

DUSCHENNE MD İÇİN ŞARTLAR

04/2014

Hizmet Verenler İçin Yönergeler

Tanımlama • Eğer gelişim geriliği veya yüksek karaciğer enzimleri varsa, keratin kinazı (CK) araştırın ChildMuscleWeakness.org • Eğer CK yüksek ise (CK>800), Duchenne muskuler distrofi için tüm genetic testleri isteyin • Taşıyıcılık testini/annenin üretkenlik durumunu ve ailenin diğer fertlerinin test edilmesi konusunu tartışın

Destek Alın • Emniyetli ve güvenilir internet erişim kaynaklarına yönlendirin (ParentProjectMD.org, TREAT-NMD.eu, UPPMD.org) • Duchenne'i olan kişilere bakım konusunda geniş uzmanlık alanı olan bir merkezde düzenli takibe alınmasını organize edin

Kortikosteroidler • Erken başlayın! Üç yaştan itibaren veya mümkün olan en genç yaşta kortikosteroidlere başlamanın yararlarını ve olası yan etkilerini açıklayın • Her nöromuskuler muayenede kortikosteroidlerin yan etkilerine yönelik düzenleme yapın ve etkinliğini değerlendirin • Uzun süreli steroid tedavisinin gerekçelerini açıklayın

Kalp • Görüntülemeli kardiyolojik muayeneler tanı konulurken veya 6 yaşı itibariyle, daha sonra 10 yaşına kadar (veya gerektiğinde) her iki yılda bir, sonra her yıl (gerekirse daha sık) yapılmalı • Kardiyak MRI' da fibrosis görülürse kardiyak ilaçları tartışın, kardiyak fonksiyondaki düşme referans bilgilere veya kalp yetmezliğine (SF veya shortening fraksiyonu <28%, EF veya ejeksiyon fraksiyonu <55%) göre oluşur

Her muayenede • Kiloyu kontrol edin • Beslenme şeklini değerlendirin/açıklayın (sağlıklı beslenme, kalsiyum, vitamin D) • Yutmayı değerlendirin /işleme gereksinim olur • GERD veya kabızlık oluyorsa tedavi edin

Hiçbir zaman Fizyoterapi ve Uğraşı Tedavisini, fiziksel tıp ve rehabilitasyonu unutmayın • Her 4-6 ayda bir uzmanlığa göre değerlendirme • Kontraktürlerden korunma (splintler, germeler), uygun egzersizler, destekleyici mobilite cihazları (bebek arabası, puset, tekerlekli sandalyeler) ve diğer destekleyici cihazlar (yataklar, kol destekleri, liftler vb.)

(Keza) Kemik Yoğunluğunu Unutmayın • Eğer steroid alıyorsa, 25-OH D vitamin kontrolünü steroid öncesi yapın ve her yıl tekrar edin • Gerektiğinde D vitamin ilâve yapın, yeterli kalsiyum ve vitamin D alımı ile ilgili doğru beslenme konusunu anlatın • Kemik yoğunluğunun ölçümü ve bifosfanatların alınımı konusunu anlatın • Ambulasyon devam ederken skolyoz için omurgayı değerlendirin ve skolyoz oluşumu ile ilgili her hangi bir belirtiyi araştırın

Solunumu Değerlendirin • Solunum fonksiyon testlerini ambulasyon devam ederken en az yılda bir kez ve ambulasyonun kaybedilmesinden sonra ise, her yıl yapın • Öksürme zirve akımı (peak flow) dakikada <270 ise veya öksürme zayıflamış ise öksürmeye destek sağlayın (ambulasyon devam ederken de solunum sistemi hastalıkları sırasında öksürmeye destek sağlayın) • Gerektiğinde veya zorlu vital kapasite (FVC<30%) ise, gece Bi-PAP verin • Düzenli aşılamalar (zatürre veya yıllık grip aşısı dahil) yapın • Solunum sistemi enfeksiyonlarını kesin ve yoğun bir şekilde tedavi edin

Zihinsel Sağlık • Her muayenede hasta ve ailesinin uyumu, sorun ile baş etme durumları, davranışsal ve duyuşal bozukluklarını ve sosyal izolasyon durumlarını değerlendