa mata
- Taunang *screening* para sa *mood disorders*, substance abuse at iba pang *mental health problems*
- Pagtitiyak na lahat ng bakuna ay naibibigay sa takdang panahon, kasama na ang taunang bakuna para sa *influenza* (ang bakuna ang dapat na ibigay imbis na *live virus nasal vaccine*)
- Taunang *screening* para sa *cardiovascular risk factors*, gaya ng mataas na *blood pressure (hypertension)* at mataas na lebel ng *cholesterol (hypercholesterolemia)*



4. PAGSUSURI NG DUCHENNE

ANO ANG SANHI NG DUCHENNE?

Ang *Duchenne* ay isang sakit na genetika o *genetic disease* dahil sa *mutation* o pagbabago sa *gene* na naglalagay ng impormasyon para sa *dystrophin*. Ito ay isang protina na matatagpuan sa bawat hibla ng kalamnan sa katawan.

Nagsisilbing “*shock absorber*” ang *Dystrophin* dahil pinahihintulutan nito na mag-*contract* at relaks ang kalamnan nang hindi nasisira. Kung walang *dystrophin*, hindi gagana ang mga kalamnan at hindi rin nila makukumpuni nang tama ang mga ito. Dagdag pa rito, ang *muscle membrane* ay madaling nasisira sa pang-araw-araw na gawain kaya lumilikha ito ng maliit na punit sa *cell membrane*. Kung walang *dystrophin*, hindi makukumpuni ng mga kalamnan ang kanilang sarili. Ang mga maliit na punit na ito ang dahilan kung bakit nakapapasok sa mga *cell* ang *calcium*, isang mapaminsalang *substance* sa kalamnan. Sinisira at paglaon ay pinapatay ng *calcium* ang *muscle cells* kaya napapahintulutang mapalitan ito ng *scar tissue* at taba. Ang pagkawala ng *muscle cells* ay nagreresulta sa pagkawala ng lakas at paggana ng kalamnan sa paglipas ng panahon.

PAGKUMPIRMA SA DIAGNOSIS

Dapat ikumpirma ang *diagnosis* ng *Duchenne* sa pamamagitan ng *genetic testing*. Ang eksaminasyong ito ay karaniwang mula sa *blood sample* subalit maaari ring magsagawa ng ibang eksaminasyon.

1) GENETIC TESTING (FIGURA BILANG 2)

Palaging kinakailangan ang *genetic testing* at dapat na ibigay sa bawat pasyente. Ang magkakaibang uri ng *genetic tests* ay nakapagbibigay ng ispesipiko at mas detalyadong impormasyon tungkol sa pagbabago sa *DNA* na kilala bilang *genetic mutation*. Napakahalagang magkaroon ng *genetic confirmation* ng *diagnosis* at maaari itong makatulong na matukoy kung nararapat para sa iba’t ibang *mutation-specific clinical trials*.

Sa oras na matukoy ang eksaktong *genetic mutation*, nararapat na ibigay na oportunidad sa mga ina ang *genetic testing* para malaman kung sila ay tagapagdala rin ng sakit. Ang impormasyong ito ay magiging mahalaga para sa ibang babaeng miyembro ng pamilya sa panig ng ina (kapatid na babae, anak na babae, tiyahin, pinsan) para maunawaan kung tagapagdala rin sila ng sakit. Ang pagkakaroon ng ganitong impormasyon ay makatutulong sa pamilya upang magkaroon ng kaalaman tungkol sa panganib ng pagkakaroon ng mas maraming anak na may *Duchenne* at makagawa ng desisyon ukol sa *prenatal diagnosis* at desisyon ukol sa pagbubuntis o *reproductive choices*. Dapat pagkalooban ang mga pamilya ng *genetic counseling* matapos ang *diagnosis* (Kahon bilang 2).

MGA URI NG GENETIC TESTING

- **Multiplex Ligation-Dependent Probe Amplification (MLPA):** Sinusuri ng *MLPA* ang pagtanggap o *deletions* at pagdoble o *duplications* at kaya nitong matukoy ang 70 porsiyento ng *Duchenne genetic mutations*
- **Gene sequencing:** Kung negatibo ang resulta ng *MLPA*, maaaring makuha ng *gene sequencing* ang *mutations* maliban sa pagtanggap o *deletions* o pagdoble o *duplications* (halimbawa, *point mutations [non-sense o missense] at small duplications/insertions*); ang eksaminasyong ito ay nagagawang matukoy ang natitirang 25-30 porsiyento ng *Duchenne genetic mutations* na hindi natutukoy ng *MLPA*

2) MUSCLE BIOPSY

Kung mataas ang lebel ng iyong *CK level* at may senyales ka ng *Duchenne* subalit walang natagpuang *genetic mutations* sa *genetic testing*, baka kailanganin mo ang *muscle biopsy*. Naisasagawa ito sa pamamagitan ng pagkuha ng maliit na bahagi ng kalamnan para sa pagsusuri. Ang *genetic mutation* sa *Duchenne* ay nangangahulugang hindi kayang lumikha ng katawan ng protinang *dystrophin* o kaya naman ay hindi sapat na nakalilikha nito. Ang mga eksaminasyon sa *muscle biopsy* ay makapagbibigay ng impormasyon sa dami ng *dystrophin* na matatagpuan sa *muscle cells* (tignan ang Kahon bilang 1).

Karamihan ng taong may *Duchenne* ay HINDI nangangailangan ng *muscle biopsy*.

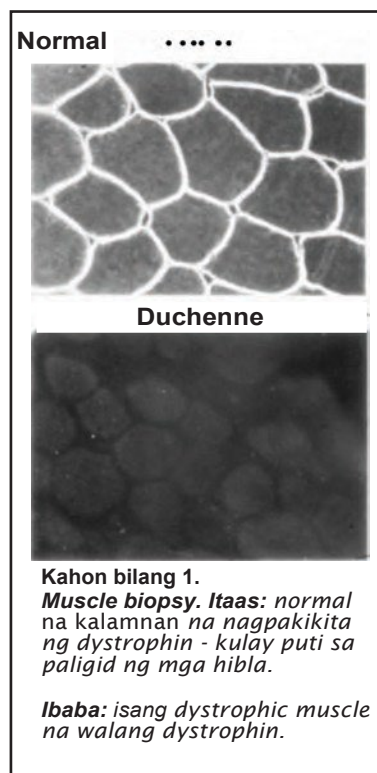
May dalawang uri ng eksaminasyon na karaniwang isinasagawa sa *muscle biopsy*: ang *immunohistochemistry* at *western blot test*. Ang mga eksaminasyong ito ay isinasagawa upang matukoy ang presensiya o kawalan ng *dystrophin* sa kalamnan.

Bahagi ng *immunohistochemistry* ang paglalagay ng maliit na piraso ng kalamnan sa isang *slide*, lalagyan ng tinta ang kalamnan at pagkatapos ay titignan ang *muscle cells* sa ilalim ng *microscope* kung may matatagpuang *dystrophin*. Ang *Western blot test* naman ay isang prosesong kemikal na tinitignan ang kemikal na presensiya ng *dystrophin*.

3) IBANG EKSAMINASYON

Dati, ang eksaminasyong tinatawag na *electromyography (EMG)* at *nerve conduction studies* o *NCV (needle tests)* ay nakaugaliang bahagi ng pagsusuri para sa pinaghihinalaang *neuromuscular disorder*.

Napagkasunduan ng mga eksperto na ang *EMG* at *NCV* ay HINDI angkop o kinakailangan para sa pagsusuri ng *Duchenne*.



BAKIT MAHALAGA ANG GENETIC CONFIRMATION

GENETIC COUNSELLING AT EKSAMINASYON NG CARRIER:

- Minsan, ang *genetic mutation* na nagiging sanhi ng *Duchenne* ay nagkakataon lamang. Maaari itong maikonsidera bilang “*spontaneous mutation*.” Sa mga ganitong kaso, walang kasaysayan ng *Duchenne* sa pamilya. Tatlungpung porsiyento ng mga taong isinilang na may *Duchenne* ay may *spontaneous mutation* sa *gene* na nagbibigay ng impormasyon para sa *dystrophin* kaysa sa isang minanang karamdaman mula sa miyembro ng pamilya.
- Kung ang ina ay may *mutation* sa kaniyang *DNA* na naipasa niya sa kaniyang anak, siya ay tinatawag na “*carrier*.” Ang isang *carrier* ay may 50 porsiyentong tsansa sa bawat pagbubuntis na maipasa ang *genetic mutation* sa kaniyang magiging anak. Ang mga lalaking anak na nakatanggap ng *mutated gene* ay magkakaroon ng *Duchenne* samantalang ang mga anak na babae na nakatanggap ng *mutated gene* ay magiging *carriers* din. Kung ang ina ay sumailalim sa eksaminasyon at natuklasang may *mutation*, makagagawa siya ng may pasyang desisyon ukol sa pagbubuntis sa hinaharap at ang kaniyang babaeng kamag-anak (kapatid, tiyahin at anak) ay maaari na ring sumailalim sa eksaminasyon upang malaman kung sila ay *carriers* din.
- Ang isang babaeng *carrier* at nagpapakita ng mga senyales ng *Duchenne* (panghihina ng kalamnan, pagkapagod, kirot, atbp.) ay kilala bilang “*manifesting carrier*.” Walang eksaminasyon para maipakita kung ang isang babaeng *carrier* ay magiging *manifesting carrier*.
- Kahit na ang isang babae ay hindi isang *carrier*, may maliit na panganib na maapektuhan ng *Duchenne* ang pagbubuntis sa hinaharap. Ang *genetic mutation* na nagiging sanhi ng *Duchenne* ay magaganap lamang sa kaniyang *ova* o *egg cells* sa halip na sa lahat ng kaniyang *cells*. Ito ang tinatawag na “*germline mosaicism*.” Walang *blood test* para sa *germline mosaicism*.
- Ang isang babaeng *carrier* ay may malaking panganib na magkaroon ng panghihina at hindi paggana ng puso at kalamnan (*cardiac at skeletal muscle*). Ang mga babaeng *carriers* ay dapat sumailalim sa *cardiac monitoring* (*ECG at cMRI* o *echo*) sa isang *cardiologist* tuwing 3 hanggang 5 taon kung normal ang mga eksaminasyon (o nang mas madalas ayon sa ipinag-uutos ng *cardiologist*). Ang kaalaman sa kalagayan ng paggiging *carrier* ay nakatutulong na matukoy ang panganib na ito upang makahanap ng angkop na payo at panggagamot.
- Maipaliliwanag ng isang *genetic counselor* ang lahat ng ito nang detalyado – KWALIPIKASYON PARA SA *CLINICAL TRIALS* (*ELIGIBILITY FOR CLINICAL TRIALS*):
- Maraming *clinical trials* na isinasagawa ngayon sa *Duchenne* na pinagtutuunan ng pansin ang mga ispesipikong *genetic mutations* na nagiging sanhi ng *Duchenne*. Mahalaga ang *genetic testing* upang malaman kung ikaw ay pwedeng sumali sa mga *trials* na ito. Para matulungan ang mga *clinical trial sites* na mahanap ka kung kailan ka magiging kwalipikado para sa mga *trials*, tiyaking magparehistro ka sa iyong *national Duchenne patient registry* – matatagpuan ang isang listahan sa website na ito: <http://www.treat-nmd.eu/resources/patientregistries/list/DMD-BMD/>.
- Kung ang mga dating isinagawang *genetic testing* ay hindi sapat sa kasalukuyang tinatanggap na pamantayan, sa pagpapatukoy ng eksaktong *mutation*, maaaring kailanganin ang karagdagan na eksaminasyon. Dapat mo itong talakayin sa iyong *neuromuscular specialist* at/o *genetic counselor*. Ang tiyak na *genetic mutation* ay kakailanganin din para makapagparehistro sa *Duchenne registries*. Maaari mong mahanap ang mga detalye tungkol sa mga uri ng eksaminasyon na maaaring gawin at kung gaano kaepektibo ang mga ito upang matukoy ang detalye ng *mutation* sa pangunahing dokumento.
- Ang mga indibidwal na nasa hustong gulang na subalit hindi pa sumasailalim sa *genetic testing*, o sumailalim na dati at nangangailangn ng eksaminasyon gamit ang mas pangkasalukuyang pamamaraan (tanungin ang iyong *genetic counselor* kung ang iyong eksaminasyon ay nararapat na ulitin) ay nararapat na ikonsidera ang pagsailalim sa *genetic testing* para maaaring makilahok sa *clinical trial*.



5. PANGANGALAGANG NEUROMUSCULAR

Sa *Duchenne*, unti-unting manghihina ang kalamnan ng katawan o *skeletal muscles* dahil wala itong *dystrophin*. Dapat kang magkaroon ng regular na pagpapatingin sa isang *neuromuscular specialist (NMS)* na pamilyar sa *Duchenne*. Nauunawaan ng *NMS* ang proseso ng patuloy na paghina ng kalamnan at maaari ka niyang matulungan, pati ang iyong pamilya, para maghanda sa mga susunod na hakbang sa pangangalaga. Mahalagang malaman ng *NMS* kung paano gumagana ang iyong mga kalamnan para masimulan niya ang tamang *therapy* sa pinakamaagang panahon.

EBALWASYONG NEUROMUSCULAR

Inirerekomenda na makipagkita ka sa iyong *NMS* kada anim (6) na buwan at makipagkita naman sa isang *physical at/o occupational therapist* para sa ebalwasyon tuwing apat (4) na buwan. Mahalaga ito para makagawa ng desisyon sa mga bagong panggagamot o pagbabago sa isinasagawang panggagamot sa pinakaangkop na panahon, pati na rin ang maagapan at maiwasan ang mga problema hangga't maari.

Ang mga eksaminasyong ginagamit upang masubaybayan ang pagkalala ng sakit ay maaaring nagbabago sa iba't-ibang klinik. Lubhang napakahalagang mayroon kang regular na ebalwasyon gamit ang parehong eksaminasyon sa bawat pagkakataon para matukoy ang anumang pagbabago. Kabilang dapat sa mga regular na ebalwasyon ang mga eksaminasyong sinusubaybayan ang pagkalala ng sakit at suriin kung ang mga interbensyon ay angkop. Kabilang dapat sa mga ebalwasyong ito ang:

LAKAS (STRENGTH):

Ang lakas ng kalamnan ng katawan o *skeletal muscle* ay maaaring masukat gamit ang iba't ibang paraan upang makita kung ang puwersa ng galaw ay nagbabago (humina man o lumakas).

SAKLAW NG GALAW NG KASUKASUAN (RANGE OF JOINT MOTION):

Isinasagawa ito upang mabantayan kung ang *contractures* o pagsisikip ng mga kasukasuan ay unti-unting nararanasan at para makatulong na matukoy kung aling pag-uunat o *stretches* at/o interbensyon ang pinakamakatatutulong sa iyo.

INOORASANG EKSAMINASYON (TIMED TESTS):

Maraming klinika ang palagiang inoorasan ang mga gawain gaya ng pagtayo sa sahig, paglalakad sa isang takdang layo at pag-akyat nang ilang hakbang. Nakapagbibigay ito ng importanteng impormasyon kung paano nagbabago ang iyong mga lakas at kung paano ito tumutugon sa iba't ibang interbensyon.

MOTOR FUNCTION SCALES:

Napakaraming iba't ibang pangsukat o *scales* subalit ang iyong klinika ay dapat palagiang ginagamit ang parehong pangsukat o *scales* sa bawat pagkakataong nagsasagawa sila sa iyo ng ebalwasyon. Maaaring kailanganin ang magkakaibang *scales* para sa magkakaibang panahon.

GAWAIN PARA SA PANG-ARAW-ARAW NA PAMUMUHAY (ACTIVITIES OF DAILY LIVING):

Napahihintulutan nito ang grupo na matukoy kung kakailanganin ng karagdagang tulong para matulungan ka sa iyong pagsasarili.

GAMOT PARA SA KALAMNAN O SKELETAL MUSCLE

Napakaraming pananaliksik ang nagaganap ngayon sa larangan ng *novel therapies* para sa *Duchenne*. Ang pinakabagong *care considerations* ay isinama lamang ang mga rekomendasyon sa mga *therapy* na may sapat na katibayan ukol sa panggagamot. Ang mga rekomendasyong ito ay magbabago sa hinaharap sa oras na may bagong ebidensiya para sa mga bagong *therapy* ang magagamit. Ang mga pamantayang ito ay babalik-aralan at isasama ang pinakabagong kaalaman sa oras na lumabas ang mga bagong resulta.

Bagaman inaasahan sa hinaharap ang mas malawak na pagpipilian ng panggagamot ang magagamit, sa kasalukuyan, limitado ang mga ito. Sa ngayon, *steroids* ang bukod tanging gamot na inirerekomenda para sa panggagamot ng *musculoskeletal symptoms* ng *Duchenne* dahil

nagkakasundo ang mga eksperto sa larangang ito na may sapat na ebidensiya para irekomenda ito. Tinatalakay nang detalyado ang tungkol sa *steroids* sa Seksiyon bilang 6. Ang mga gamot para sa ibang ispesipikong sintomas ng sakit, gaya ng problema sa puso, ay matatalakay sa mga susunod na bahagi.

6. PANGANGALAGANG GAMIT ANG STEROID

Ang *corticosteroids*, o *steroids*, ay ginagamit sa marami pang kondisyong medikal sa buong mundo. Walang duda na ang *steroids* ay maaaring makapagbigay ng benepisyo sa mga taong may *Duchenne* subalit ang benepisyong ito ay nararapat na ibalanse sa maagap (*proactive*) na pangangalaga ng mga posibleng *side effects*. Ang paggamit ng *steroids* ay lubhang importante sa *Duchenne* at nararapat na pag-usapan bago makita ang pagbaba ng pisikal na silbi (*physical function*).

MGA PANGUNAHING KAALAMAN (THE BASICS)

Kilala ang *steroids* sa pagpapabagal ng pagkawala ng lakas ng kalamnan at *motor function* sa *Duchenne*. Iba ang *corticosteroids* sa *anabolic steroids* na minsan ay ginagamit nang mali ng mga atletang nagnanais na maging mas malakas. Ang layunin ng *steroid therapy* sa *Duchenne* ay mapanatili ang lakas at silbi (*function*) ng kalamnan, tulungang kang maglakad nang mas matagal, maipreserba ang iyong *upper limb* at *respiratory function* at maiwasan ang operasyon para gamutin ang *scoliosis* (pagkurba ng *spine*).

- Dapat talakayin ang *steroids* sa oras ng *diagnosis*. Ang pinakatamang panahon para simulan ang paggamit ng *steroid* ay sa *ambulatory stage* bago magkaroon ng kapansin-pansing pisikal na paghina (tignan ang Pigura bilang 4)
- Ang inirekomendang iskedyul ng pambansang pagbabakuna ay dapat makumpleto bago simulan ang panggagamot gamit ang *steroid* at dapat matiyak ang paggiging *immune* sa bulutong (*varicella* o *chicken pox*). Ang mga rekomendasyon sa pagbabakuna mula sa CDC para sa Estados Unidos ay matatagpuan sa: www.parentprojectmd.org/vaccinations. Kumunsulta sa inyong panrehiyong awtoridad para rekomendasyon sa pagbabakuna sa inyong bansa
- Ang pag-iwas at pangangalaga ng *side effect* ng *steroids* ay kailangang maging maagap at may antisipasyon (tignan ang Talahanayan bilang 1)

ANG MAGKAKAIBANG PAMAMARAAN NG PANGGAGAMOT GAMIT ANG STEROID

Maaaring magreseta ang *neuromuscular specialists* ng magkakaibang paraan ng panggagamot ng *steroids*. Ang mga pamantayang ito ay sinubukang matiyak ang isang malinaw na pamamaraan ng epektibo at ligtas na paggamit ng *steroids* batay sa mga regular na pagsusuri ng silbi (*function*) at *side effects* (tignan ang Pigura bilang 4).

- Ang *Prednisone* at *Deflazacort* (ibinibenta bilang *Emflaza* sa Estados Unidos) ang dalawang uri ng *steroids* na pinakamadalas ginagamit sa *Duchenne*. Sila ay parehong pinaniniwalaang mabisa. Ang *ongoing trials* para sa mga gamot na ito ay mahalaga at dapat tayong matulungang maunawaan nang mas maigi ang mga benepisyo ng bawat isa
- Ang pagpili ng kung anong *steroid* ang gagamitin ay depende sa nagugustuhan mo at ng iyong pamilya, ng iyong ispesyalista, kung aling *steroid* ang mabibili sa iyong bansa, ang presyo ng *steroid* at ang nakikitang *side effects*. Ang bentahe ng *Prednisone* ay hindi ito mahal. Ang *Deflazacort* ay maaaring piliin ng ilan kaysa *Prednisone* dahil maaaring mas mababa ang peligrong tumaas ang timbang at magkaroon ng problema sa pag-uugali pero maaari ring magdulot ang paggamit nito ng bahagyang pagtaas ng insidente ng pagkaantala ng paglaki at pagkakaroon ng katarata

DOSIS NG STEROID, PANGANGALAGA AT SIDE EFFECTS (FIGURA BILANG 4, TALAHANAYAN BILANG 2)

- Ang masinsinang pangangalaga ng *side effects* na may kinalaman sa *steroid* ay napakahalaga. Habang ang *steroid therapy* ang kasalukuyang sandigan ng *medication therapy* para sa *Duchenne*, hindi ito dapat isagawa nang basta-basta at dapat pinamamahalaan lamang ng isang *NMS* na may angkop na kadalubhasaan.
- Mga bagay (*factors*) na pag-iisipan sa pagpapanatili o pagtaas ng ibinibigay na *steroid* ang tugon sa *therapy*, timbang, paglaki, pagdadalaga o pagbibinata, *bone health*, pag-uugali, katarata at kung may *side effects* at mapamamahalaan ito

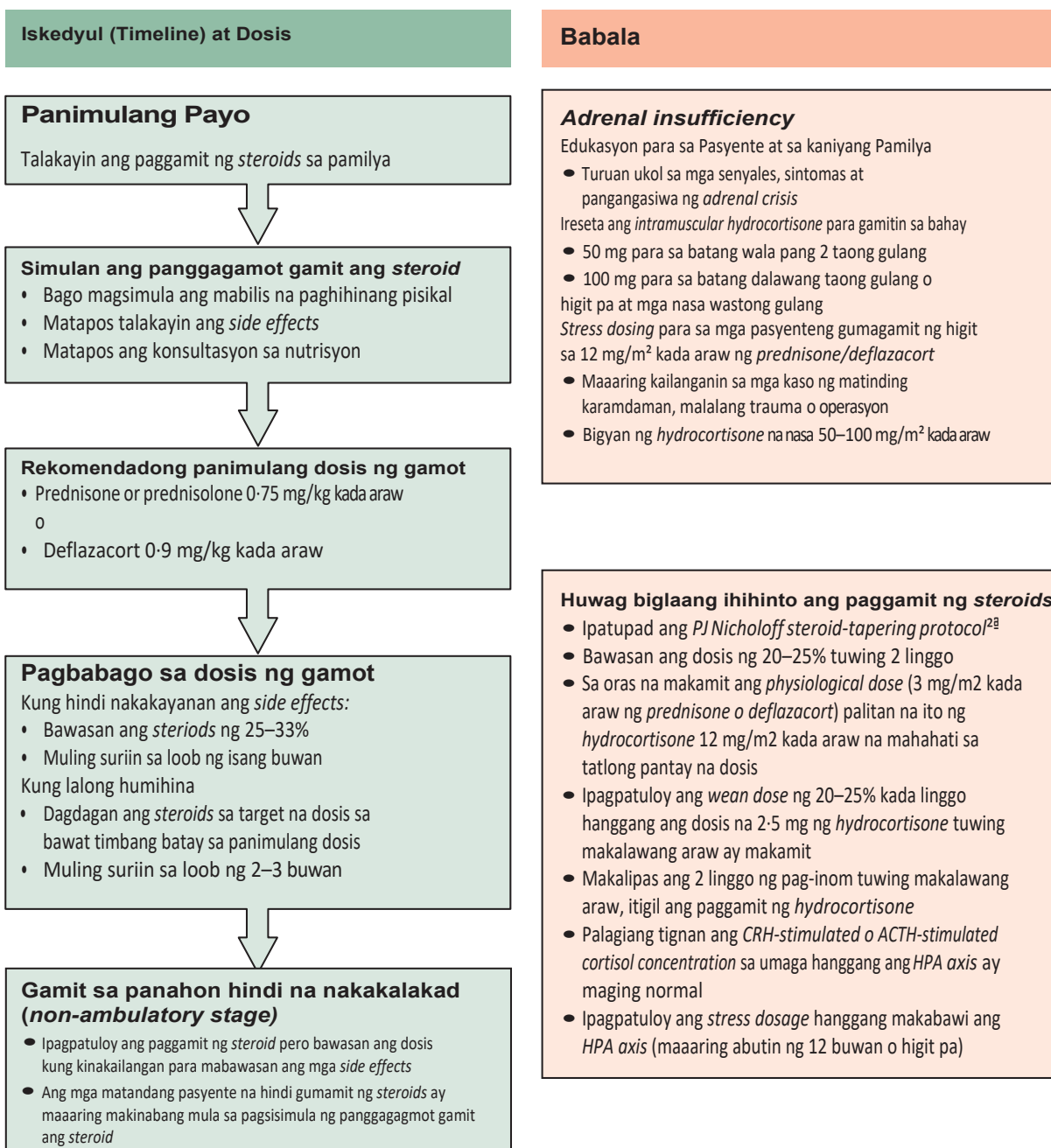


Figura Bilang 4, Talahanayan bilang 2' Pagbibigay ng Steroid at Pangangalaga

ADRENAL INSUFFICIENCY AT KRISIS

Ang *adrenal glands* ay matatagpuan sa itaas na bahagi ng ating bato (*kidneys*) at siyang lumilikha ng *hormone* na (*cortisol*) na tumutulong sa katawan para harapin ang *stress* (halimbawa, matinding sakit o pinsala). Habang araw-araw kang gumagamit ng *steroids*, ang *adrenal glands* ay humihinto sa paglikha ng *cortisol* (tinatawag itong “*adrenal insufficiency*”) at hindi na nagiging aktibo. Kung ihinto ang paggamit ng *steroids*, aabutin ng ilang linggo o buwan para magsimulang lumikha muli ng *cortisol* ang iyong katawan. Kung walang *cortisol*, hindi kakayanin ng iyong katawan na harapin ang *stress* na mauuwi sa “*adrenal crisis*” at maaari itong maging banta sa iyong buhay. Sa kadahilanang ito, hindi mo dapat ihinto nang biglaan ang araw-araw na paggamit ng *steroids* (o nang walang tulong mula sa isang doktor) o palampasin ang paggamit nito nang higit sa 24 na oras.

Bilang karagdagan, kapag ang iyong katawan ay nakararanas ng karagdagang *stress* (halimbawa mataas na lagnat, pagsailalim sa operasyon, pagkabali ng buto), maaaring kailanganin ng karagdagang dosis ng *steroid* o magsagawa ng *stress doses*. Ang mga impormasyon para sa dosis at pagkilala/paggamot/pagpigil sa *acute adrenal insufficiency* ay matatagpuan sa *PJ Nicholoff Steroid Protocol* na maaaring makita sa: www.parentprojectmd.org/pj.

IBA PANG GAMOT AT DIETARY SUPPLEMENTS

Kasama ng *steroid*, ang iba pang gamot na inaprubahan para gamitin sa *Duchenne* ay ang *EXONDYS 51* (*eteplirsén*), na inaprubahan sa Estados Unidos ng *Food and Drug Administration* (*FDA*), at *ataluren* (*Translarna*), na inaprubahan para gamitin sa ilang bansa sa Europa ng *European Medicines Agency* (*EMA*) ngunit hindi pinahintulutan sa Estados Unidos. Ang *EXONDYS 51* at *ataluren* ay parehong para magamit sa mga taong may natatanging uri ng *Duchenne mutations*.

Ang *EXONDYS 51* ay ibinibigay para sa mga taong may *Duchenne* na may *genetic mutations* na umayon sa *exon 51 skipping* (mga 13 porsiyento ng mga kaso). Ang gamot na ito ay naglalayong “laktawan (*skip*)” ang may depektong bahagi (*exon*) upang makalikha ng bahagyang gumaganang *dystrophin*.

Ang *Ataluren* ay ibinibigay para sa mga taong may *Duchenne* na may *non-sense mutation* (mga 13 porsiyento ng mga kaso). Bagaman hindi pa alam ang *mechanism of action* ng *ataluren*, pinaniniwalaang ito ay may interaksyon sa bahagi ng *cell* na “nagbabasa” ng protina na nagpapahintulot sa *cell* na “lampasang basahin” ang *non-sense mutations* para lumikha ng isang gumaganang protina.

Maraming *clinical trials* na isinasagawa ngayon sa *Duchenne* na pinagtutuunan ng pansin ang mga ispesipikong *genetic mutations* na nagiging sanhi ng *Duchenne*. Mahalaga ang *genetic testing* upang malaman kung ikaw ay kwalipikado na sumali sa mga *trials* na ito. Para matulungan ang mga *clinical trial sites* na mahanap ang mga pasyenteng posibleng kwalipikado para sa mga *trials*, tiyaking magparehistro ka sa iyong *national Duchenne patient registry* – matatagpuan ang isang listahan sa website na ito: <http://www.treat-nmd.eu/resources/patientregistries/list/DMD-BMD/>

Bilang karagdagan sa mga medikasyong natalakay sa itaas, napakaraming ibang gamot at *supplements* na maaaring gamitin sa *Duchenne* subalit hindi aprubado ng *FDA* o ng *EMA*. Bagaman ang ilan sa mga gamot na mababanggit sa Kahon bilang 3 ay laganap na ginagamit, wala pang sapat na patunay para masabi kung ang mga *supplements* na ito ay maaaring makatulong o makasama para sa iyo. Mahalagang pag-usapan ang lahat ng medikasyon sa iyong *NMS* bago mo pag-isipang dagdagan o ihinto ang medikasyon.



KAHON BILANG 3. IBA PANG GAMOT AT *DIETARY SUPPLEMENTS* NA HINDI INAPRUBAHANG GAMITIN SA *DUCHENNE*

Ikinonsidera ng mga eksperto ang saklaw ng ibang gamot at *supplements* na ginamit sa ilang kaso para sa panggagamot ng *Duchenne*. Binalikan nila ang mga nakalathalang datos sa mga *substances* na ito upang makita kung may sapat na ebidensiya para sa kanilang kaligtasan at pagiging mabisa para makalikha ng rekomendasyon.

Narito ang konklusyon ng mg eksperto:

- Ang paggamit ng *oxandrolone*, isang *anabolic steroid*, ay hindi inirerekomenda
- Ang paggamit ng *Botox* ay hindi inirerekomenda
- Hindi sinusupportahan ang sistematikong paggamit ng *creatine*. Isang *randomized controlled trial* ng *creatine* sa *Duchenne* ay hindi nagpakita ng malinaw na benepisyo. Kung ang isang tao ay umiinom *creatine* at nakararanas ng problema sa bato (*kidney*), dapat ihinto ang paggamit ng *supplement* na ito.
- Walang rekomendasyong maaaring gawin sa panahong ito tungkol sa iba pang mga *supplements* o iba pang mga gamot na kung minsan ay ginagamit sa paggamot ng *Duchenne*, kabilang na ang *co-enzyme* na *Q10*, *carnitine*, *amino acids* (*glutamine*, *arginine*), *anti-inflammatories/antioxidants* (*fish oil*, Bitamin E, *green tea extract*, *pentoxifylline*), at iba pa kabilang ang *herbal* o *botanical extracts*. Napagkasunduan ng mga eksperto na walang sapat na katibayan sa mga nakalathalang literatura upang suportahan ang paggamit sa mga nabanggit
- Nagkasundo ang mga eksperto na ito ay isang larangan na kung saan ang karagdagang pananaliksik ay kinakailangan. Hinihikayat ang aktibong paglahok ng mga pamilya sa mga gawaing unti-unting magkaroon ng mga karagdagang kaalaman tulad ng mga *patient registries* at *clinical trials*

TALAHANAYAN BILANG 2. *SIDE EFFECTS* NG *STEROID*: INIREKOMENDANG PAGSUBAYBAY AT INTERBENSYON (*INTERVENTION*)

Ilan sa mga madalas na *side effects* ng matagalang pagbibigay ng *steroid* ay nakalista dito. Mahalagang tandaan na magkakaiba ang nagiging reaksiyon ng iba't ibang tao sa *steroids*. Ang susi sa matagumpay na paggamit ng *steroid* ay ang maging malay sa mga posibleng *side effects* at sikaping pigilan o bawasan hangga 't maaari. Ang pagbabawas sa dosis ng gagamiting *steroid* ay maaaring kailanganing kung ang *side effect* ay hindi mapangasiwaan o makayanan (Pigura bilang 4). Kung ito ay hindi malampasan, ang pagbabago sa isa pang uri ng *steroid* o *dosing regimen* ay kailangan bago tuluyang itigil sa paggamot. Gawin ito kasama ng iyong *NMS*.

TALAHANAYAN BILANG 2. *SIDE EFFECTS NG STEROID*

Side effect ng Steroid	Karagdagang Impormasyon	Talakayin kasama ang iyong NMS
Pagtaas ng timbang at labis na katabaan (<i>obesity</i>)	Dapat kang paalalahanan na maaaring lalakas ang gana sa pagkain dahil sa paggamit ng <i>steroid</i> ; nararapat na mabigyan ng payong pandiyeta o nutrisyon bago magsimulang gumamit ng <i>steroids</i>	Mahalagang kumain nang matino ang buong pamilya upang maiwasan ang labis na pagbigat timbang. Ang mga plano para sa malusog na pagkain ay matatagpuan sa https://www.choosemyplate.gov
Tumaba ang mukha o <i>Cushingoid</i> ("moon face")	Ang pagkakaroon ng siksik ng mukha at matambok na pisngi ay nagiging mas kapansin-pansin sa paglipas ng panahon	Ang maingat na pagsubaybay ng kinakain, pagbabawas ng asukal at asin, ay makatutulong sa pagbawas ng timbang at maaaring makatulong maiwasan ang pagbilog ng mukha
Labis na pagdami ng buhok sa katawan (<i>hirsutism</i>)	Karaniwang nagiging sanhi ng labis na pagdami ng buhok sa katawan ang paggamit ng <i>steroids</i>	Ito ay karaniwang hindi malubha upang mangailangan ng pagbabago sa medikasyon
<i>Acne</i>, impeksiyong <i>funga</i> sa balat (<i>tinea</i>), <i>warts</i>	Higit itong kapansin-pansin sa mga nagbibinata at nagdadalaga	Gumamit ng mga tiyak na paggamot (<i>topical prescription</i>) at huwag magpadalus-dalos na baguhin ang <i>steroid regimen</i> maliban kung may emosyonal na pagkabalisa (<i>emotional distress</i>)
Pandak	Dapat tignan ang taas kahit tuwing 6 na buwan bilang bahagi ng pangkalahatang pangangalaga	Kung bumagal o tumigil na ang pagtangkad, o kung ang pagtangkad ay mababa sa 1.5 pulgada (4 na sentimetro)/taon, o kung ang taas ay mas maliit kaysa 3rd <i>percentile</i> , maaaring kailanganin ang pagsangguni sa isang <i>endocrine specialist</i>
Pagkaantala ng pagbibinata/ pagdadalaga	Ang pagbibinata o pagdadalaga ay nararapat na tignan sa bawat pagbisita simula 9 na taong gulang Sabihin sa iyong NMS ang tungkol sa anumang kasaysayan ng pamilya sa pagkaantala ng <i>sexual maturation</i> Ang <i>Testosterone replacement therapy</i> sa pangkalahatan ay inirerekomenda para sa mga lalaki na hindi pa nagsisimula ang pagbibinata pagsapit ng edad 14	Kung nababahala ka tungkol sa pagkaantala ng <i>pubertal development</i> , o kung hindi pa nagsisimula ang pagbibinata o pagdadalaga pagsapit ng edad 14, maaaring kailanganin ang referral sa isang <i>endocrine specialist</i> para sa pagsusuri

TALAHANAYAN BILANG 2. SIDE EFFECTS NG STEROID

Side effect ng Steroid	Karagdagang Impormasyon	Talakayin kasama ang iyong NMS
Salungat na pagbabago sa pag-uugali (para sa karagdagang impormasyon ukol sa pag-uugali, tignan ang Seksiyon bilang 10)	Sabihin sa iyong NMS ang tungkol sa anumang <i>baseline mood</i> , karaniwang ugali, at mga isyu sa ADHD Maging malay na ang mga ito ay madalas na pansamantalang lumala sa unang anim na linggo ng <i>steroid therapy</i>	Ang mga isyu sa <i>baseline behavior</i> ay dapat gamutin bago simulan ang <i>steroid therapy</i> , hal. ADHD counseling o reseta Maaaring makatulong na baguhin ang tiyempo ng medikasyon ng <i>steroid</i> sa mas huling bahagi ng araw - talakayin ito sa iyong NMS, na maaaring isaalang-alang din ang <i>behavioral health referral</i>
Pagsugpo sa immune o pagbaba ng kakayahang lumaban sa sakit (<i>Immune Suppression</i>)	Ang paggamit ng <i>steroids</i> ay maaaring mabawasan ang <i>immunity</i> (ang kakayahang labanan ang mga impeksiyon) Maging malay sa peligro ng seryosong impeksiyon at ang pangangailangan upang agad na matugunan ang mga hindi malalang impeksiyon	Magpabakuna ng para sa <i>chicken pox</i> bago magsimula ng <i>steroid therapy</i> ; kung ito hindi nagawa, humingi ng payong medikal kung malantad sa <i>chicken pox</i> Kung may problemang rehiyonal sa <i>tuberculosis</i> , maaaring kailanganin ang tiyak na pagsubaybay
Adrenal suppression	Ipagbigay alam sa lahat ng tauhang medikal na gumagamit ka ng <i>steroids</i> , at magdala ng <i>steroid alert card</i> Napakahalaga na ang mga dosis ng <i>steroid</i> ay hindi napalampas ng higit sa 24 na oras, dahil maaaring maging sanhi ito ng <i>adrenal crisis</i> Alamin kung kailan dapat ibigay ang <i>stress dose steroids</i> (malubhang karamdaman, <i>major trauma</i> , o operasyon) para miawasan ang <i>adrenal crisis</i> Magkaroon ng reseta para sa <i>hydrocortisone intramuscular injection</i> sa bahay (maaaring kailangan mong malaman kung paano magbigay nito sa oras ng <i>adrenal crisis</i>) Huwag itigil nang biglaan ang paggamit ng <i>steroids</i>	Tanungin ang iyong NMS para sa isang <i>stress dose steroid plan</i> na ipinaliliwanag ang: - Ano ang dapat gawin sakaling mahigit 24 oras na nakaligtaan ang dosis ng <i>steroid</i> (dahil sa pag-aayuno, sakit o walang magamit na reseta) - Kailan ibibigay ang <i>stress dose steroids</i>, sa anong dosis at sa anong anyo (sa bibig, sa pamamagitan ng <i>intramuscular injection</i>, o sa pamamagitan ng IV); kumunsulta sa <i>PJ Nicholoff Steroid Protocol</i> para sa isang halimbawang plano, tignan ang www. parentprojectMD.org/PJ - Kung titigil ka sa paggamit ng medikasyong <i>steroid</i>, tanungin ang iyong NMS para sa isang plano na unti-unti itong mawala (<i>tapering plan</i>). Maaari silang sumangguni sa <i>PPMD PJ Nicholoff Steroid Protocol</i> para sa isang halimbawa plano, tignan ang www.parentprojectMD.org/PJ



TALAHANAYAN BILANG 2. *SIDE EFFECTS* NG *STEROID*

<i>Side effect ng Steroid</i>	<i>Karagdagang Impormasyon</i>	<i>Talakayin kasama ang iyong NMS</i>
Mataas na <i>blood pressure</i> (<i>hypertension</i>)	Ang iyong <i>blood pressure</i> (BP) ay dapat kinukuha sa bawat pagbisita sa klinika	Kung mataas ang BP, ang pagbabawas ang pagbawas ng paggamit ng asin at pagbawas ng timbang ay maaaring maging kapaki-pakinabang na mga unang hakbang Kung hindi epektibo, ang iyong pangunahing tagapagbigay ng pangangalaga ay maaaring isaalang-alang ang karagdagang gamot

TALAHANAYAN BILANG 2. *SIDE EFFECTS NG STEROID*

Side effect ng Steroid	Karagdagang Impormasyon	Talakayin kasama ang iyong NMS
Mataas na blood pressure (hypertension)	Ang iyong <i>blood pressure</i> (BP) ay dapat kinukuha sa bawat pagbisita sa klinika	Kung mataas ang BP, ang pagbabawas ang pagbawas ng paggamit ng asin at pagbawas ng timbang ay maaaring maging kapaki-pakinabang na mga unang hakbang Kung hindi epektibo, ang iyong pangunahing tagapagbigay ng pangangalaga ay maaaring isaalang-alang ang karagdagang gamot
Glucose intolerance	Ang iyong ihi ay dapat na masuri para sa <i>glucose</i> (asukal) sa pamamagitan ng <i>dipstick test</i> sa tuwing pagbisita sa klinika Sabihin sa iyong NMS ang tungkol sa nadami ng pag-ihing o pagkauhaw Ang pagsusuri ng dugo ay dapat gawin minsan isang taon upang masubaybayan ang pagkakaroon ng <i>type 2 diabetes</i> at iba pang mga komplikasyon ng pagtaas ng timbang dulot ng paggamit ng <i>steroid</i>	Maaaring kailanganin ang karagdagang pagsusuri ng dugo para sa <i>type 2 diabetes</i> kung positibo ang pagsusuri sa ihi o positibo ang mga sintomas para sa <i>glucose</i> o asukal
Gastritis/ gastroesophageal reflux (GERD)	Ang paggamit ng <i>steroids</i> ay maaaring maging sanhi ng <i>reflux symptoms</i> (heartburn). Sabihin mo sa iyong NMS kung mayroon ka ng mga ganitong sintomas	Lwasan ang <i>non-steroidal anti-inflammatory drugs (NSAIDs)</i> gaya ng <i>aspirin</i> , <i>ibuprofen</i> o <i>naproxen</i> Maaaring gamitin ang <i>antacid</i> para sa mga sintomas nito
Peptic ulcer disease	Iulat ang mga sintomas ng sakit ng tiyan dahil maaaring ito ay isang tanda ng pinsala sa <i>lining</i> ng tiyan Ang iyong dumi ay maaaring suriin para sa dugo kung ikaw ay <i>anemic</i> o kung may hinala ng pagdurugo sa bituka o tiyan (<i>gut</i>)	Lwasan ang <i>NSAIDs</i> (<i>aspirin</i> , <i>ibuprofen</i> , <i>naproxen</i>) Maaaring gamitin ang inirasetang 32amut at <i>antacids</i> kung mayroon kang sintomas nito Baka kailanganing makipagkita ka sa isang <i>gastrointestinal (GI) Physician</i> o duktora sa bituka para sa pagsusuri at paggamot
Katarata (Cataracts)	Ang paggamit ng <i>steroids</i> ay maaaring maging sanhi ng hindi malalang katarata (<i>benign cataract</i>); Ang taunang pagsusuri sa mga mata ay kinakailangan	Isaalang-alang ang paglipat sa <i>prednisone</i> mula sa paggamit ng <i>deflazacort</i> kung mabuo ang kataratang nakakaapekto sa paningin (ang paggamit ng <i>deflazacort</i> ay nagpapakita ng mas mataas na panganib ng pagkakaroon ng katarata) Kung may katarata, maaaring kailanganin ang konsultasyon sa isang <i>ophthalmology</i> Kakailanganing gamutin ang katarata kung nakakaapekto ito sa paningin

TALAHANAYAN BILANG 2. *SIDE EFFECTS NG STEROID*

Side effect ng Steroid	Karagdagang Impormasyon	Talakayin kasama ang iyong NMS
Osteoporosis	Sabihin sa iyong NMS ang tungkol sa mga bali ng buto at sakit sa likod sa bawat pagbisita Ang <i>spine X-ray</i> ay dapat isagawa tuwing 1-2 taon upang masubaybayan ang mga <i>vertebral compression fracture</i> Isagawa ang <i>DEXA</i> tuwing 2-3 taon upang masubaybayan ang <i>bone density</i> Ang taunang <i>vitamin D blood levels</i> ay dapat suriin gamit ang <i>25 OH vitamin D test</i> (sa dulong bahagi ng taglamig ang pinakaideyal sa pana-panahong klima); maaaring kailanganin ang <i>vitamin D supplements</i> na may <i>vitamin D3</i> kung mababa ang lebel nito Ang iyong pagkain ay dapat na masuri bawat taon upang matiyak na ikaw ay kumakain / uminom ng sapat na halaga ng <i>calcium</i>	Maaaring kailanganin ang <i>Vitamin D supplements</i> depende sa lebel nito sa dugo Tignan ang lebel ng <i>25 OH vitamin D</i> taun-taon; dagdagan kung kinakailangan. Siguraduhin na ang nakukuha mong <i>calcium</i> sa pagkain ay nakatutugon sa inirerekomenda para sa iyong edad Maaaring kailanganin ang <i>calcium supplements</i> kung hindi kasama sa iyong diyeta ang sapat na halaga ng <i>calcium</i> Ang mga gawaing <i>weight-bearing</i> (nang nakatayo) ay maaaring makatulong para sa <i>bone health</i> Talakayin sa iyong NMS/PT bago simulan ang isang ehersisyo/ <i>weight-bearing program</i>
Myoglobinuria (Ang ihi ay mukhang mapula-pulang-kayumanggi ang kulay dahil naglalaman ito ng <i>breakdown products</i> ng protina sa kalamnan. Kailangan itong masuri sa isang laboratoryo sa ospital.)	Sabihin ang anumang mapula-pulang-kayumangging ihi sa iyong NMS Ang ihi ay maaaring masuri para sa <i>myoglobin</i> Dapat ding suriin ang ihi para sa impeksiyon	Iwasan ang puspusan at kakaibang (<i>eccentric</i>) ehersisyo tulad ng pagtakbo pababa (<i>downhill</i>) o pagtalon sa isang <i>trampoline</i> Mahalaga ang sapat na dami ng pag-inom (<i>good fluid intake</i>) Kinakailangan ang pagsisiyasat sa bato (<i>kidneys</i>) kung ito ay nagpapatuloy

7. PANGANGALAGANG ENDOCRINE

May mga *hormones* na maaaring negatibong maapektuhan ng *steroid* na ginagamit upang gamutin ang *Duchenne*. Karaniwang kabilang sa mga ito ang *growth hormone* (na nakakaapekto sa paglaki at humahantong sa hindi pagtangkad) at *testosterone* (ang *sex hormone* ng lalaki at humahantong sa pagkaantala ng pagbibinata). Maaaring magrekomenda ang iyong *NMS* na makipagkita ka sa isang *pediatric endocrinologist* (isang *hormone doctor*) kung mayroong anumang mga alalahanin tungkol sa paglaki, pagbibinata o pagdadalaga o *adrenal suppression*.

PAGLAKI AT PAGBIBINATA/PAGDADALAGA

Ang pagiging pandak at ang pagkaantala ng pagbibinata o pagdadalaga ay maaaring nakabalisa at dapat kang maging komportable na pag-usapan ang mga paksang ito sa iyong *NMS*. Ang pagiging pandak ay maaaring tanda ng iba pang problemang medikal at ang kakulangan ng *testosterone* ay maaaring magpalala sa *bone health* kaya mahalagang masusing bantayan ng iyong *neuromuscular team* ang iyong paglaki at *pubertal development* (Pigura bilang 5).

GROWTH HORMONE THERAPY

- Maaari kang resetahan ng *growth hormone* para sa pagiging pandak kung napag-alaman na ikaw ay kulang sa *growth-hormone*
- Walang katibayan o literaturang pinag-aralan nang maigi ang kaligtasan o pagiging epektibo ng *growth-hormone* sa mga taong may *Duchenne* na walang kakulangan sa *growth-hormone*
- Maaaring may mga potensyal na panganib na nakaugnay sa paggamit ng *growth-hormone* kabilang dito ang pagsakit ng ulo, *idiopathic intracranial hypertension* (mataas na presyon sa utak at mata), *slipped capital femoral epiphyses* (isang sakit sa balakang na maaaring maging sanhi ng kirot at maaaring mangailangan ng operasyon para maayos), paglala ng *scoliosis* at mas mataas na panganib na magkaroon ng diabetes
- Bago magpasya kung gagamit ng *growth-hormone*, dapat talakayin ng iyong *endocrinologist* ang mga potensyal na panganib at mga benepisyo ng paggamot

TESTOSTERONE THERAPY

- Ang *testosterone* ay mahalaga para sa *bone health* maging sa *psychosocial/emotional development*
- Ang *testosterone therapy* ay dapat na simulan sa mababang dosis at itaas nang dahan-dahan upang gayahin ang normal na pagbibinata
- Ang *testosterone* ay may iba't ibang anyo kabilang dito ang *intramuscular injections*, *gels* at *patches*
- Dapat talakayin ng iyong *endocrinologist* ang inaasahang tugon sa paggamot bago simulan ang *testosterone* na malamang na kinabibilangan ng: ang pagkakaroon ng amoy sa katawan (*body odor*), buhok sa mukha (*facial hair*), *acne*, biglaang paglaki (*growth spurt*), pagsasara ng *growth plates* at pagiging malibog (interes sa pagtatalik)
- Kabilang sa mga potensiyal na *side effects* ang: impeksiyon sa lugar na binakunahan, *allergic reaction*, *mood swings* at pagtaas ng *red blood cell count*
- Kakailanganin kang regular na kunan ng dugo habang umiinom ng *testosterone* upang masubaybayan ang tugon ng iyong katawan sa paggamot

ADRENAL CRISIS

Ang *adrenal glands* ay matatagpuan sa itaas na bahagi ng ating bato (*kidneys*) at siyang gumagawa ng *hormone* na (*cortisol*) na tumutulong sa katawan para harapin ang *stress* (hal. matinding sakit o pinsala). Habang gumagamit ka ng *steroids*, ang *adrenal glands* ay humihinto sa paglikha ng *cortisol* (tinatawag itong “*adrenal suppression*”). Sa oras na ihinto ang paggamit ng *steroids*, aabutin ng ilang linggo o buwan para magsimulang lumikha muli ng *cortisol* ang iyong katawan. Kung walang *cortisol*, hindi kakayanin ng iyong katawan na harapin ang *stress* na mauwi sa “*adrenal crisis*” at maaari itong maging banta sa iyong buhay.

Ang *adrenal suppression* at *crisis* ay mga komplikasyon ng pangmatagalang paggamit ng *steroids* na maaaring maging banta sa iyong buhay (Tignan ang Pigura bilang 5). Mahalagang malaman na maaaring nasa panganib ka ng isang *adrenal crisis* kung ang paggamit mo ng *steroid* ay biglang itinigil o kung ang dosis ay lumampas dahil sa sakit o iba pang mga dahilan ng higit sa 24 na oras. Ang lahat ng mga pasyente na palagian at araw-araw na gumagamit ng *steroid* ay dapat may nakahandang plano na nagsasabi kung ano ang gagawin sa mga pagkakataong nakaligtaan ang dosis o sa panahon ng mga malalang karamdaman o malubhang *trauma*, kapag ang mga dagdag na dosis o "*stress doses*" ng *steroids* ay maaaring kailanganin. Ang impormasyon tungkol sa pagpigil, pagkilala at pangangalaga ng *adrenal insufficiency*, pati na rin kung kailan at kung paano gamitin ang *stress doses* ng *steroids* ay kasama sa *PJ Nicholoff Steroid Protocol* na matatagpuan sa: www.parentprojectmd.org/pj.

SINTOMAS NG ADRENAL CRISIS

Dapat kang makatanggap ng impormasyon tungkol sa mga palatandaan at sintomas ng isang *adrenal crisis*:

- Matinding pagkapagod
- Sakit ng ulo
- Pagduduwal/pagsusuka
- Mababang *blood sugar*
- Mababang presyon ng dugo
- Pagkawala ng malay

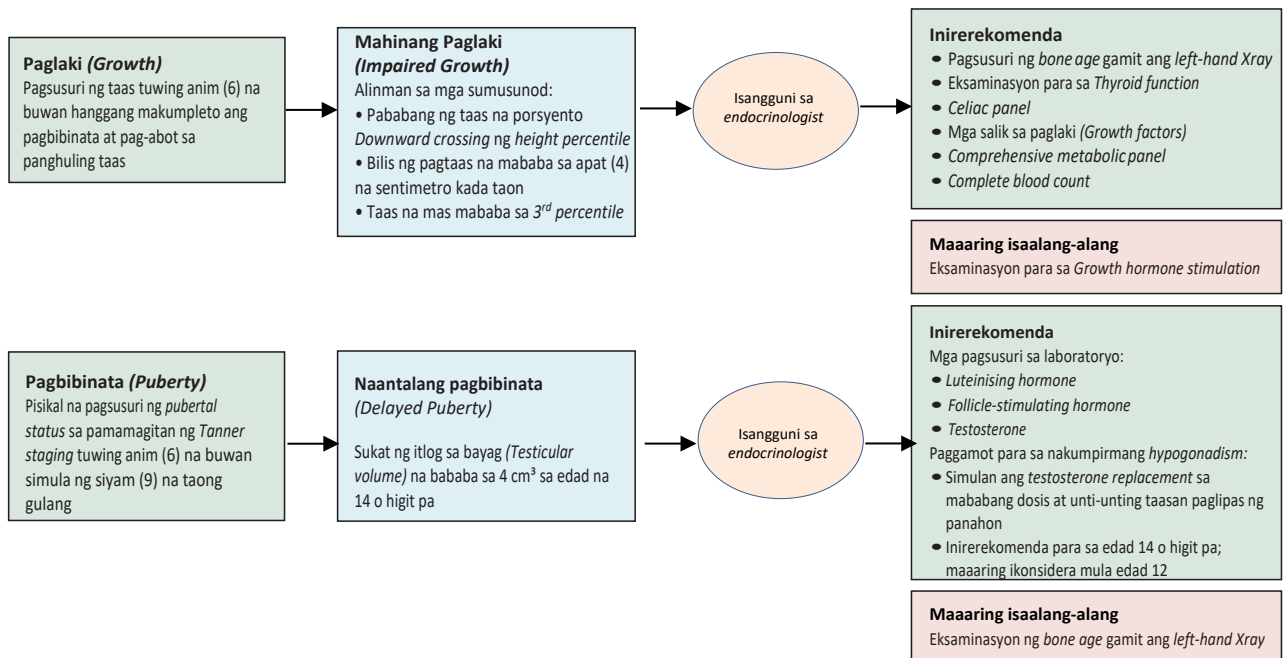


Figure bilang 5 Pagsusuri at pangangalaga ng paglaki at pagbibinata/pagdadalaga habang gumagamit ng *corticosteroids*

8. PANGANGALAGA SA BUTO O *BONE HEALTH (OSTEOPOROSIS)* (Pigura bilang 6)

Ang *bone health* ay importante sa parehong *ambulatory at non-ambulatory phases* ng *Duchenne*. Ang mga taong may *Duchenne* sa lahat ng edad ay may mahihinang buto lalo na kung sila ay gumagamit ng *steroids*. Ang paggamit ng *steroids* ay nagiging sanhi para ang mga buto ay magkaroon ng *lower bone mineral density* na nagpapataas ng panganib ng *fractures* (pagkabali ng buto) kumpara sa pangkalahatang populasyon. Ang panghihina ng kalamnan at pagbawas sa kakayahang gumalaw ay mga *risk factors* para sa mahinang buto.

Ang *dual energy X-ray absorption (DEXA)* ay isang *non-invasive test* na sumusukat sa *bone mineral density* ng mahahabang buto (karaniwang sa binti o braso). Ang mas mapayat na buto ay hindi gaanong malusog at mas madaling bumigay sa pagkabali. Ang pagsukat sa iyong *bone mineral density* ay mahalaga sa pagsubaybay sa pangkalahatang *bone health*. Inirerekomendang sumailalim ka sa *DEXA scans* nang hindi bababa sa 2 hanggang 3 taon.

Ang mga taong may *Duchenne*, lalo na ang mga gumagamit ng mga *steroids*, ay nanganganib na magkaroon ng *vertebral compression fractures*. Nangyayari ang *vertebral compression fractures* kapag ang *vertebrae* (mga buto ng gulugod) ay nagtamo ng maliliit na pagkabali na nagdudulot upang maging pilipit at bumagsak sa isa't isa. Ang mga baling ito at ang *resultant vertebral collapse* ay maaaring maging sanhi ng kirot. Ang *vertebral compression fractures* ay makikita sa isang *lateral side-view X-ray* kahit walang nararamdamang pananakit ng likod. Maaaring magamot ang mga *vertebral fractures* sa pamamagitan ng *bisphosphonates* lalo na kung may kirot na nararamdaman. Inirerekomendang sumailalim kayo sa *lateral spine X-ray* tuwing 1 hanggang 2 taon o mas madalas pa kung makaranas ka ng pananakit ng likod.



Ang buto ay palaging nasisira (*broken down*), muling sumasama sa *blood stream* at muling isasaayos. Pinababagal ng paggamit ng *steroids* ang *rebuilding phase* ng *bone growth*. Ang *Bisphosphonates* ay mga gamot na bumibigkis hanggang sa ibabaw ng buto na nagpapabagal sa pagkasira at *reabsorption process* at tumutulong sa mga buto na muling maisaayos nang mas mabisa. Ang prosesong ito ang nagpapanatili na maging makapal ang buto at sana, maging mas malusog at hindi madaling bumigay sa pagkabali. Ang paggamit ng mga *bisphosphonates* ay maaaring talakayin kung may mga palatandaan ng pagbawas ng densidad ng buto o *bone density*, bali ng mahabang buto o *long bone fractures* na nagaganap nang walang makabuluhang pinsala o *trauma*, at/o *vertebral compression fractures* (tingnan sa Pigura bilang 6).

Ebalwasyon at edukasyon

Ebalwasyon at edukasyon ng *occupational o physical therapist*

- Bawasan ang mga panganib ng pagtumba sa kapaligiran, kabilang sa isasaalang-alang ang nilakaran, sahig, at balakid sa lalakaran
- Magbigay ng pagsasanay para sa mga pasyente at sa kaniyang pamilya ukol sa ligtas na paggamit ng *wheelchair*; itaas ang kamalayan na ang pagbaba mula sa *wheelchair* ay karaniwang sanhi ng pinsala
- Magbigay ng pagsasanay para sa mga pamilya ukol sa ligtas na pagbubuhay at paglipat mula at patungo sa *wheelchair* at iba't ibang daranan sa kapaligiran

Mga karaniwang konsiderasyon o posibleng pagbabago

Ligtas na kapaligiran sa tahanan

- Alisin ang mga sagabal tulad ng *rug*, laruan, lubid, at kalat

Pag-iwas sa pagkahulog mula sa *wheelchair o mobility device*

- Gumamit ng *seatbelt* sa lahat ng oras
- Gumamit ng *anti-tippers* (para maiwasang bumaligtad) sa *wheelchairs*

Kaligtasan sa hindi patag o madulas na sahig

- Maging higit na maingat kapag nasa labas ng bahay dahil sa mga hindi patag na daanan
- Magusot ng sapatos para sa *pool o pool shoes* bilang proteksiyon laban sa pagtumba kapag naglalakad sa madulas na daranan sa paligid ng tubig
- Gumamit ng *non-slip treads* sa *ankle-foot orthoses* sa gabi upang mabawasan ang panganib ng pagtumba kapag naglalakad patungo at pabalik sa banyo

Ligtas na paglipat mula at patungong *wheelchair*

- Pag-isipan ang paggamit nang maaga ng *adaptive equipment at patient lift systems* sa lahat ng lugar para makapagbigay ng ligtas na pagsuporta at mabawasan ang panganib ng pagkahulog o pinsala tuwing lumilipat, gumagamit ng palikuran at kung naliligo

Potensyal na pagbabago sa tahanan

- *Non-slip mats* sa *shower o bath tub*
- *Grab bar* para sa *shower o bath tub*
- *Bath seat* o iba pang naiaangkop na *equipment* para sa paliligo
- *Non-slip treads* para sa *bare-wood steps*
- *Handrails* sa magkabilang panig ng hagdanan

Pigura bilang 6² Mga konsiderasyon para sa Kaligtasan at Pag-iwas sa Pagkahulog

9. PANGANGALANGANG ORTHOPEDIC (Pigura bilang 7)

Ang mga pangunahing layunin ng *orthopedic care* ay upang mapanatili ang paglalakad at/o *motor function* hangga't maaari at upang mabawasan ang **paninigas ng kasukasuan** o *joint contractures*. Ang kakayahang lumakad o tumayo ay makatutulong sa iyo upang mapanatili ang isang tuwid na gulugod (*spine*) at makakatulong upang itaguyod ang *bone health*.

PANINIGAS NA KASUKASUAN O CONTRACTURES

Habang ang mga kalamnan ay nagiging mas mahina at nakikita mong mas mahirap ang paggalaw ng iyong mga kasukasuan (*joints*), ang mga ito ay nasa panganib na naka-lock sa isang posisyon na kilala bilang *contracture*. Ang pagkakaroon ng tamang pustura (*posture*) ay maaaring makatulong sa pag-iwas sa mga *contracture* sa likod, paa, at bukung-bukong habang ikaw ay naglalakad. Habang nakaupo, mahalagang tiyakin na ang iyong pustura (*posture*) ay tama ang pagkakahanay at pantay ang paghahati ng iyong bigat sa magkabilang panig ng katawan. Ang iyong mga paa at binti ay dapat wasto ang pagkakahanay, na tama ang pagpoposisyon (*positioning*) at may tamang suporta. Ang tamang sistema ng pag-upo sa iyong *wheelchair*, na nagbibigay ng suporta sa *spinal* at *pelvic symmetry* at *spinal extension* ay napakahalaga. Maaaring may mga *surgical options* upang makatulong na mapanatili ang pagkakahanay ng mga paa at binti kung ito ay angkop para sa iyo.

SCOLIOSIS

Ang mga taong may *Duchenne* na hindi ginagamot gamit ang *corticosteroids* ay may 90 porsiyentong posibilidad na magkaroon ng *progressive scoliosis* (isang paikot na pagkurba ng gulugod (*spine*)) na maaaring lumala sa paglipas ng panahon. Ang pang-araw-araw na paggamot gamit ang *steroid* ay kinakitaang nakababawas ng panganib ng *scoliosis* o nagagawang maantala ang pagsisimula nito. Ang pagbibigay pansin sa iyong pustura (*posture*) at pagpoposisyon (*positioning*) ay kritikal para sa pagpigil sa *scoliosis*. Ang patuloy na pagsusuri ng iyong gulugod (*spine*) sa kabuuan ng iyong buhay ay mahalaga.

LONG BONE FRACTURES

Ang nabaling buto sa binti ay maaaring maging isang malaking banta sa patuloy na kakayahang makapaglakad. Kung mabali ang buto sa ang iyong binti, itanong kung maaaring ikonsidera ang operasyon. Ang *surgical correction* ay kadalasang nahahayaan ang mga taong may *Duchenne* na makatayo sa kanilang mga paa sa lalong madaling panahon. Kung makaranas ka ng pagkabali sa buto, tiyakin na ang iyong *neuromuscular team* ay maabisuhan bago magpasya sa paggamot. Ang iyong *neuromuscular team* ay makakatulong na gabayan ka sa pag-aalaga ng bali sa iyong buto pati na rin sa iyong *post-fracture therapy*.

Ang ***Fat embolism syndrome (FES)*** ay isang panganib sa *Duchenne* at nagbibigay daan sa isang *medical emergency*. Ang *fat embolism* ay dahil sa isang maliit na piraso ng taba na inilabas sa *blood stream* pagkatapos mabali o malubhang matamaan ang buto. Itong piraso ng taba (tinatawag na "*embolism*") ay maaaring maglakbay sa dugo hanggang sa бага na pumipigil sa katawan na makakuha ng sapat na *oxygen*. Kabilang sa mga sintomas ng *fat embolism* ang pagkalito, *disorientation*, "hindi kumikilos tulad ng iyong sarili", mabilis na paghinga at *heart rate* at/o kakapusan ng paghinga. **Kung ikaw ay nabunggo, nahulog, at/o nagkaroon ng bali sa buto at nagpapakita ng alinman sa mga palatandaan ng FES, magpadala sa *emergency room* sa lalong madaling panahon. Ipaalam sa kawani (*staff*) na pinaghihinalaan mo na mayroon kang *fat embolism*. Ito ay isang *medical emergency*.**

Ambulatory stage	Early non-ambulatory stage	Late non-ambulatory stage
Pagsusuri		
Pag-aralang mabuti ang saklaw ng paggalaw (<i>range of motions</i>) nang hindi bababa sa bawat 6 na buwan		
Magsagawa ng biswal na inspeksyon ng gulugod (<i>spine</i>) taun-taon	Magsagawa ng biswal na inspeksyon ng gulugod (<i>spine</i>) tuwing 6 na buwan	
Kumuha ng <i>radiographic assessment</i> kung may naobserbahang kurba o mahirap ang biswal na inspeksiyon	Kumuha ng <i>spine radiograph</i> kapag ang mga pasyente ay naging hindi nakapaglalakad; kung may kurba, kumuha ng <i>radiograph</i> tuwing 6 na buwan hanggang 1 taon, depende sa <i>skeletal maturity</i> ; sumangguni sa <i>orthopedic surgeon</i> para sa kurbang $>20^\circ$	Kumuha ng <i>annual anteroposterior upright spinal radiographs</i> para sa mga pasyenteng may <i>progressive scoliosis</i>
Interbensiyon		
Kasama ng <i>physical therapy guidance</i> , magpatupad ng <i>home stretching program</i> na nakatuon sa bukong-bukong, tuhod at balakang		
Kapag ang <i>passive dorsiflexion</i> ay $<10^\circ$, gumamit ng <i>custom-molded nighttime ankle-foot orthoses</i> na nakalagay sa <i>neutral position</i> Sumangguni para sa operasyon sa paa at <i>Achilles tendon</i> para mapabuti ang paraan ng paglalakad, may sapat na <i>ankle contracture</i> kasama na ang <i>good quadriceps at hip extensor strength</i> Iwasan ang paggamit ng <i>spinal orthoses</i>	Kasama ng <i>occupational therapy guidance</i> , magdagdag ng pansin sa <i>upper extremities</i>	
	Gumamit ng <i>custom-molded daytime ankle-foot orthoses</i> para maantala ang paglala ng <i>equinovarus contracture</i>	Ipagpatuloy ang paggamit ng <i>lower-extremity braces</i> ; maaaring maging angkop ang pagpapagawa <i>custom wrist at hand splints</i>
	Simulan ang <i>standing program</i> gamit ang <i>standing device</i> o <i>wheelchair</i> na may tuwid na pagpoposisyon	Gumamit ng <i>standing programs</i> nang may pag-iingat
	Sumangguni para sa operasyon ng paa at bukong-bukong para mapabuti ang pagpoposisyon ng paa kung isusulong ng pasyente	
Magbigay ng <i>anticipatory fracture prevention</i> na paggabay sa mga pamilya		
Kumunsulta sa espesyalista ng <i>cardiology</i> at <i>respiratory</i> bago ang anumang operasyon		
Isangguni sa <i>physical therapy</i> pagkatapos ng operasyon	Isangguni para sa <i>posterior spinal instrumentation and fusion</i> kung ang <i>spinal curve</i> ay $>20-30^\circ$ sa mga indibidwal na <i>prepubertal</i> at hindi gumagamit ng <i>corticosteroids</i> ; magbigay ng <i>preoperative at postoperative</i> na ebalwasyon na may kasamang <i>physical therapy</i>	Isangguni para sa <i>posterior spinal instrumentation and fusion</i> kung ang kurba ay <i>progressive</i>
Tiyaking may kamalayan sa <i>fat embolism syndrome</i> ang pamilya at <i>medical team</i>		

Pigura bilang 7² Pagsusuri at Pangangala ng Gulugod (Spine) at Kasukasuan (Joints)



10. PAMAMAHALA SA REHABILITASYON

Pisikal, occupational, at speech therapy

Ang mga taong may Duchenne ay kailangan ng *access* sa iba't ibang uri ng pamamahala ng rehabilitasyon sa buong buhay nila. Kasama sa *rehabilitation team* ang mga doktor, *physician therapist (PT)*, *occupational therapist (OTs)*, *speech-language pathologist (SLP)*, *orthopedist* (espesyalista sa bali at pilay na buto), *orthotist* (espesyalistang nagdidisenyo o lumilikha ng mga *brace* o *splint* para makatulong sa napinsalang kalamnan o kasukasan) at pangmatagalang tagapagsuplay ng *medical equipment*.

Dapat ikonsidera ng *rehabilitation team* ang iyong mga layunin at pamumuhay upang mabigyan ka ng pirming *preventive care*, mabawasan ang epekto ng Duchenne sa iyong buhay at mga gawain at masulit ang kalidad ng buhay. Ang rehabilitasyon ay maaaring ipagkaloob sa *outpatient clinic* at sa paaralan at dapat magpatuloy sa buong buhay mo. Dapat kang suriin ng isang espesyalista sa rehabilitasyon ng hindi bababa sa 4 hanggang 6 na buwan.

HANAY NG MGA GALAW (RANGE OF MOTION), EHERSISYO AT STRETCHING (FIGURA BILANG 8)

- Maraming mga kadahilanan sa Duchenne na nakakatulong sa *tendency* ng mga kasukasan upang sumikip o "*contracted*" kasama ang: mga kalamnan na mas nagiging hindi nababanat (*less elastic*) dahil sa limitadong paggamit at mga kalamnan sa paligid ng kasukasan na nawawala sa balanse (isa na mas malakas kaysa sa isa)
- Ang pagpapanatili ng mahusay na hanay ng paggalaw at katimbangan (*symmetry*) sa iba't ibang mga kasukasan ay nakatutulong upang mapanatili ang pinakamahusay na posibleng silbi (*function*), pinipigilan ang pagkakaroon ng *contractures* at pinipigilan ang mga *pressure problems* sa balat
- Inirerekomenda ang *aerobic exercise* o gawain; ang paglangoy ay isang mahusay na halimbawa ng ligtas na ehersisyo. Ang ilang ehersisyo (gaya ng pagtalon sa isang *trampoline* o *bouncey house*) ay makasasama sa mga kalamnan. Kaya naman, lahat ng ehersisyo ay dapat na bantayan at gabayan ng iyong *physical therapist* o *physiotherapist*
- Ang *stretching* ay babantayan ng *physical therapist* pero dapat na maging bahagi ito ng iyong pang-araw-araw na palagiang ginagawa (*routine*)
- Ang layunin ng *stretching* at *bracing*, mula *diagnosis* hanggang sa hinaharap, ay maipreserba ang silbi (*function*) at *flexibility* at mapanatili ang ginhawa



Panel bilang 2: *Rehabilitation assessments* at mga interbensiyon sa lahat ng yugto ng sakit para sa mga pasyenteng may *Duchenne muscular dystrophy*

Ebalwasyon

Isagawa ang *multidisciplinary rehabilitation assessment* kada 6 na buwan o mas madalas pa kung may alalahanin, pagbabago sa kalagayan, o may ispesipikong pangangailangan (*appendix*)

Interbensiyon

Direktang Paggamot

Ang direktang paggamit na ipinatutupad ng *physical therapists*, *occupational therapists* at *speech-language pathologists* na angkop sa indibidwal na pangangailangan, yugto ng sakit, pagtugon sa *therapy*, at kung hanggang saan makakaya (*tolerance*) na ibinibigay sa buong buhay ng pasyente

Pag-iwas sa *contracture* at *deformity*

- Araw-araw na pagsasagawa ng *preventive home stretching*, 4-6 beses kada linggo; regular na *stretching* sa bukong-bukong, tuhod, at balakang; *stretching* ng galang-galangan (*wrists*), kamay at leeg pagkatapos kung nakalagay sa ebalwasyon
- *Stretching* para sa mga estrukturang alam na nasa panganib ng *contracture* at *deformity* at sa mga natukoy ng isang ebalwasyon
- *Orthotic intervention*, *splinting*, *casting*, pagpoposisyon (*positioning*) at *equipment*:
 - AFOs para sa *stretching* sa gabi — maaaring mas nakakayanan kung nasimulan ng mas maagang edad, para maiwasan ang malalang paninikip
 - AFOs para sa *stretching* o *positioning* sa araw habang nasa *non-ambulatory phases*
 - *Wrist* o *hand splints* para sa *stretching* ng mahaba at *wrist finger flexors/extensors*— karaniwan sa *non-ambulatory phases*
 - *Serial casting*—sa *ambulatory* o *non-ambulatory phases*
 - *Passive/motorised supported standing devices*— kapag ang pagtayo nang may mabuting *alignment* ay nagiging mahirap, kung ang *contractures* ay hindi masyadong malubha para maiwasan ang pagpoposisyon (*positioning*) o *tolerance*
 - *KAFOs with locked knee joints*—isang pagpipilian para sa *late ambulatory* at *non-ambulatory stages*
 - Pasadyang pag-upo (*custom seating*) sa *manual* at de-makinang *wheelchairs* (tiyak ang hugis ng upuan at sandalin o *solid seat/back*, may gabay sa balakang o *hip guides*, may suporta sa gilid o *lateral trunk supports*, *adductors*, at *head rest*)
 - *Power positioning components* sa de-makinang *wheelchairs* (naikikiling o *tilt*, naihihiga o *recline*, naitataas na pahingahan ng binti, *standing support* at naigagagalaw na taas ng upuan)

Ehersisyo at gawain

Regular na *submaximal*, *aerobic* na gawain o ehersisyo (hal. paglangoy at pagbibisikleta) na may tulong kung kinakailangan, pag-iwas sa kakaiba (*eccentric*) at *high resistance* na ehersisyo, pagsubaybay upang maiwasan ang *overexertion*, paggalang sa pangangailangan ng pahinga at pagpreserba ng enerhiya at pag-iingat ukol sa potensiyal na pagbawas ng kapasidad para sa *cardiorespiratory exercise* pati na rin ang peligro sa pagkasira ng kalamnan kahit na gumagana nang mabuti *clinically* (*functioning well clinically*)

Pag-iwas at Pangangalaga sa Pagkahulog (*falls*) at Pagkabali ng buto (*fracture*)

- Pagbawas (*minimisation*) ng mga panganib sa pagkahulog sa lahat ng kapaligiran
- *Physical therapist support* ng *orthopaedics* sa mabilis na pangangalaga (*rapid team management*) ng *long-bone fractures* at pagkakaloob ng kaugnay na rehabilitasyon (*associated rehabilitation*) upang mapanatili ang paglakad (*ambulation*) at/o kakayahang makatayo nang may suporta (*supported standing capabilities*)

Pamamahala ng pagkatuto, *attentional* at pagkakaiba ng *sensory processing*

Pamamahala sa pakikipagtulungan sa pangkat batay sa pag-aalala at ebalwasyon (*concern and assessment*)

Assistive technology at adaptive equipment

Pagpapalano at edukasyong may ebalwasyon (*education with assessment*), *prescription*, pagsasanay at pagtataguyod para sa pagpopondo (*advocacy for funding*)

Paglahok o Participation

Paglahok sa lahat ng larangan ng buhay (*areas of life*) na sinusupportahan sa lahat ng yugto (*stages*)

Pag-iwas at pangangalaga ng kirot (*pain*)

Pag-iwas at komprehensibong pangangalaga ng kirot, kung kinakailanagn, sa buong buhay

AFOs=ankle-foot orthoses. KAFOs = knee-ankle-foot orthoses. 'Kabilang sa mga lugar na kadalasang nasa peligro ng *contracture* at *deformity* ang *hip flexors*, *iliotibial bands*, *hamstrings*, *plantar flexors*, *plantar fascia*, *elbow flexors*, *forearm pronators*, *long wrist* at *finger flexors* at *extensors*, *lumbricals* and *cervical extensors*; nakahiwalay na *joint contracture* sa *hip* and *knee flexion* at *plantar flexion*, *varus* sa *hindfoot* at *forefoot*, *elbow flexion*, *wrist flexion* o *extension*, at kasukasan sa mga daliri o *finger joints*; at nasirang porma (*deformity*) ng *vertebral column* at *chest wall* kabilang ang *scoliosis*, *kyphosis* or *lordosis* at pagkabawas ng galaw ng dibdib o *chest wall mobility*.



WHEELCHAIRS, PAG-UPO (SEATING) AT IBA PANG ADAPTIVE EQUIPMENT (FIGURA BILANG 9)

- Habang ikaw ay naglalakad nang mahabaang distansiya (*long distances*), maaaring gumamit ng *scooter, stroller, o wheelchair* para mapanatili (*conserve*) ang iyong lakas
- Kapag sinimulan mong kailanganing gumamit ng *wheelchair* para sa mas matagal na panahon, mahalagang gumamit ka ng isang upuan na nagpapanatili ng iyong pustura (*posture*) sa wastong pagkakahanyay (*proper alignment*) at nagbibigay ng mahusay na suporta para sa lahat ng bahagi ng iyong katawan
- Habang tumitindi ang paghirap ng paglalakad, inirerekomendang magkaroon ng *power wheelchair* sa lalong medaling panahon. Bukod pa rito, inirerekomenda ring may *power standing feature* ito kung may mapagkukunan.
- Makatutulong ang *physical at occupational therapists* sa pagrerekomenda ng *assistive devices* para makatulong sa pagpapanatili ng iyong pagsasarili (*independence*) at maisulong ang kaligtasan
- Makabubuting pag-isipan kaagad ang uri ng kagamitan o *equipment* na patuloy na susuportahan ang iyong pagsasarili (*independence*) at pakikilahok sa mga gawaing naiibigan mo (enjoy) at gumawa ng plano ukol ditto

KAHON BILANG 4. PANGANGALAGA SA KIROT (PAIN MANAGEMENT)

Mahalagang ipaalam sa iyong NMS kung ang kirot (*pain*) ay nagdudulot ng problema upang maaari itong matugunan at magamot nang maayos. Dapat itong balikan (*reviewed*) sa bawat *neuromuscular visit*. Sa kasamaang palad, kakaunti ang kasalukuyang kaalaman tungkol sa kirot na kaugnay ng *Duchenne*. Kinakailangan ang karagdagang pananaliksik. Kung ikaw ay nakakaramdam ng kirot, kailangan mong makipag-usap sa iyong NMS at ipaliwanag na ito ay nagdudulot ng problema.

- Para sa epektibong pangangalaga ng kirot (*pain management*), mahalagang matukoy kung bakit may kirot para maaaring makapagbigay ng angkop na interbensiyon ang iyong *neuromuscular team*
- Maaaring makaramdam ng *kirot* bilang resulta ng problema sa pustura (*posture*) at dahil sa nahihirapang maging komportable. Maaaring kasama sa mga interbensiyon ang paggamit ng naaangkop (*appropriate*) at *individualized orthoses (braces)*, pag-upo, sapin sa kama at *mobility* pati na rin ang *standard drug treatment* (hal. *muscle relaxants, anti-inflammatory medications*). Dapat ikonsidera ang interaksyon sa iba pang mga gamot (hal. *steroids at non-steroidal anti-inflammatory [NSAIDs]*) at mga nakaugnay na *side effects* lalu na ang mga maaaring makaapekto sa *cardiac o respiratory function*
- Hindi karaniwan pero maaaring imungkahi (*indicated*) na isagawa ang *orthopedic surgical intervention* para sa kirot na hindi kayang pamahalagaan sa iba pang paraan. Ang sakit sa likod (*back pain*), lalo na sa mga taong gumagamit ng *steroid*, ay maaaring senyales ng *vertebral compression fractures* na maayos na natutugunan ng *bisphosphonate treatment*.
- Dapat gamitin nang may matinding pag-iingat ang *narcotic pain medication* lalong-lalo na kung may *pulmonary dysfunction*. Maaaring maging sanhi ng mababaw (*shallow*) o paghinto ng paghinga ang *narcotics*

- Maaaring kailanganin mo ng mga karagdagang pang-angkop (*adaptations*) upang makatulong sa pag-akyat ng hagdan at paglilipat (*transferring*), pagkain at pag-inom, pagbiling (*turning*) sa kama, paggamit ng banyo at paliligo
- Ang mga simpleng kagamitan (*devices*) gaya ng *elevated lap trays* at *adaptive straws* ay maaaring pakinabangan nang husto ang silbi (*optimize function*)
- Maaaring makatulong ang mga *advanced technologies* gaya ng *robotics, Bluetooth* at *infrared environmental controls*. Makatutulong din upang makontrol ang iyong kapaligiran (*environment*) at sa mga pang-araw-araw na gawain ang *Advanced Assistive Computer Technologies* gaya ng *Tecla Home Automation devices* at *Dragon Naturally Speaking* at *voice-recognition devices* gaya ng *Google Home* at *Amazon Echo*

Napakahalagang gawin ang lahat, sa loob at labas ng bahay, para manatiling ligtas. Matatagpuan sa ibaba ang ilang suhestiyon para matulungan kang makaiwas sa aksidente at posibilidad ng pagkabali ng buto.

Ebalwasyon at edukasyon ng *occupational o physical therapist*

- Bawasan ang mga panganib ng pagtumba sa kapaligiran, kabilang sa isasaalang-alang ang nilalakaran, sahig, at balakid sa lalakaran
- Magbigay ng pagsasanay para sa mga pasyente at sa kaniyang pamilya ukol sa ligtas na paggamit ng *wheelchair*; itaas ang kamalayan na ang pagbaba mula sa *wheelchair* ay karaniwang sanhi ng pinsala
- Magbigay ng pagsasanay para sa mga pamilya ukol sa ligtas na pagbubuhay at paglipat mula at patungo sa *wheelchair* at iba't ibang daranan sa kapaligiran

Mga karaniwang konsiderasyon o posibleng pagbabago

Ligtas na kapaligiran sa tahanan

- Alisin ang mga sagabal tulad ng *rug*, laruan, lubid, at kalat

Pag-iwas sa pagkahulog mula sa *wheelchair o mobility device*

- Gumamit ng *seatbelt* sa lahat ng oras
- Gumamit ng *anti-tippers* (para maiwasang bumaligtad) sa *wheelchairs*

Kaligtasan sa hindi patag o madulas na sahig

- Maging higit na maingat kapag nasa labas ng bahay dahil sa mga hindi patag na daanan
- Magusot ng *pool shoes* bilang proteksiyon laban sa pagtumba kapag naglalakad sa madulas na daranan sa paligid ng tubig
- Gumamit ng *non-slip treads* sa *ankle-foot orthoses* sa gabi upang mabawasan ang panganib ng pagtumba kapag naglalakad patungo at pabalik sa banyo

Ligtas na paglipat mula at patungong *wheelchair*

- Pag-isipan ang paggamit nang maaga ng *adaptive equipment at patient lift systems* sa lahat ng lugar para makapagbigay ng ligtas na pagsuporta at mabawasan ang panganib ng pagkahulog o pinsala tuwing lumilipat, gumagamit ng palikuran at kung naliligo

Potensyal na pagbabago sa tahanan

- *Non-slip mats* sa *shower o bath tub*
- *Grab bar* para sa *shower o bath tub*
- *Bath seat* o iba pang naiaangkop na *equipment* para sa paliligo
- *Non-slip treads* para sa *bare-wood steps*
- *Handrails* sa magkabilang panig ng hagdanan

Figura bilang 9² Pagbabantay at Pamamahala ng Rehabilitation Team

11. PANGANGALAGA NG BAGA O PULMONARY

Karaniwang walang problema sa paghinga o pag-ubo ang mga taong may *Duchenne* habang sila ay naglalakad. Habang mas tumatanda ka at humihina ang iyong *coughing muscles*, maaaring malagay ka sa panganib para sa impeksiyon sa dibdib (*chest infections*) dahil sa hindi epektibong pag-ubo (*cough*). Sa bandang huli, ang mga kalamnang (*muscles*) sumusuporta sa paghinga ay maaaring manghina rin at maaari kang magkaroon ng problema sa paghinga habang natutulog. Mahalagang ipaalam sa iyong *neuromuscular team* kung mayroon kang sakit sa ulo o *morning fatigue* dahil ang mga ito ay maaaring senyales ng masyadong mababaw (*shallow*) na paghinga habang natutulog at imungkahi (*indicate*) ang pangangailangan para sa *sleep study*.

Kung ang iyong pag-ubo ay humihina, napakahalagang gumamit ng mga aparato (*devices*) upang mas epektibo ang iyong pag-ubo lalu na kung ikaw ay may sakit. Sinusuri ng *sleep study* kung gaano kahusay ang iyong paghinga habang natutulog. Kung matuklasan na ang iyong *oxygen levels* ay masyadong mababa habang ikaw ay natutulog, kakailanganin mong gamitin ang *bi-level positive airway pressure* (BI-PAP) upang matulungan kang mapabuti ang iyong paghinga habang natutulog. Maaari mong mapansin na habang ikaw ay mas tumatanda, maaaring kailanganin mo ng tulong sa paghinga sa buong araw.

Ang planado at *proactive* na diskarte (*approach*) sa *respiratory care* ay kinakailangan at dapat nakabatay sa malapitang pagsubaybay (*close monitoring*), pag-iwas sa mga problema at maagang interbensiyon kung imumungkahi. Kasama dapat sa iyong *pulmonary team* ang isang doktor (*pulmonologist*) at *respiratory therapist* na may karanasan sa pagsusuri ng paghinga sa mga taong may *Duchenne*. Ang kanilang mga layunin sa paggamot ay kadalasang kinabibilangan ng pagpapatupad ng *implementing techniques* na nagpapalaki (*expand*) sa mga baga (*lungs*) at pinapanatili ang *chest wall muscles* na malambot o *supple* (*lung volume recruitment*), manu-mano (*manually*) at *mechanically* na tutulong sa pag-ubo para sa epektibong *airway clearance* at maghatid ng *non-invasive* o *invasive* na *ventilatory support* sa gabi at araw.

PAGMAMATYAG (SURVEILLANCE) AT PAG-IWAS (PREVENTION) (PIGURA BILANG 10)

- Dapat mong simulang makipagkita sa isang *pulmonologist* taun-taon simula sa *diagnosis* at simulan ang *pulmonary function testing* sa lalong madaling panahon hangga't maaari pagkatapos ng *diagnosis*. Kasama sa gagawing eksaminasyon ang pagsukat sa *forced vital capacity* (o "FVC;" ang pinakamalaking paghinga o *largest breath* na kayang gawin ng isang tao nang buo o *fully* at may puwersang pagbuga o *forcefully breathe out*). Ang pagsisimula ng mga eksaminasyong ito ay maaring pahintulutan ang mga bata na maging pamilyar sa *equipment* at sa pangkat upang masuri (*assess*) ang *baseline respiratory function*
- Kung hindi ka makalakad nang walang suporta, dapat mangyari nang hindi bababa sa bawat anim na buwan ang nakakalendaryong (*scheduled*) *pulmonary assessment*. Kasama sa pagsusuri (*assessment*) ang *pulmonary function testing* na sinusukat ang FVC, *maximum inspiratory* (MIP - kung gaano kalakas ang maaari mong *breath in*) at *expiratory pressure levels* (MEP - kung gaano kalakas ang maaari mong *breath out*), at *peak cough flow* (PCF - ang lakas ng iyong pag-ubo). Hahanapan ng *trend* ng iyong *pulmonary team* ang mga halagang ito sa paglipas ng panahon
- Bilang karagdagan, dapat kasama sa pagsusuri ang *pulse oximetry* (SpO₂ - sumusukat sa oxygen sa iyong dugo habang ikaw ay gising) at kung mayroon, ang *end-tidal* o *transcutaneous measurement of blood carbon dioxide levels* (PetCO₂/PtcCO₂ – sumusukat sa mga antas ng *carbon dioxide* sa iyong dugo habang ikaw ay gising)
- Maaaring kailanganin ang *sleep study* kung may mga senyales gaya ng hindi mapakali sa pagtulog (*restless sleep*), pananakit ng ulo sa umaga o sobrang pagkapagod (*extreme tiredness*) sa araw. Sinusuri sa pag-aaral na ito ang paghinga at sinusukat ang *oxygen levels* at *blood carbon dioxide levels* habang natutulog ka
- Makatutulong na makaiwas sa mga *episode* ng malubhang (*severe*) trangkaso (*flu*) at pulmonya (*pneumonia*) ang *pneumococcal vaccination* (para makaiwas sa *pneumonia*) at taunang *influenza vaccinations* (*flu shots*; iwasan ang *live virus influenza nasal spray*)

MAKIPAG-UGNAYAN (CONTACT) SA IYONG NEUROMUSCULAR SPECIALIST O PULMONOLOGIST KUNG IKAW AY:

- Nakararanas ng matagalang pagkakasakit (*prolonged sickness*) na tanging *minor upper respiratory infections* ang nararanasan
- Higit pang pagod kaysa karaniwan o inaantok nang walang dahilan sa araw
- Kinakapos ang paghinga (*short of breath*), na tila hindi mahabol ang paghinga o nahihirapang tapusin ang mga pangungusap
- Pananakit ng ulo kadalasan sa umaga o sa lahat ng oras
- Nagkakaproblema sa pagtulog, madalas na nagigising sa pagtulog, nagkakaproblema sa paggising, o pagkakaroon ng mga masamang panaginip
- Nagigising na sinusubukang habulin ang iyong hininga (*catch your breath*) o pakiramdam na mabilis ang pagtibok ng puso (*heart pounding*)
- Nahihirapang magtuon ng atensiyon buong araw sa tahanan man o sa paaaralan

Ambulatory (naglalakad) stage	Early non-ambulatory stage	Late non-ambulatory stage
Pagsusuri (Assessments)		
Minsan taun-taon: FVC	Dalawang beses taun-taon: FVC, MIP/MEP, PCF, SpO ₂ , p _{et} CO ₂ /p _{tc} CO ₂	
Sleep study na may capnography para sa mga senyales at sintomas ng obstructive sleep apnoea o sleep-disordered breathing		
Interbensiyon		
Immunisation na may kasamang pneumococcal vaccines at taunang inactivated influenza vaccine		
	Lung volume recruitment kapag ang FVC ay ≤ 60% ng hinulaang halaga (predicted)	
		Assisted coughing kapag ang FVC ay <50% ng hinulaaang halaga (predicted), ang PCF ay <270 L/min, o MEP na <60 cm H ₂ O
		Nocturnal assisted ventilation na may back-up rate of breathing (mas kinikilingan o preferred ang non-invasive) kung may mga senyales o sintomas ng sleep hypoventilation o iba pang sleep-disordered breathing, abnormal sleep study, FVC ay <50% ng hinulaang halaga (predicted), MIP ay <60 cm H ₂ O, o awake baseline SpO ₂ na <95% o pCO ₂ na >45 mm Hg
		Pagdaragdag ng assisted daytime ventilation, sa kabila ng nocturnal ventilation, daytime SpO ₂ na <95%, pCO ₂ na > 45 mm Hg, o may sintomas ng awake dyspnoea

Figura Bilang 10² Pagmamatyag (Surveillance), Pagsusuri (Assessment) at Pangangalaga ng Pulmonary Team

MGA INTERBENSIYON (FIGURA BILANG 10)

May mga paraan para matulungan ang iyong бага (lungs) upang gumana nang husto hanggang makakaya para sa isang mahabang panahon

- Maaaring makatulong na gumamit ng mga paraan upang dagdagan ang dami ng hangin na makapapasok sa mga бага (lungs) kung isasagawa ang *stretching* ng *breathing muscles* sa pamamagitan ng malalim na paghinga o *deep breathing* (*"lung volume recruitment," lung inflation, o breath stacking techniques*)
- Kung humihina ang pag-ubo, ang manwal o *mechanically assisted cough techniques* (*"cough assist"*) ay makatutulong upang walang bara ang daanan ng hangin (*airway*) at panatilihin ang uhog (*mucus*) at *germs* sa labas ng бага. Binabawasan nito ang panganib ng *pneumonia*
- Sa paglipas ng panahon, ang suporta ay kakailanganin sa simula para sa paghinga sa magdamag o *breathing overnight* (*non-invasive nocturnal assisted ventilation via bi-level airway pressure, or Bi-PAP*) at pagkatapos, sa araw (*non-invasive daytime assisted ventilation*) kung ang mga sintomas na nakalista sa ilalim ng *surveillance section* ay nararamdaman
- Maaaring maging mahirap na makasanayan ang paglipat sa *assisted ventilation*. Maraming iba't ibang uri ng *"interfaces"* (*masks at mouthpieces*) na maaari mong gamitin. Mahalagang mahanap ang isang *interface* na tama para sa iyo. Ang iyong *pulmonary team* ay maaaring mag-alok ng iba't ibang magkakaibang uri ng *interfaces* hanggang sa mahanap nila ang uring pinaka-komportable para sa iyo
- Ang *ventilation* ay maaari ding matulungan sa pamamagitan ng *surgically placed tube* sa *trachea* sa ilalim (*base*) ng lalamunan o *throat* (*"tracheostomy tube"*) depende sa lokal na kaugalian (*local practice*). Ito ay kilala bilang *invasive ventilatory support*. Walang pamantayan (*guidelines*) kung kailan maaaring kailanganin ang *tracheostomy*. Ito ay karaniwang isang personal na desisyon sa pagitan mo at ng iyong *pulmonologist*
- Maaaring makatulong ang mga interbensiyong nakasaad sa itaas upang panatilihin mas madali ang paghinga at maiwasan ang mga biglaang at matinding sakit ng бага o *acute respiratory illnesses*
- Mahalagang masabayan ang iyong iskedyul ng bakuna, kabilang na ang mga bakuna sa *pneumococcal* at taunang bakuna sa trangkaso (*influenza*). Dapat laging piliin ng mga taong may *Duchenne* ang *influenza injection* sa halip na *live virus nasal spray*
- Kinakailangan ang partikular na atensiyon sa paghinga sa panahon ng planadong operasyon (tignan ang Seksiyon bilang 15)
- Kung magkaroon ka ng impeksyon sa бага o *respiratory infection*, humingi ng *antibiotics* bukod pa sa paggamit ng mano-mano o *mechanically assisted cough*
- Palaging maging maingat kung kinakailangan ng *supplemental oxygen*; tiyaking alam ng *medical personnel* na gamitin ang *non-invasive bi-level positive airway pressure ventilation* sa parehong oras at malapitang subaybayan ang iyong lebel ng *carbon dioxide* (*CO2*)

12. PANGANGALAGA SA PUSO O CARDIAC (Pigura bilang 11)

Ang puso ay isang kalamnan (*muscle*) at naaapektuhan rin ito ng *Duchenne*. Tinatawag na “*cardiomyopathy*” ang *heart muscle disease*. Sa *Duchenne*, bunga ng kawalan ng *dystrophin* sa mga *heart muscle* ang *cardiomyopathy*. Nagiging sanhi ng *cardiomyopathy* ang paghina ng silbi (*function*) ng puso o *heart failure* sa paglipas ng panahon. Maraming antas (*levels*) ang *heart failure* at maaaring mabuhay ang tao na may pinamamahalaang *heart failure* sa loob ng maraming taon sa paggamit ng gamot at regular na pagbisita sa isang *cardiologist* (doktor sa puso). Ang layunin ng **pagpapagamot sa puso** sa *Duchenne* ay maagang pagtuklas (*detection*) at paggamot ng mga pagbabago sa *heart muscle*. Sa kasamaang-palad, madalas na tahimik (*silent*) ang problema sa puso at maaaring hindi mo mapansin ang mga sintomas. Sa kadahilanang ito, lubhang mahalagang isangkot (*involve*) ang isang *cardiologist* bilang miyembro ng iyong grupong tagapangalaga (*care team*) mula sa panahon ng *diagnosis*.

PAGMAMATYAG (SURVEILLANCE)

- Dapat kang makipagkita sa iyong *cardiologist* kahit minsan sa isang taon mula sa *diagnosis* o mas madalas kung inirerekomenda
- Ang pagsusuri (*evaluation*) ng silbi ng iyong puso ay dapat kabilangan ng *electrocardiogram* (ECG – sinusuri ang mga *electrical impulses* ng puso at sinusukat ang *heart rate*) at *echocardiogram* (“*echo*,” nagpakikita ang mga larawan ng istruktura at silbi ng puso) o *cardiac MRI* (nagbibigay ng eksaktong imahe ng istruktura at silbi ng puso at ipinakikita kung may *fibrosis*, o pagkakapilat (*scarring*), sa mga *heart muscle*)
- Ang mga babaeng *carriers* ng *Duchenne* ay kailangang patignan (*checked*) ang kanilang puso tuwing 3 hanggang 5 taon kung normal ang kanilang puso (mas madalas kung inirerekomenda) dahil maaaring may parehong uri ng problema sa puso nila gaya ng mga taong may *Duchenne*

PAGGAMOT (TREATMENT)

- Dapat magsimula ng *cardiac medicines* sa mga unang palatandaan ng *cardiac fibrosis* (*scar tissue* na nabubuo sa *heart muscle*, nakikita sa MRI), nabawasan ang silbi ng puso (nakikita sa nabawang *ejection* o pag-ikling *fraction* sa MRI o *echocardiogram*), o sa edad na 10, kahit lahat ng iyong *tests* ay normal dahil ito ay makatutulong na maprotektahan ang iyong puso
- Dapat ikonsidera bilang *first-line therapy* ang *angiotensin converting enzyme inhibitors* (ACEi – *lisinopril*, *captopril*, *enalapril*, etc.) o *angiotensin receptor blockers* (ARB – *losartan*). Nabubuksan ng mga gamot na ito ang daluyan ng dugo (*blood vessels*) palabas ng iyong puso upang hindi kailangang pisilin nang matindi (*squeeze as hard*) para magbomba (*pump*) ng dugo sa katawan ang iyong puso
- Ang ibang gamot, gaya ng *beta-blockers*, ay pinababagal ang *heart rate* nang mababa para kaya ng pusong punan (*fill*) at epektibong magbomba (*pump*) ng dugo. Ang *diuretics* (“*water pills*” na nagiging sanhi upang palabasin ang tubig (*fluid*) sa katawan, binabawasan ang dami ng dugo na nagpapahintulot (*allow*) sa puso upang hindi bumomba (*pump*) nang mabilis at matindi (*hard*) ay maaaring ireseta din kung may paglala (*progression*) ng *heart failure*
- Ang abnormal na *heart rhythms* na makikita sa isang ECG ay dapat na imbestigahan kaagad at gamutin. Isang mabuting ideya na magtabi ng kopya ng iyong *baseline ECG*
- Susuriin ng *Holter monitor* ang iyong *heart rate* at ritmo (*rhythm*) sa loob ng 24 o 48 na oras; ginagawa ito kung pinaghihinalaan ang mga pagbabago sa iyong *heart rate* o ritmo at kailangan ng karagdagang pagsusuri (*evaluation*)
- Ang mabilis na *heart rate* at/o *palpitations* (paminsan-minsang *abnormal* na *heart beat*) ay karaniwan sa mga taong may *Duchenne* at karaniwang hindi nakapipinsala. Gayunman, maaaring nakaugnay din ito sa mas malubhang problema sa puso at kailangang imbestigahan ng isang *cardiologist*

- Kung nakararanas ka ng matindi (*severe*) at paulit-ulit (*persistent*) na *chest pain*, maaaring isang senyales ito ng pinsala sa puso (*cardiac damage*), at dapat kang sinusuri kaagad sa *emergency department*
- Ang mga taong gumagamit ng *steroids* ay dapat masubaybayan para sa posibleng *cardiac side effects*, tulad ng *hypertension* (mataas na presyon ng dugo) at *hypercholesterolemia* (mataas na kolesterol); ang dosis (*dose*) ng *steroid* ay maaaring nangangailangan ng pagsasaayos (*adjustment*) o maaaring kailanganin ng karagdagang (*further*) paggamot (tingnan ang Talahanayan bilang 2)

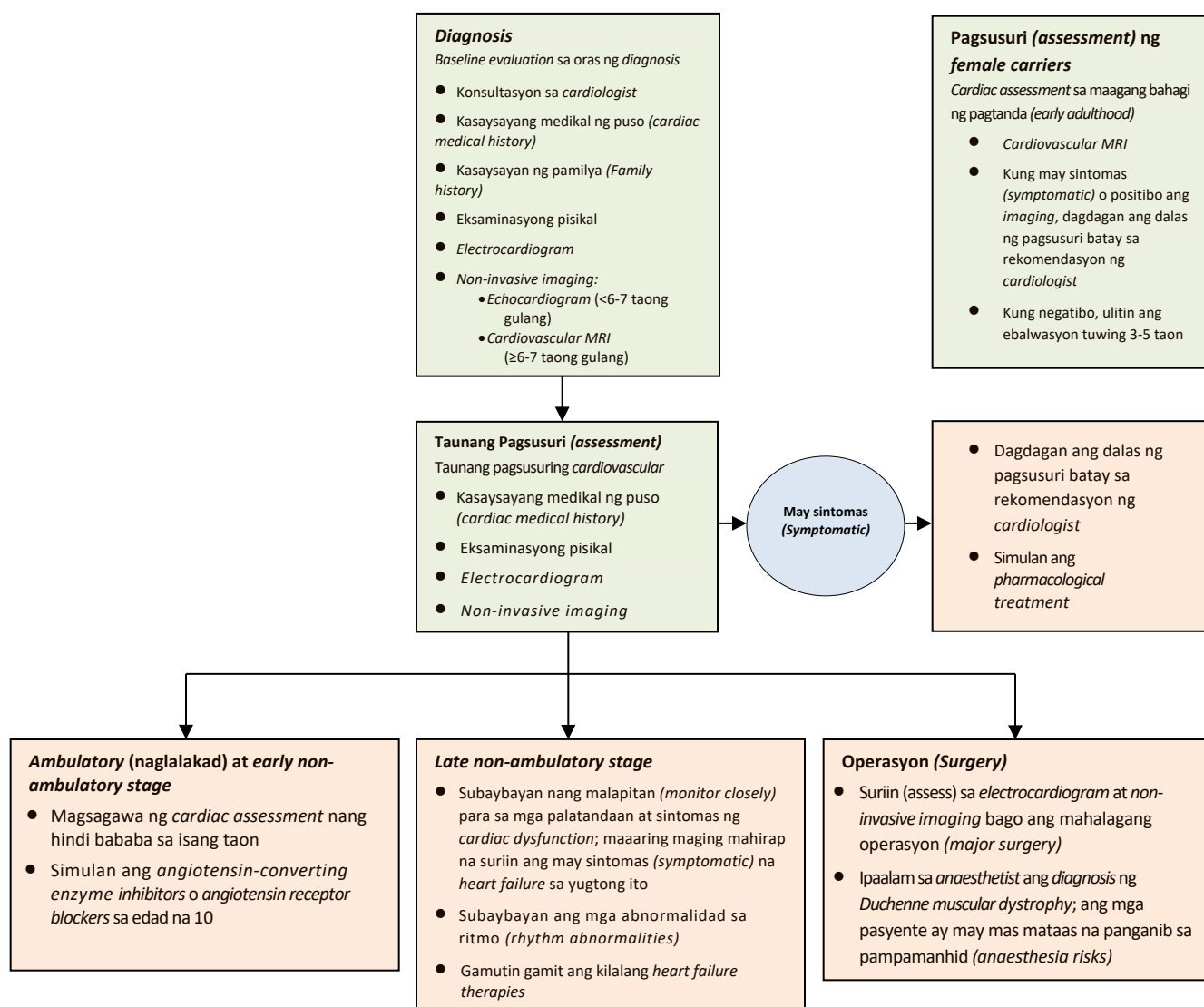


Figura bilang 11² Pagmamatyag (Surveillance), Pagsusuri (Assessment) at Pangangalaga ng Cardiac Team

13. PANGANGALAGANG GASTROINTESTINAL

Nutrisyon, paglunok, at iba pang isyung *gastrointestinal*

Maaaring kailanganin mong makita ang mga sumusunod na eksperto sa iba't ibang edad: isang *registered dietitian nutritionist (RDN)*, *physical therapist (PT)*, *speech language pathologist (SLP)* at *gastroenterologist*. Ang mga alalahaning (*concerns*) *gastrointestinal* para sa mga taong may *Duchenne* ay kinabibilangan ng: pagiging sobra o kulang sa timbang, madalas na mahirapan sa pagdumi (*chronic constipation*), at nahihirapan sa paglunok (*dysphagia*).

PANGANGALAGANG (MANAGEMENT) NUTRISYUNAL (PIGURA BILANG 12)

Maaaring makatulong sa iyo ang *registered dietitian (RD)* para suriin kung gaano karaming *calories* ang kailangan mo kada araw sa pamamagitan ng pagkalkula (*calculating*) ng iyong *resting energy expenditure (REE)*, gamit ang iyong taas, edad, at mga antas ng aktibidad (*activity level*).

- Makatutulong ang pagpapanatili ng mahusay na kalagayan sa nutrisyon (*good nutritional status*) upang maiwasan ang parehong *undernutrition* at pagiging sobra sa timbang. Mahalaga ito mula *diagnosis* hanggang sa kabuuan ng buhay.
- Mahalaga na ang iyong timbang o *body mass index (BMI)* para sa edad ay napananatili sa pagitan ng ika-10 at ika-85 *percentile* sa pambansang *percentile charts* (tingnan ang bahaging sanggunian o *resource section*)
- Kinakailangan ang pagkain ng isang malusog, balanseng diyeta (*well-balanced diet*) na may ganap na hanay (*full range*) ng mga uri ng pagkain para sa pagpapanatili ng isang malusog na katawan; ang impormasyon para sa buong pamilya sa pagkain ng isang balanseng diyeta ay matatagpuan mula sa karamihan ng mga pambansang sanggunian (*national sources*), kabilang ang *Dietary Guidelines for Americans* (www.choosemyplate.gov/Dietary-Guidelines) at iba pang mapagkakatiwalaang sanggunian sa iyong bansa
- Dapat kang magtuon ng karagdagang atensiyon sa iyong diyeta (*diet*) sa oras ng *diagnosis*, kapag nagsimulang gumamit ng *steroids*, kapag hindi na makalakad (*loss of ambulation*) at kapag nagkaroon ng problema sa paglunok
- Nararapat na suriin (*assessed*) ang iyong diyeta para sa *calories*, protina, *fluid*, *calcium*, *vitamin D* at iba pang *nutrients* kada taon
- Mahalaga ang tamang pag-inom ng tubig (*fluid intake*) para makaiwas sa pagkawala ng tubig sa katawan (*dehydration*), hirap sa pagdumi (*constipation*), at isyung *renal (kidney)*
- Kung masyadong malaki ang itinaas ng timbang, ang pagbawas sa *calories* at pagdagdag ng ligtas na gawaing pisikal ay inirerekomenda
- Maaaring mangyari ang *gastroparesis* o naantalang pag-aalis ng laman ng tiyan (*delayed stomach emptying*) habang tumatanda ka na nagiging sanhi ng sakit ng tiyan (*abdominal pain*) pagkatapos kumain, pagduduwal (*nausea*), pagsusuka, pagkawala ng ganang kumain, at mabilis na makaramdam ng pagkabusog (*feeling full quickly*)
- Kung mayroon kang hindi inaasahang pagbaba ng timbang, mahalagang isaalang-alang na maaaring ito ay isang komplikasyon ng isyu sa ibang mga sistema (hal. *cardiac* o *respiratory*)
- Maaari ring magbunga ng pagbaba ng timbang ang mga isyu sa paglulon. Dapat na malapitang makipagtrabaho ang iyong *nutritionist* sa mga *speech-language pathologist* upang bumuo ng mga plano sa pagkain na matututungan kang mapanatili o bumigat ang iyong timbang, bumuo ng mga pagbabago sa diyeta na maaaring makatulong para sa iyo sa oras ng pagkain at magpasya kung kailan maaaring kinakailangan na suriin ang iyong paglunok

PANGANGALANGA SA PAGLUNOK O SWALLOWING (PIGURA BILANG 12)

Ang kahinaan ng mga kalamnan ng mukha (*facial*), panga at panlunok (*throat muscles*) ay maaaring humantong sa problema sa paglulon (*dysphagia*) na higit na nagpapabilis (*accentuate*) sa mga isyu sa nutrisyon. Ang *dysphagia* ay maaari ring maging sanhi ng *aspiration* (mga piraso ng pagkain o tubig na pumapasok sa бага) dahil sa mahinang paggalaw ng panlunok o *swallowing muscles*, na maaaring magpataas sa panganib ng *pneumonia*. Madalas na dumarating nang dahan-dahan ang *dysphagia*, ibig sabihin ay maaaring mahirap itong makita. Para sa kadahilanang ito, ang mga sintomas ng paglunok ay kailangang masuri sa bawat pagbisita.

SINTOMAS (SYMPTOMS) NG HIRAP SA PAGLUNOK O DYSPHAGIA:

- Maaaring maramdaman na may pagkain na nakatigil sa iyong lalamunan (“*stuck in the throat*”)
- Maaari kang magkaroon ng hindi sinasadyang pagbaba ng timbang ng 10 porsiyento o higit pa o hindi sapat na pagbigat ng timbang (kung ikaw ay lumalaki pa)
- Ang iyong mga oras ng pagkain ay maaaring matagal (umatagal ng mas mahaba kaysa sa 30 minuto) at / o mga oras ng pagkain na may kasamang pagkapagod (*fatigue*), pagtulo ng laway (*drooling*), pag-ubo, o parang sinasakal (*choking*)
- Ang hindi maipaliwanag na paghina (*decline*) ng бага (*pulmonary function*) o lagnat na hindi alam ang pinagmulan ay maaaring mga palatandaan ng *aspiration pneumonia* o *pneumonia* na dulot ng tubig bumababa sa mga бага

INTERBENSIYON SA DYSPHAGIA:

- Mahalaga ang *clinical* at *X-ray tests* ng paglunok kung ang mga sintomas na ito ay makikita
- Sa kaso ng mga problema sa paglunok, ang *speech language pathologist (SLP)* ay dapat nakasangkot upang makatulong sa iyo na bumuo (*develop*) ng isang indibidwal na plano ng paggamot na may layuning mapanatili ang mahusay na *swallowing function*
- Maaaring talakayin ang *gastric tube placement* kung ang mga pagsisikap na mapanatili ang iyong timbang at *fluid intake* sa bibig ay mukhang hindi sapat (*insufficient*)
 - Dapat talakayin nang detalyado ang mga potensiyal na panganib (*risks*) at mga benepisyo ng paglalagay ng isang *G-tube*
 - Maaaring ilagay sa maraming paraan ang *gastrostomy tube*. Dapat mong talakayin ang mga panganib sa operasyon at *anesthesia*, pati na rin ang iyong personal na kagustuhan (*preference*), kapag gumagawa ng desisyon

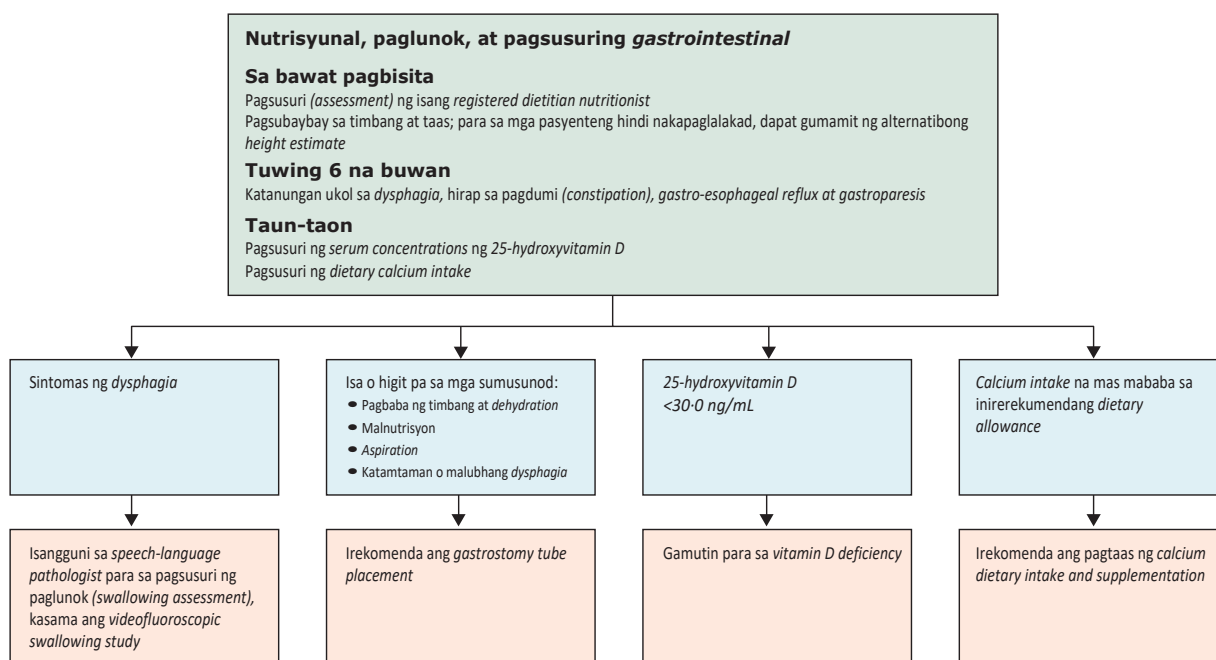


Figura Bilang 12' Nutrisyunal, Paglunok at Pagsusuri at Pangangalagang Gastrointestinal

- Ang *G-tube* na inilagay sa tamang panahon ay maaaring mabawasan ang pagpilit kumain nang sapat na pagkain upang mapanatili ang iyong *calories*
- Kung malakas ang iyong paglunok (*swallowing muscles*), ang pagkakaroon ng *feeding tube* ay hindi nangangahulugang hindi mo na maaaring kainin ang pagkaing gusto mo! Inaalis lamang nito ang *stress* na magkonsumo ng sapat na *calories* at iba pang mga *nutrients* na kailangan mo, maaari mo namang madagdagan (*supplement*) ang nutrisyon gamit ang iyong *G-tube*

HIRAP SA PAGDUMI (CONSTIPATION) AT GASTROESOPHAGEAL REFLUX DISEASE (GERD)

Ang *constipation* at *gastroesophageal reflux* (*acid* na nagmumula sa tiyan paakyat sa lalamunan, na nagiging sanhi ng *heartburn*) ang dalawang pinakakaraniwang kondisyong *gastrointestinal* na nakikita sa taong may *Duchenne*. Dahil madalas na ireklamo ang *constipation*, at madalas na mababa ang bilang na naiuulat (*underreported*), mahalagang talakayin ang *bowel habits* sa iyong grupong tagapangangalaga.

Ang pangangalaga ng paninigas ng dumi o *constipation* ay maaaring makatulong na maiwasan ang mga komplikasyon sa hinaharap na makaapekto sa bituka dahil sa matagal (*long-standing*) na *constipation*.

- Makatutulong ang *laxatives* at iba pang gamot. Tanungin ang iyong *primary care provider* o *neuromuscular team* kung aling *laxatives* ang pinakaangkop para sa iyo at gaano katagal mo ito iinum. Hindi magkakapareho ang lahat ng *laxatives*.
- Mahalagang umiinom ka ng sapat na tubig (*fluid*) araw-araw. Ang pagdaragdag ng *fiber* ay maaaring magpalala ng sintomas lalo na kung hindi nadaragdagan ang tubig, kaya tiyakin mong mabalikan (*review*) ang dami ng kinakain at iniinom mo (*dietary* at *fluid intake*) sa isang *dietician* sa bawat pagbisita, lalo na kung nakararanas ka ng *constipation*
- Karaniwang ginagamot ang *gastroesophageal reflux* gamit ang medisina ng tinitigil (*suppress*) ang acid ng tiyan o *gastric acids*; ito ay karaniwang inirereseta para sa mga taong nasa *steroid therapy* o *oral bisphosphonates*
- Ang pangangalaga ng bibig (*oral care*) ay mahalaga para sa lahat ng tao, lalo na sa mga gumagamit ng mga *bisphosphonates* para sa *bone loss*. Nakasulat sa Kahon bilang 5 ang mga rekomendasyon ng mga eksperto para sa pangangalaga ng bibig
- Kasama ng panghihina ng panga (*jaw weakness*), maaaring may pagkapagod (*fatigue*) sa pagnguya na maaaring magresulta sa pagbawas (*decreased*) ng *caloric intake*

KAHON BILANG 5. MGA REKOMENDASYON SA PANGANGALAGA SA BIBIG (ORAL CARE)

- Ang mga taong may *Duchenne* ay dapat, simula sa murang edad, makipagkita sa isang dentista na may malawak na karanasan at detalyadong kaalaman tungkol sa sakit na ito. Ang misyon ng dentista ay dapat magsikap para sa mataas na kalidad na paggamot, pangangalaga sa kalusugan ng bibig (*oral health*) at kagalingan (*well being*), at upang magsilbi bilang isang *resource* sa iyong komunidad. Dapat na magkaroon ng kamalayan ang dentista sa mga ispesipikong pagkakaiba sa *dental* at *skeletal development* sa mga taong may *Duchenne* at makipagtulungan sa isang may sapat na kaalaman at bihasang *orthodontist*
- Batay sa mga hakbang pag-iwas o *prophylactic measures* na may pananaw na mapanatili ang mabuting kalinisan o *hygiene* ng bibig at ngipin ang pangangalaga ng bibig at ngipin (*oral* at *dental care*)
- Mahalaga ang pagtuturo sa mga magulang at iba pang mga tagapag-alaga (*caregivers*) kung paano magsepiyo ng ngipin ng ibang tao, lalo na sa *Duchenne*, kung saan ang malaking dila (*large tongue*) at kung minsan ay limitado ang pagbukas ng bibig ay nagiging mas mahirap
- Ang *individually adapted assistive devices* at *technical aids* para sa *oral hygiene* ay partikular na mahalaga kapag nagsimulang mabawasan ang lakas ng mga kamay, braso, panga, bibig at leeg o kung may matatagpuang paninigas sa pagbukas (*contractures*) ng panga

KAHON BILANG 6. PANGANGALAGA SA PAGSASALITA (*SPEECH*) AT WIKA (*LANGUAGE*) – DETALYE:

- May mga maayos na nadokumentong (*well-documented*) *patterns* ng *speech* at *language deficit* sa *Duchenne*, kabilang ang mga problema sa pag-unlad ng wika (*language development*), panandaliang (*short-term*) *verbal memory*, at *phonological processing*, pati na ang panganib para sa mga may kapansanan (*impaired*) sa *IQ* at ispesipikong *learning disorder*
- Hindi ito makakaapekto sa lahat ng taong may *Duchenne* pero dapat ikonsidera at dapat ipatupad ang mga interbensiyon kung naroroon
- Kinakailangan ang pagsangguni (*referral*) sa isang *speech language pathologist (SLP)* o *therapist* para sa ebalwasyon ng pagsasalita at wika at ang paggamot kung pinaghihinalaan ang problema sa pagsasalita at wika
- Maaaring angkop at kinakailangan para sa mga batang hirap sa pagsasalita at wika, pati na rin para sa mga nakatatandang may humihinang *oral muscle strength* at/o *impaired speech intelligibility* ang mga ehersisyo para sa mga kalamnan na kasama (*involved*) sa pagsasalita at artikulasyon
- Angkop ang *compensatory strategies*, mga pagsasanay sa tinig (*voice exercises*) at pagpapalakas ng pagsasalita (*speech amplifications*) kung nagiging mahirap unawain ang taong may *Duchenne* dahil sa mga problema sa aparatong panghinga o *respiratory support*
- Maaaring naaangkop sa anumang edad ang *voice output communication aid (VOCA)* *assessment* kung ang *speech output* ay limitado
- Maaaring mauwi sa kahirapan (*difficulties*) sa paaralan ang problema sa wika (*language problems*) ngunit maaaring matulungan sa tamang pagsusuri at interbensiyon

14. PANGANGALANGANG PSYCHOSOCIAL

Maaaring kumplikado ang pagtahak (*navigate*) sa landas ng pamumuhay sa *Duchenne* at napakaimportante ng *psychosocial* at emosyonal na suporta pareho sa taong may *Duchenne* at sa kanilang pamilya (kahon bilang 7). Maaaring lumitaw ang isyung *psychosocial* anumang oras. Mahalagang ipaalam mo sa iyong *neuromuscular team* kung mayroon kang mga isyu sa alinman sa mga bagay na nakalista sa ibaba.

- Nahihirapan sa *social interactions* at/o pakipagkaibigan (i.e., *social immaturity*, mahinang kasanayan sa pakikihalubilo o *social skills*, *withdrawal* o paghiwalay mula sa mga kabarkada)
- Problema sa pagkatuto (*learning problems*)
- Labis o palagiang pagkabalisa/pag-aalala (*anxiety/worry*)
- Madalas na pakikipagtalo at *behavioral outbursts*; hirap sa pagpipigil sa iyong galit o lungkot
- Mas mataas na pagkakataon na pwedeng magkaroon ng *neurobehavioral* at *neurodevelopmental disorders*, kabilang ang *autism spectrum disorder*, *attention-deficit/hyperactivity disorder* (ADHD) at *obsessive-compulsive disorder* (OCD)
- Problema sa pagsasaayos ng emosyon o *emotional adjustment* at pagkabalisa (*anxiety*) at/o depresyon

Isang mahalagang bahagi ng iyong kalusugan ang mga isyung *psychosocial* at emosyonal at hindi maaaring bale-walain. Kung may pangamba, alalahanin o katanungan ka tungkol sa iyong *diagnosis*, o anupamang bagay, mahalagang makakuha ng mga kasagutan. Dapat hingin sa iyo, sa pormal o impormal na paraan, ang tungkol sa pagkabalisa at depresyon sa bawat pagbisitang *neuromuscular* at, kung may mga problema, dapat kang isangguni para sa pagsusuri at paggamot sa lalong madaling panahon.

KAHON BILANG 7. PARA SA MGA PAMILYA

Ang mga magulang na bukas at handang sumagot sa mga katanungan ay gagawing mas madali para sa kanilang anak na magtanong. Mahalagang sagutin ng mga magulang ang mga katanungan nang may kabukasan ngunit sa naaayon at angkop na paraan sa kanilang edad at sagutin lamang ang tanong na hinihingi (nang hindi nagpapaliwanag). Napagtanto namin na ito ay maaaring maging mahirap na pag-uusap para isagawa. Maaaring mag-alok ng tulong sa impormasyon, patnubay at resorses ang mga *advocacy groups* at ang mga kawani (*staff*) sa iyong klinika. Dapat malaman ng *neuromuscular team* na ang mga bata ay nag-*reach out* at ang suporta ay pinahahalagahan. Maaari silang makatulong na ikonekta ang mga pamilya sa isang pinakaangkop na *medical provider* upang makatulong sa mga maselang (*delicate*) usapan.

Bagaman mahalaga sa indibidwal na may *Duchenne* na makatanggap ng suportang *psychosocial* at emosyonal, nakakaapekto sa buong pamilya ang *diagnosis* na ito. Maaaring nasa panganib ng *social isolation* at depresyon ang mga magulang at magkakapatid. Mahalagang sabihin mo sa iyong *neuromuscular team* kung kumusta ang iyong pamilya sa bawat pagbisita at, kung sa palagay mo ay maaari kang makinabang sa *counseling*, siguraduhing makakuha ng mga *referral*.

Maraming kilalang mga interbensiyon ang umiiral upang makatulong sa iba't ibang larangan ng *psychotherapy*. Kabilang dito ang pagsasanay para sa mga magulang sa pagsisikap na makayanan (*cope*) ang pag-uugali at mga salungatan (*conflict*), indibidwal o pampamilyang *therapy*, at *behavioral interventions*. Maaaring makatulong ang *applied behavior analysis* sa ilang mga pag-uugaling may kaugnayan sa *autism*.



PAGSUSURI O ASSESSMENTS (PIGURA BILANG 13)

Dapat kasali sa iyong taunang *psychosocial assessment* ang pag-unlad sa kognitibo at wika (*cognitive and language development*), emosyonal na pag-angkop (*emotional adjustment*), regulasyon sa pag-uugali (*behavioral regulation*), kasanayang panlipunan (*social skills*), at lahat ng iba pang pag-aalala. Habang hindi bawat klinika ay may direktang *access* sa lahat ng mga nakalistang pagsusuri at interbensiyon, maaaring magsilbing gabay sa iyong pangangalagang *psychosocial (psychosocial care)* ang mga rekomendasyon.

	Naglalakad na yugto (<i>ambulatory stage</i>) o pagkabata (<i>childhood</i>)	Maagang bahagi ng hindi naglalakad na yugto (<i>early non-ambulatory stage</i>), pagbibinata (<i>adolescence</i>), o maagang bahagi ng pagtanda (<i>young adulthood</i>)	Huling bahagi ng hindi naglalakad na yugto (<i>Late non-ambulatory stage</i>) o pagtanda (<i>adulthood</i>)
Pagsusuri o Assessments	- Ikonsidera ang <i>baseline evaluation</i> sa unang taon ng <i>diagnosis</i> - Magbigay ng <i>developmental</i> (<4 na taong gulang) o <i>neuropsychological evaluation</i> (>5 years old) kapag umiiral ang <i>social</i> o <i>emotional concerns</i> o <i>cognitive delays</i>	- Magbigay ng pagsusuring <i>neuropsychological</i> upang matukoy ang mga isyung kognitibo o sa pagkatuto (<i>learning</i>) kung may alalahanin tungkol sa mga ginagawa sa paaralan (<i>school performance</i>) - Magbigay ng pagsusuring <i>neuropsychological</i> kapag sumasailalim sa transisyon patungong pagtanda (<i>adulthood</i>) upang masuri kung ang tulong na nakabatay sa pamahalaan ay maaaring kailanganin	Magbigay ng pagsusuring <i>neuropsychological</i> kapag ang mga alalahanin ay umiiral tungkol sa pagbabago sa paggana (<i>functioning</i>) o kakayahang pamahalaan (<i>ability to manage</i>) ang pang-araw-araw na gawain
	Magbigay ng pagsusuri (<i>evaluation</i>) ng <i>speech-language pathologist</i> para sa mga batang pinaghihinalaang may pagkaantala sa pagpapaulad ng pananalita o wika (<i>speech or language development</i>)		Magbigay ng pagsusuri ng <i>speech-language pathologist</i> para sa mga pasyenteng nawala o humina ang kakayahan sa pagganap na komunikasyon (<i>functional communication ability</i>), mga problema sa pagnguya, o <i>dysphagia</i>
	Magbigay ng mga pagsusuri ng <i>social worker</i> sa oras ng <i>diagnosis</i> at pagkatapos, kung kinakailangan		
Mga Interbensiyon	Isangguni para sa <i>psychotherapy</i> o <i>psychopharmacology</i> , o pareho, kapag natukoy ang mga alalahanin sa kalusugan ng isip para sa pasyente o pamilya		
	Ipatupad ang pormal na akomodasyon sa paaralan para sa kalusugan, kaligtasan at madaling lapitan (<i>accessibility</i>); magplano para sa <i>health-related</i> na pagliban		Tumulong sa patuloy na edukasyon, bokasyonal na pagsasanay, at pinalawig na transisyonal na edukasyon (<i>extended transitional education</i>) na may <i>individualized</i> na programang pang-edukasyon hanggang sa edad 22
		Magtakda ng mga layunin (<i>goals</i>) para sa edukasyon at bokasyon sa hinaharap (<i>future</i>)	Tumulong sa mga pagsasaayos (<i>adjustments</i>) upang mapagbigyan (<i>accommodate</i>) ang mga kinakailangan sa trabaho
	Magbigay sa mga magulang ng resorses para turuan ang mga guro, <i>psychologists</i> sa paaralan at iba pang kawani (<i>personnel</i>) sa paaralan tungkol sa DMD		
	Magbigay sa mga magulang at pasyente ng resorses para turuan ang mga kasamahan (<i>peers</i>) tungkol sa DMD		
	Isangguni sa <i>psychologist</i> para sa <i>social skills training</i> kung kinakailangan		
	Hikayatin (<i>encourage</i>) ang mga pasyente at pamilya na manatiling aktibo at abala (<i>engaged</i>)		
	Itaguyod (<i>promote</i>) ang <i>patient self-advocacy</i> at pagsasarili		Ayusin ang <i>home health-care services</i> kung malalagay sa panganib ang kalusugan ng pasyente dahil ang sapat na pag-aalaga (<i>sufficient care</i>) ay hindi maaaring ipagkalooob sa kasalukuyang kalagayan (<i>setting</i>)
	Sabihan ang pasyente at kaniyang pamilya tungkol sa pagkakaroon ng nakagiginhawang pangangalaga (<i>palliative care</i>)		
	Tumulong sa pag-aayos ng panandaliang pahinga (<i>respite care</i>) para sa tagapangalaga (<i>caregivers</i>)		
			Gawing puwede (<i>available</i>) ang <i>hospice care</i> para sa mga pasyente sa dulong bahagi ng buhay

Pigura bilang 13³ Psychosocial na Pagsusuri at Pangangalaga

PANGANGALAGA (CARE) AT SUPORTANG INTERBENSIYON (SUPPORT INTERVENTIONS)

- Isang mahalagang miyembro ng grupo ang **neuromuscular care coordinator** at mapadadali ang mga pagsangguni sa *behavioral health clinicians, social workers, counselors, at palliative care specialists*. Kung hindi kasama sa iyong grupo ang *NM care coordinator*, itanong kung sino ang dapat mong kontakin para sa mga tanong/ problema/ *emergency* sa pagitan ng *appointment*
- Mahalaga para sa iyo na tulungang turuan ang mga tauhan (*personnel*) sa iyong paaralan tungkol sa *Duchenne* upang malaman nila ang tungkol sa iyong *diagnosis* at tulungan kang mapadali ang iyong paggamit (*access*) sa lahat ng kakailanganin para sa iyong edukasyon, pakikilahok sa lipunan, at pag-aaral at trabaho sa hinaharap
- Ang isang espesyal na indibidwal na plano para sa edukasyon o *individualized plan for education (IEP)* ay dapat na mabuo upang matugunan ang anumang posibleng problema sa pag-aaral na maaaring mayroon ka at baguhin ang mga aktibidad na maaaring makapinsala sa iyong mga kalamnan (hal. Edukasyong Pisikal), higit na mabawasan ang iyong enerhiya o dagdagan ang iyong pagkapagod (hal. paglalakad ng malayong distansiya patungo sa / mula sa tanghalian), pahinain (*impair*) ang iyong kaligtasan (hal. mga aktibidad sa palaruan), at tugunan ang iyong mga *accessibility issues*
- Ang pagtataguyod ng *self-advocacy*, pagsasarili, at paglahok sa paggawa ng desisyon (partikular, mga desisyong may kaugnayan sa pangangalagang medikal) at makasanayan ang pagkakaroon ng katulong (maliban sa mga magulang) na nagbibigay sa iyo ng pangangalaga ay kinakailangan at mahalaga upang maitaguyod ang awtonomiya (tingnan ang Seksiyon bilang 17)
- Ang pagbuo ng mga kasanayang panlipunan at pag-aaral (*social and learning skills*) ay magagawang mapadali para sa iyo ang paghahanap ng trabaho at maging bahagi ng pang-araw-araw na buhay sa pagtanda
- Bilang karagdagan sa pangangasiwa ng kirot o *pain* (Kahon bilang 4), ang mga *palliative care teams* ay maaari ring makapagbigay sa iyo ng emosyonal at espirital na suporta, tulungan ang iyong pamilya sa pag-aayos ng pahinga sa iyong tagapangalaga (*respite care*) kung kinakailangan, paglilinaw ng mga layunin ng paggamot sa paggawa ng mga mahirap na desisyong medikal, pamahalaan ang komunikasyon sa pagitan mo at ng iyong medikal na pangkat, at tugunan ang mga isyung may kaugnayan sa kalungkutan, pagkawala, at pangungulila

PSYCHOTHERAPY AT DRUG INTERVENTIONS

Kung ikaw ay may mga isyung may kaugnayan sa pagkabalisa (*anxiety*) o depresyon, maaari kang makinabang mula sa paggamit ng mga iniresetang *antidepressants*. Maaaring ireseta ang mga gamot na ito at masubaybayan nang malapitan kung ang mga isyung ito kung saan sila angkop ay partikular na nasuri (*diagnosed*).

15. KONSIDERASYON PARA SA OPERASYON

Magkakaroon ng iba't ibang sitwasyon, kapwa may kaugnayan sa *Duchenne* (hal. *muscle biopsy, joint contracture surgery, spinal surgery, o gastrostomy*) at walang kaugnayan sa *Duchenne* (hal. *acute surgical events*) kung kailan kakailanganin ang operasyon at / o *general anesthesia*. Kung sasailalim ka sa operasyon, may mga isyung *condition-specific* na kailangang isaalang-alang para sa iyong kaligtasan.

Dapat gawin ang operasyon sa isang ospital kung saan ang mga tauhang sangkot sa operasyon at pagkatapos na pag-aalaga (*after care*) ay pamilyar sa *Duchenne* at handang makipagtulungan upang matiyak na ang lahat ay magiging maayos. **Ang stress dosing ng steroid ay dapat isaalang-alang.** Ang mga pamantayan para sa *stress dosing* ay matatagpuan sa *PJ Nicholoff Steroid Protocol* sa www.parentprojectmd.org/PJ.

Nasa panganib ng *rhabdomyolysis* ang lahat ng mga taong may *Duchenne*. Nangyayari ang *Rhabdomyolysis* kapag may napakalaking halaga ng pagkasira ng kalamnan (*massive amount of muscle breakdown*). Naglalabas ng *myoglobin* at *potassium* sa daloy ng dugo (*blood stream*) ang pagkasira ng kalamnan. Mapanganib sa mga bato (*kidneys*) ang *myoglobin* at maaaring maging sanhi ng *kidney failure*; maaaring mapanganib sa puso ang *potassium*. Dahil sa panganib ng *rhabdomyolysis*, may mga tiyak na alalahanin sa *anesthesia* at *Duchenne*.

- Magiging sanhi ng **rhabdomyolysis** ang **succinylcholate** at hindi dapat gamitin
- Iwasan ang inhaled **anesthesia**; mayroong mas mataas na peligro ng **rhabdomyolysis** gamit ang **inhaled anesthesia**
- Karaniwang ligtas ang **IV anesthetics agents**
- Mag-ingat gumamit ng anumang **anesthesia agents** sa **Duchenne**
- Matatagpuan sa **website** ng PPMD sa www.parentprojectmd.org/Surgery ang listahan ng **anesthesia** na itinuturing na ligtas at hindi ligtas
- Paalalahanan ang iyong **medical team** na dapat gamitin ang **oxygen** nang may pag-iingat (tingnan ang Seksyon bilang 11)
- Mahalaga ang maingat na paggamit ng mga **opiates**, iba pang mga **sedating** na gamot, at mga **muscle relaxant** - maaari nilang maapektuhan ang bilis at lalim ng iyong paghinga (**breathing rate and depth**), na nagiging sanhi ng mababaw (**shallower**) at mas mabagal (**slower**) na paghinga

Pangangalagang Cardiac (Cardiac care)

Dapat kumunsulta sa isang **cardiologist** bago ang lahat ng **surgical procedures**
Dapat malaman ng mga **anesthetist** na ang mga pasyenteng may DMD ay nasa peligro ng **cardiac decompensation** sa panahon ng operasyon

Major surgical procedures

- Nasa partikular na panganib ng **cardiac compromise** ang mga pasyenteng may DMD habang isinasagawa ang **major procedures**
- Dapat gawin nang malapitan sa anumang nakaplanong operasyon ang **echocardiogram** at **electrocardiogram**

Minor surgical procedures

- Sa mga pasyenteng may normal na **cardiac function**, iminungkahi ang **cardiac assessment** kung ang huling pagsisiyasat ay mahigit 1 taon bago ang operasyon

Pangangalaga sa Paghinga (Respiratory care)

Preoperative training sa at **postoperative** na paggamit ng **assisted cough techniques**

- Mahalaga ang **cough techniques** sa mga pasyenteng may **baseline peak cough flow** na mas mababa sa 270 L/min o may **baseline maximum expiratory pressure** na mas mababa sa 60 cm H₂O*

Preoperative training sa at **postoperative** na paggamit ng **non-invasive ventilation**

- Mahalaga ang **non-invasive ventilation** para sa mga pasyenteng may **baseline FVC** na mas mababa sa 30% ng hinulaang halaga (**predicted**)
- Matinding inirerekumenda ang **non-invasive ventilation** para sa mga pasyenteng may **FVC** na mas mababa 50% ng hinulaang halaga (**predicted**)

Dapat iwasan ang **extubation** para sa karagdagang **oxygen** nang walang katugmang paggamit ng **non-invasive ventilation**

Hindi iminumungkahi ang **incentive spirometry** dahil ito ay potensiyal na hindi epektibo sa mga pasyenteng may kahinaan sa kalamnan ng paghinga (**respiratory muscle weakness**), at ang mga ginustong alternatibo ay magagamit

Anesthesia

Matinding inirerekumenda ang **total intravenous anesthesia**

Ganap na hindi ipinapayo (**absolutely contraindicated**) ang paggamit ng **depolarizing muscle relaxants**, gaya ng **suxamethonium chloride**, dahil sa panganib ng nakamamatay na reaksiyon

Panganib ng **rhabdomyolysis** at **hyperkalemia**

- Nasa panganib na magkaroon ng **rhabdomyolysis** sa **inhalational anesthetics** o kapag binibigyan ng **suxamethonium chloride** ang mga pasyenteng may DMD
- Madalas na napagkakamalan bilang **malignant hyperthermia** ang mga komplikasyon ng **Rhabdomyolysis**

Pagkawala ng Dugo (Blood loss)

Hindi inirerekumenda ang **hypotensive anesthetics** upang mabawasan ang pagkawala ng dugo dahil sa panganib ng **hemodynamic** na may **cardiomyopathy** sa mga pasyenteng may DMD

Maaaring ikonsidera ang teknolohiya ng **cell-saver**, kasama ang paggamit ng **aminocarpoic acid** o **tanexamic acid** upang makatulong na pamahalaan ang **intraoperative** na pagkawala ng dugo

Hindi angkop para sa mga pasyenteng may DMD ang **postoperative anticoagulation** na may **heparin** o **aspirin**

Maaaring imungkahi ang **compression stockings** ng **sequential compression** para maiwasan ang **deep-vein thrombosis**

Figura Bilang 14² Konsiderasyon sa Operasyon (Surgical Considerations) sa Duchenne

16. KONSIDERASYON PARA SA BIGLAANG PANGANGALAGA (EMERGENCY CARE)

Kung nakikita mo ang iyong sarili na kailangang pumunta sa ospital sa isang biglaang sitwasyon (*emergency situation*), may hanay ng mga kadahilanan na dapat isaalang-alang.

- Dapat tawagan ng iyong *primary care provider* o *NMS* ang ospital bago kayo dumating. Pahihintulutan nito ang mga kawani ng ospital na tumanggap at magkaloob ng naaangkop na pangangalaga sa iyo
- Kung matatagpuan mo ang iyong sarili sa *emergency room*, siguraduhing tawagan mo ang iyong *NMS* o *neuromuscular team*
- Dapat na gawing malinaw sa *admitting unit* ang iyong *diagnosis* ng *Duchenne*, mga kasalukuyang gamot, pagkakaroon ng anumang komplikasyon sa paghinga at puso (*respiratory and cardiac*), at ang mga taong kabilang sa iyong normal na pangunahing medikal na pangkat (*normal key medical team*)
- Maraming mga propesyonal sa kalusugan (*health professionals*) ay hindi alam ang mga potensiyal na diskarte sa pangangalaga na magagamit para sa *Duchenne*, ang kasalukuyang *life expectancy* at inaasahang magandang kalidad ng buhay ay dapat ding ipaliwanag

EMERGENCY INFORMATION

Ideyal na dapat lagi mong dala ang isang *emergency card* at may *access* ka sa isang maikling *medical summary* na ibinigay ng iyong *NMS* na kinabibilangan ng iyong:

- *Diagnosis*
- Listahan ng mga gamot
- Ang *baseline medical status* kasama ang pinakabagong resulta ng *pulmonary at heart function studies*
- Anumang nakaraang kasaysayan ng mga nauulit na problema sa medisina (hal. *pneumonia*, *heart failure*, *kidney stones*, *gastroparesis* [naantalang pag-alis ng laman ng tiyan])
- Maikling talakayan ng inisyal na pagsusuri at pangangalaga

May impormasyon din tungkol sa kung ano ang gagawin sa panahon ng *emergency* sa *PPMD mobile app* para sa *smartphone* (www.parentprojectmd.org/App), at maaaring magamit sa ibang bansa sa pamamagitan ng mga lokal na *advocacy groups*.

STEROIDS

Kailangang gawing malinaw sa mga *emergency room (ER) providers* ang tuluy-tuloy na pang-araw-araw na paggamit ng *steroid (chronic daily steroid use)*. Sabihin sa kawani ng *ER* kung gaano katagal ka gumagamit ng mga pang-araw-araw na *steroids* at kung may (mga) dosis na napalampas. Mahalaga ring ipaalam sa mga kawani ng *ER* kung gumagamit ka ng *steroids* dati, kahit na hindi ka na gumagamit ngayon.

KAHON BILANG 8. PANGUNAHING PUNTO SA EMERGENCY CARE:

1. Dalhin ang iyong *emergency information card* o i-download ang *PPMD App* (www.parentprojectmd.org/App) o magagamit na *app* sa iyong bansa, upang gamitin sa pakikipag-usap sa mga doktor, nars at administrador ng ospital
2. Makipag-usap sa iyong *NMS* pagkatapos ng inisyal na pagsusuri upang talakayin ang pangangalaga sa sakit
3. Payuhan ang *emergency staff* kung ikaw ay gumagamit ng *steroids*
4. Kung magagawa mo, magdala ng kopya ng iyong pinakabagong *heart at pulmonary test results*, tulad ng *FVC*, *ECG*, at *LVEF*
5. Kung mayroon kang *cough assist device* at / o *breathing equipment* (hal. *BiPAP*), dalhin mo ang mga ito sa ospital
6. Kung bumaba ang lebel ng iyong *oxygen*, dapat maging maingat ang kawani sa pagbibigay ng *oxygen* nang walang *breathing support (ventilator)*. Ito ay maaaring maging sanhi ng isang sitwasyon kung saan nawawala ang udyok (*urge*) na huminga (tingnan ang Kahon bilang 8)
7. Kung mayroon kang baling buto, ipilit na makipag-usap sila sa iyong *NMS* o *physical therapist*. Bantayan ang mga palatandaan at sintomas ng *fat embolism syndrome (FES)* (Seksiyon bilang 9)



Mahalaga ito dahil:

- Maaaring bawasan ng *steroids* ang tugon ng katawan sa *stress*, kaya maaaring kailanganin sa ER ang karagdagang *stress doses* ng *steroid*
- Maaaring tumaas ang panganib ng *stomach ulceration* ang *steroids*; dapat itong ikonsidera ng kawani ng ER
- Bihira ang iba pang komplikasyon na may kaugnayan sa *steroid* pero maaaring lumabas nang malubha (*present acutely*) at dapat ikonsidera ng kawani ng ER

SILBI NG PUSO (HEART FUNCTION)

- Maaaring makatulong ang pinakabagong resulta ng iyong *heart function* (hal. *ECG*, *echo*, o resulta ng *MRI*); dalhin ang mga ito kung maaari
- Paalalahanan ang kawani ng ER na, para sa mga pasyenteng may *Duchenne*, ang *ECG* ay karaniwang abnormal sa lahat ng edad; magdala ng kopya ng iyong *ECG* kung maaari
- Sa panahon ng matinding karamdaman, maaaring mangailangan ng patuloy na pagsubaybay sa puso upang matiyak na walang isyu sa iyong *hear rate* o *rhythm*

SILBI NG PAGHINGA (BREATHING FUNCTION)

- Maaaring makatulong ang pinakabagong resulta ng iyong *respiratory function* (hal., *forced vital capacity* o *FVC*); dalhin ang mga ito kung maaari
- Mahalagang magdala ng anumang *equipment* na ginagamit mo (*cough assist*, *BiPAP*, atbp.) sa ospital kung sakaling wala silang *equipment* para gamitin sa iyo. Ipilit na gamitin ng *ER staff* ang iyong *equipment* upang makatulong sa iyong pangangalaga
- Kung gumagamit ka ng *ventilator* sa bahay, dapat na isangkot sa lalong madaling panahon ang *respiratory care team* ng ospital
- Mahalaga ang maingat na paggamit ng mga *opiates*, iba pang mga *sedating* na gamot, at mga *muscle relaxant* - maaari nilang maapektuhan ang bilis at lalim ng iyong paghinga (*breathing rate and depth*), na nagiging sanhi ng mababaw (*shallower*) at mas mabagal (*slower*) na paghinga (tingnan ang Seksiyon bilang 15)
- Kung kailanganin ng *anesthesia*, dapat na gamitin ang *IV anesthesia* at iwasan ang *inhaled anesthesia*; ang *succinylcholine* ay mahigpit na hindi ipinapayo (*strictly contraindicated*) sa *Duchenne* at hindi dapat ibigay (tingnan ang Seksiyon bilang 15)

Lalong humina ang *breathing* at *coughing muscles* kapag ikaw ay may sakit, at ang panganib ng mga komplikasyong ito ay matinding tumataas. Kaya, kung lubhang mahina ang iyong *breathing muscles*:

- Maaaring kailanganin ang *antibiotics* para sa mga impeksiyon sa бага (*chest infections*)
- Ang *breathing support* na may *non-invasive ventilator* ay malamang na kailanganin o kailangan nang mas matagal kaysa karaniwan
- Kung kinakailangan ang *oxygen*, maging maingat (tingnan ang Kahon bilang 9)
- Ang tuluy-tuloy na paggamit ng mga *non-invasive ventilation* habang gising, itinitigil kung kinakailangan para sa *frequent assisted cough*, ay dapat na karaniwang diskarte (*approach*) sa mga *respiratory illnesses* sa *emergency room*

KAHON BILANG 9. OXYGEN – BABALANG MAG-INGAT (CAUTION)!

- Lahat tayo ay humihinga upang lumanghap (*inhale*) ng *oxygen* (O2) AT ibinubuga palabas ang *carbon dioxide* (CO2)
- Kung nabawasan ang iyong *pulmonary function*, ang pagbibigay ng *oxygen* ay maaaring mabawasan ang pagnanais ng katawan upang huminga at humantong sa mataas na lebel ng *carbon dioxide* (tinatawag na "*CO2 retention*" o "*respiratory acidami*"). Ito ay maaaring mapanganib, at maaaring maging banta sa buhay. Dapat gawin nang may matinding pag-iingat ang pagbibigay ng karagdagang *oxygen* at dapat na subaybayan ang *carbon dioxide*
- Ang lebel ng *carbon dioxide* sa dugo ay dapat na siyasatin kung ang *oxygen saturation* sa dugo (sinusukat ng *finger pulse oximetry*) ay bumaba nang mas mababa sa 95 porsiyento. Kung ang *carbon dioxide* sa dugo ay tumaas, kinakailangan ang manu-mano at *mechanically assisted cough and non-invasive breathing support*
- Kung kailangan ng *oxygen*, dapat itong ibigay sa *non-invasive ventilation (bi-level positive pressure ventilation)* at maingat na sinusubaybayan ang *blood CO2*

BALING BUTO (BROKEN BONES)

Nasa panganib na magkaroon baling buto ang mga taong may *Duchenne*. Ang mabalian ng buto sa binti ay maaaring gawing mahirap ang paglakad muli, lalo na kung nagiging mas mahirap ang paglalakad bago ka mabalian. Hayaan ang iyong *neuromuscular team*, lalo na ang iyong *physical therapist*, na malaman kung may bali upang makausap nila ang mga *surgeon* kung kinakailangan.

- Ang pag-aayos sa pamamagitan ng operasyon (*surgical fixation*), kung angkop ito para sa iyong bali at kung nakapaglalakad pa, ay madalas na mas mainam (*better option*) kaysa sa *cast* para sa isang baling buto sa binti (ang *weight bearing* ay madalas na mas maagang nagagawa sa *surgical fixation* kaysa sa *casting*)
- Napakahalaga ng sasabihin ng isang *physical therapist* upang matiyak na makatayo ka sa iyong mga paa sa lalong madaling panahon
- Kung ang nabaling buto ay isa sa *vertebrae (backbones)* at may kirot sa iyong likuran, kakailanganin ang sasabihin ng iyong doktor ng buto (*bone doctor*) o *endocrinologist* upang magbigay ng tamang paggamot (tingnan ang Seksiyon 9)

Isang panganib sa *Duchenne* at nagbibigay daan sa isang *medical emergency* ang *Fat embolism syndrome (FES)*. Ipaalam kaagad sa *emergency staff* na pinaghihinalaan mong mayroon kang *fat embolism*. Kabilang sa mga sintomas ng FES ang:

- Pagkalito at / o *disorientation*
- "hindi kumikilos tulad ng iyong sarili" ("*Not acting like yourself*")
- mabilis na paghinga (*rapid breathing*) at *heart rate*
- kakapusan ng paghinga (*shortness of breath*)

17. TRANSISYON NG PANGANGALAGA

Habang naghahanda ka para sa mas malawak na pagsasarili, dapat ikonsidera ang iyong pangangailangan sa kalusugan at pangangalaga (*health and care*). Kadalasan, nangangailangan ng maingat at patuloy na pagpapalano ang kakayahang makamit ang ninanais na lebel ng pagsasarili.

TIYEMPO NG TRANSISYON SA PAGPAPLANO (TIMING OF TRANSITION PLANNING)

Simula sa maagang pagkabata (*early childhood*), ang mga tagapagkaloob (*providers*), mga tagapagturo at mga magulang ay dapat isama sa iyong pangangalagang pangkalusugan (*health care*) at pagpapalano sa hinaharap. Sa nakarami, ang pinagdaraanang patungo sa



pagtanda (*adulthood*) ay maaaring mangailangang magbago ka ng ilan sa mga – o lahat – ng iyong *medical provider*. Dapat simulan mo at ng iyong pamilya na ikonsidera ang mga plano para sa transisyong pangangalaga ng kalusugan o *health care transition* (mula *pediatric* patungong *adult neuromuscular care*) simula sa edad na 12, kasama ang pag-uumpisa ng talakayang pantransisyon (*transition discussions*) at pagpapalano nang hindi bababa sa edad na 13 hanggang 14.

- Kasama dapat sa iyong mga plano kung anong mga serbisyo ang dapat na ibigay, kung sino ang magkakaloob ng mga ito at kung paano tutustusan (*finance*) ang mga ito
- Dapat na nakabatay sa iyong pangangailangan, kagustuhan at pagpapahalagang (*values*) importante para sa iyo at sa iyong pamilya ang iyong *transition plan*
- Dapat isama sa iyong plano ang mga kinalabasan (*outcomes*) na sa palagay mo ay importante sa apat na larangan (*areas*): trabaho / pag-aaral (kung ano ang gusto mong gawin), nakapagsasariling pamumuhay o *independent living* (kung saan mo gustong mamuhay at kung sino ang kasama mo), kalusugan (batay sa iyong personal na prayoridad) at panlipunang pagkakabilang o *social inclusion* (kung paano mo gustong manatiling aktibo kasama ng iyong mga kaibigan at sa iyong komunidad)
- Dapat isama ang isang pangmatagalang plano sa pananalapi sa iyong pagpaplanong pampinansiyal
- Dapat kasama ang pagpaplanong legal kung ikaw ay 18 taong gulang o higit pa. Maaaring magkakaiba ito sa bawat bansa, ngunit sa Estados Unidos, kasama dito ang talakayan ukol sa *legal guardianship* o *conservatorship* (ibang tao ang magsisilbi bilang iyong "*guardian*" o "*conservator*" at sila ang gagawa ng legal na desisyon para sa iyo) at *healthcare power of attorney* (ibibigay mo sa isang tao ang kapangyarihang gumawa ng mga desisyon tungkol sa iyong pangangalagang pangkalusugan kung hindi mo magawa)

KOORDINASYON SA PANGANGALAGA O CARE COORDINATION (FIGURA BILANG 15)

Maaaring maglingkod bilang isang *central resource* ang *care coordinator* at/o *social worker* para sa anumang katanungan na maaaring mayroon ka tungkol sa pangangalaga ng kalusugan at pag-aalagang may kaugnayan sa *Duchenne*. Tumutulong ang mga *care coordinator* na mapadali ang komunikasyon sa pagitan ng iyong *neuromuscular team*, mga pangunahing tagapagbigay ng pangangalaga (*primary care providers*), pamilya at komunidad, at maaaring makatulong na agapan (*anticipate*) ang iyong mga pangangalagang pangkalusugan at ikonekta ka sa mga resorses na makatutugon sa mga nabanggit na pangangailangan. Kadalasan, maaari silang tumulong sa paghahanap ng mga benepisyo at pagkuha ng mga *equipment* at mapagkukunan ng serbisyo at impormasyon (resorses). Kung walang *care coordination* at *social work involvement*, maaaring maging hati-hati (*fragmented*) ang pangangalaga, hindi mapapansin ang mga rekomendasyon at hindi matutugunan ang lahat ng mga pangangailangan.

PANGANGALAGA SA KALUSUGAN (HEALTH CARE)

Kasama dapat sa *transition planning* ang plano para sa pagpapatuloy (*continuity*) na pangangalaga ng *pediatric providers* hanggang maitatag ang pangangalaga sa may sapat na gulang (*adult care*). Dapat tumulong na mapadali sa iyong sariling pamamahala (*self-management*) sa pangangalaga ng iyong kalusugan, mapadali ang mga *referral* sa angkop na *adult providers* at tiyaking may paglipat ng mga *medical records* ang *transition coordinator*.

- Mula sa murang edad, dapat kang hikayating lumahok sa mga talakayan tungkol sa iyong kalusugan at paglaon (tinatayang 14 na taong gulang), magkaroon ng nagsasariling oras (*alone time*) sa mga *providers*
- Habang nagsisimula kang magpakita ng interes at kakayahang magtaguyod para sa iyong sarili tungkol sa pangangalaga at mga pangangailangan, handa ka nang magsimulang lumipat mula sa *family-centered pediatric* patungo sa *patient-centered adult interactions*
- Mas karaniwan ang mga sensitibong paksa pagdating ng pagbibinata/pagdadalaga at sa maagang bahagi ng iyong pagtanda at maaaring kasama dito ang kakulangan sa ginhawa (*discomfort*), pagkabalisa (*anxiety*), pag-angkop (*coping*), at pagkawala (*loss*) at dapat itong masuri at matugunan ng mga propesyunal. Mapahihintulutan ang iyong pangkat na makapagtrabaho kasama ka para magkaroon ng karagdagang medikal at serbisyong pansuporta (*supportive services*) na maaari mong kailanganin kung may bukas na talakayan tungkol sa mga paksa ng nabanggit sa iyong *neuromuscular team*
- Importanteng masabi mo ang iyong mga personal na pagpapahalaga (*personal values*) at mga kagustuhan tungkol sa kalusugan sa iyong *neuromuscular team*. Makatutulong sa iyo ang mga magulang at *provider* sa maagang pagpapalano ng pangangalaga (*advance care planning*) sa pagsisimula mong ikonsidera ang mga pagpipilian ng kritikal na pangangalagang medikal sa iyong pagtanda

PAG-AARAL, PAGTATRABAHO AT PAGSUSUMIKAP SA BOKASYON

Ang pagpapalano ng pag-aaral at bokasyon pagkatapos ng mataas na paaralan ay nangangailangan ng detalyadong pansin. Maaaring mag-alok sa iyo ng karagdagang patnubay ang mga kawani ng paaralan, mga serbisyo sa pagpapayo sa bokasyon (*vocation counseling services*) at *formal transition clinics*. Hindi lahat ay naghahanap ng karagdagang edukasyon pagkatapos ng mataas na paaralan. Ang iyong partikular na kalakasan at talento ay dapat na mailista upang makalikha ng isang programa ng pang-araw-araw na mga gawain na makabuluhan at kapaki-pakinabang para sa iyo.

- Dapat mangyari ang mga pulong sa pagpapalano ng pag-aaral nang hindi bababa taun-taon simula sa edad na 13 at isama ang pagsusuri ng iyong mga personal na kalakasan at interes na nakatuon sa iyong mga pangangailangan at hangarin
- Importante ang paglalagat ng isang plano na binabalanse ang iyong medikal na pangangailangan at oras para ipahinga ang mga isyung praktikal kasama na ang pagdalo sa paaralan at akademikong pamantayan / mga pangangailangan sa trabaho
- Importanteng matukoy ang mga mapagkukunan ng serbisyo at impormasyon (resorses) para magkaroon ng mga kinakailangang *equipment* at teknolohiyang kakailanganin mo pati na rin ang mga pamamaraan ng transportasyon
- Napakaimportanteng pahintulatang kang magkaroon ng isang produktibo, kapaki-pakinabang at makabuluhang buhay, sa anumang posibleng kapasidad

PABAHAY AT TULONG SA GAWAIN SA PANG-ARAW-ARAW NA PAMUMUHAY (ACTIVITIES OF DAILY LIVING)

Habang umuusad ka mula pagbibinata/pagdadalaga (*adolescence*) patungong maagang bahagi ng pagtanda (*young adulthood*), dapat ninyong tuklasin (*explore*) ang ninanais na lebel ng nakapagsasariling pamumuhay (*independent living*), pati na rin ang mga resorses at suportang kinakailangan upang mapabilis ang pinakamainam na pagsasarili (*optimal independence*). Sinusuportahan ng mga miyembro ng pamilya ang mga gawain sa pang-araw-araw na pamumuhay noong ikaw ay mas bata, ngunit mas karaniwan para sa iyo na magsimulang kumuha ng mga tagapag-alaga (*caregiver*) mula sa labas ng pamilya kapag ikaw ay nasa hustong gulang (*mature*). Maaaring magbigay ng tulong ang mga inupahang tagapangasiwa (*hired attendants*) o *para-educator* sa paaralan pagdating sa kalinisan, pagkain, paglilipat, pati na rin ang mga interbensiyon sa pangangalaga sa kalusugan. Kadalasang maaaring magbigay ng mga lisensiyadong serbisyo para sa mas *advanced* na pangangailangan sa pangangalaga sa kalusugan ang *home care agencies*. Mangyaring tanungin ang iyong *neuromuscular team* kung ano ang mga serbisyong magagamit para sa mga kabataan / nakatatandang nakatira sa iyong bansa.

Bilang resulta ng komplikado at madalas na hati-hating kalikasan (*fragmented nature*) ng sistema ng benepisyo para sa may kapansanan (*disability benefits systems*), maaaring mangailangan ka ng pinansiyal na pagpapayo at pag-unawa na lampas sa kinakailangan ng mga walang kapansanan. Makatutulong ang iyong *neuromuscular team*, lalo na mga *social worker*, na turuan ka at ang iyong pamilya tungkol sa mga pribadong seguro (*private insurance*), estado o panrehiyong programa at mga sistema ng pambansang suporta sa lipunan (*national social support systems*).

Kung nag-iisip ka tungkol sa pamumuhay nang nakapagsasarili, may ilang pagpipilian na maaari mong ikonsidera:

- Maaaring kabilang sa lugar ng tirahan ang pamumuhay sa tahanan ng pamilya, paninirahan sa paaralan sa panahon ng pag-aaral akademiko, sa *group home* o sa organisadong pasilidad, o sa isang bahay o *apartment* na mayroon o walang kasamahan sa kuwarto
- Maaaring kailanganin ang mga pagbabago sa bahay at akomodasyon para sa *accessibility* (kumunsulta sa mga eksperto, unawain ang mga batas at karapatan, mga mapagkukunang pinansiyal, *assistive technology options*)
- Maaaring kailanganin mo ng tulong sa personal na pangangalaga at mga gawain sa pang-araw-araw na pamumuhay (mga *hired PCA* kumpara sa mga *family care providers*, *availability* ng mga *providers*, mga mapagkukunan ng pagpondo, pamamahala at pagsasanay ng mga tagapagkaloob ng pangangalaga)



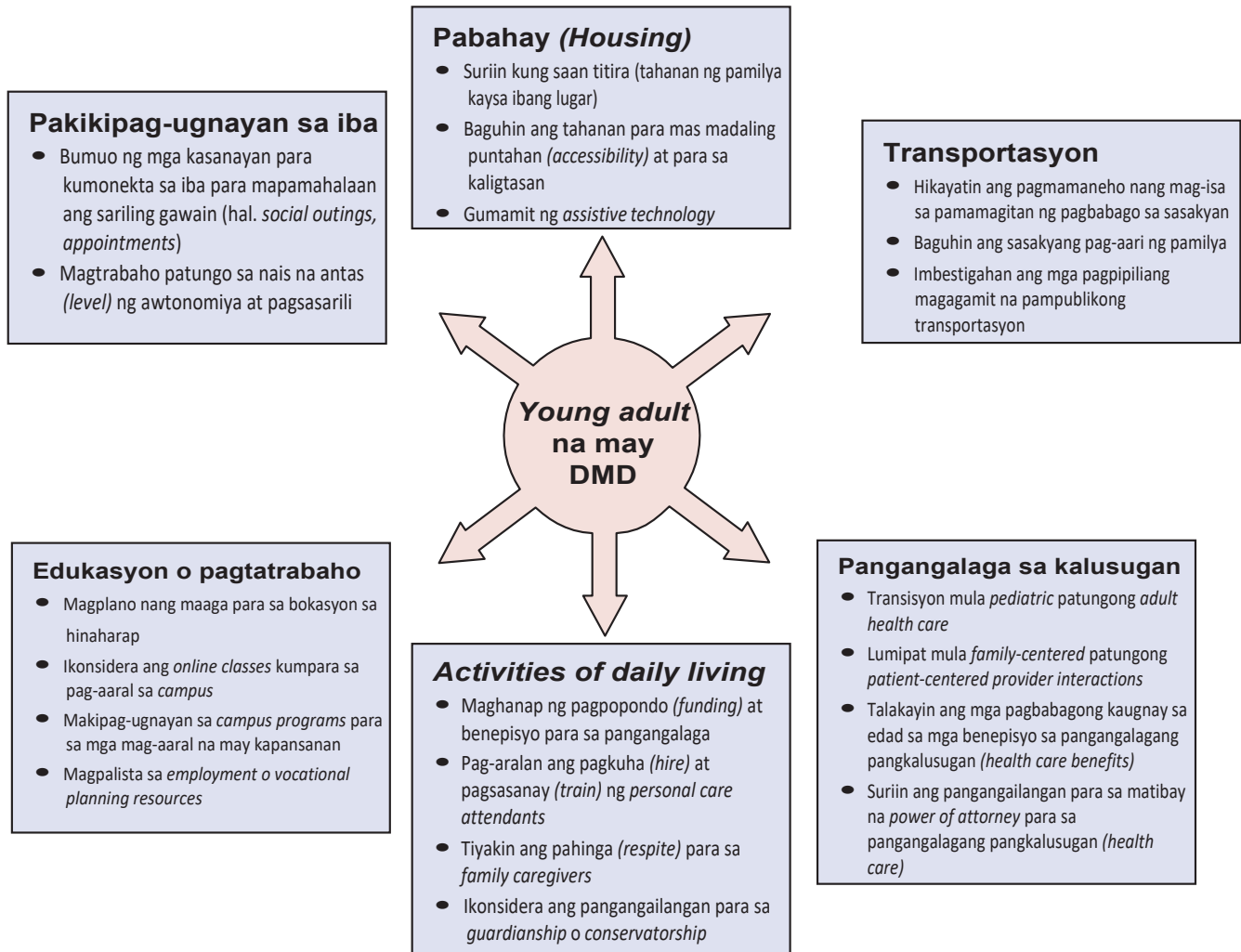
TRANSPORTASYON

Maaaring makaapekto sa iyong awtonomiya at pagsasarili ang mga isyung pantransportasyon, ang iyong mga oportunidad para sa trabaho at pag-aaral at ang iyong paglahok sa mga gawaing panlipunan (*social activities*). Ang iyong *neuromuscular team* ay dapat talakayin ang iyong mga pagpipilian para sa ligtas na transportasyon kabilang:

- Nakapagsasariling pagmamaneho (*independent driving*) na may pagbabago sa sasakyan
- Mga pagbabago sa sasakyang pag-aari ng pamilya
- Pampublikong transportasyon

PERSONAL NA RELASYON

- Ang mga koneksiyon sa lipunan (*social connections*) ay mahalaga para sa pagtiyak ng kalusugan, kapakanan (*well-being*) at kalidad ng buhay
- Minsan ang mga pagkakataon para sa personal na pakikipag-ugnayan (*personal contact*) at tipanang panlipunan (*social engagement*) ay mangyayari nang mas hindi normal (*less naturally*) at nangangailangan ng higit pa sa isang sinasadyang pagsisikap (*intentional effort*) upang pagyamanin (*foster*) at padaliin (*facilitate*) ang mga panlipunang koneksiyon. Maraming mga panlipunang grupo (*social groups*) ang umiiral para sa mga kabataan (*teens*) at may sapat na gulang (*adults*) na may *Duchenne* at matatagpuan sa pamamagitan ng pakikipag-ugnay sa mga pangunahing *advocacy organizations*. Ang iyong *social worker* ay maaaring magkaroon ng isang listahan ng mga *social group* na maaari kang maging interesado pati
- Ang pakikipagkita (*dating*), pagkamatalik (*intimacy*) at sekswalidad ay mga paksang may mataas na prayoridad sa ilang mga taong may *Duchenne*. Subukan ang pagsisimula ng mga ganitong talakayan sa paligid ng mga relasyon (*around relationships*), *dating*, oryentasyong sekswal at pagpapakasal sa isang pinagkakatiwalaang kaibigan o miyembro ng pamilya. Maaari din nilang magawang makipag-usap sa iyo tungkol sa pagbibigay ng solusyon (*troubleshoot*) sa mga hadlang sa pagbuo ng mga panlipunang relasyon (*social relationships*) at pakikilahok sa mga gawaing panlipunan. Maaaring makatulong din ang pakikipag-usap sa isang tao sa iyong *neuromuscular team*
- Sa regular na pag-aalaga (*routine primary care*) at *specialty appointments*, dapat kang magkaroon ng isang tao sa iyong *neuromuscular team* na komportable kang magtanong tungkol sa *masturbation*, pakikipagtalik sa isang kapareha (*partner*), pagiging magulang sa mga anak o ibang mga maselan at personal na paksa (*intimate topics*). Kung naaangkop, maaaring makatulong ang pagkuha ng gabay (*guidance*), kasama ng iyong kapareha, mula sa isang kasal o *relationship therapist*



Pigura bilang 15³ Konsiderasyon para sa mga Matandang may Duchenne

KONKLUSYON

Umaasa kami na ang gabay na ito ay kapaki-pakinabang habang umuusad ka sa iyong paglalakbay sa buhay na may Duchenne. Palaging tatandaan na may mga grupong tagapagtaguyod (*advocacy groups*), *neuromuscular centers and teams*, pamilya at kaibigan na narito upang suportahan ka sa bawat hakbang. Pinakamahirap parati ang pagsangguni (?) (*reaching out*) ngunit ito ang pinakaunang hakbang. Hindi ka nag-iisa sa paglalakbay na ito.

www.mda.org

www.parentprojectmd.org

www.treat-nmd.eu

www.worldduchenne.org

Ang mga larawan ay mula sa Parent Project Muscular Dystrophy. Kumuha ng Larawan: Rick Guidotti, Positive Exposure.

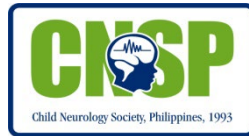


Listahan ng Sanggunian (*Reference List*)

1. Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and neuromuscular, rehabilitation, endocrine, and gastrointestinal and nutritional management. *Lancet Neurol.* 2018;17(3):251-267. doi:10.1016/S1474-4422(18)30024-3
2. Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: Respiratory, cardiac, bone health, and orthopaedic management. *Lancet Neurol.* 2018;17(4):347-361. doi:10.1016/S1474-4422(18)30025-5
3. Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 3: primary care, emergency management, psychosocial care, and transitions of care across the lifespan. *Lancet Neurol.* February 2018. doi:10.1016/S1474-4422(18)30026-7

This Filipino version of the Duchenne family guide has been translated from the original thanks to the concerted efforts of the

Child Neurology Society of the Philippines, Inc (CNSP)
and the
Muscular Dystrophy Association of the Philippines (MDAP)

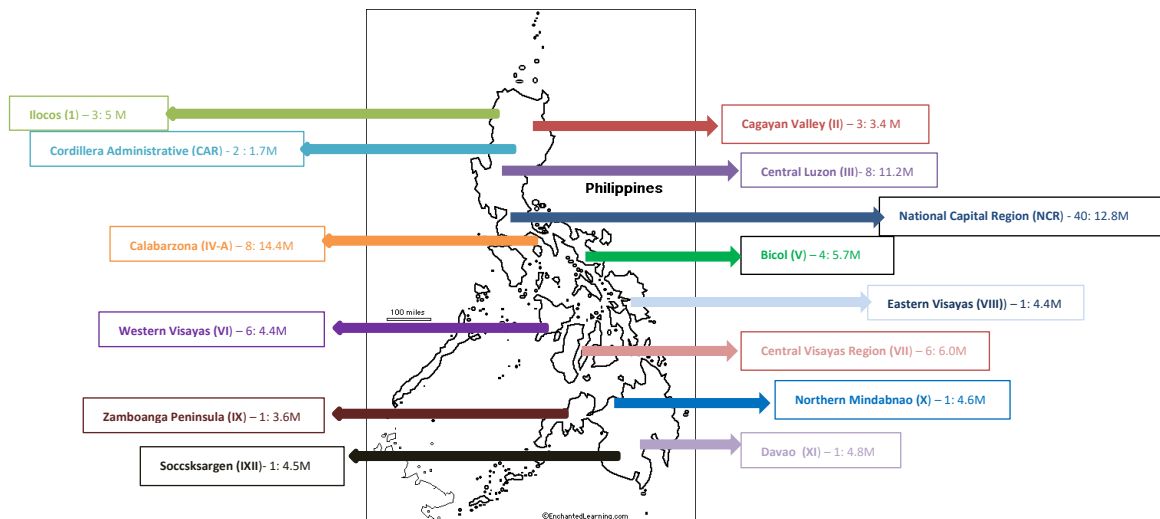


MISSION

To champion the neurological health of all Filipino children

VISION

- Nationwide access to neurological expertise
- Empowerment of stakeholders in neurological health
- Optimal outcome in children with neurological conditions



The distribution of Filipino Child Neurologists across the country

Number of CNSP fellow: population (in millions) per region

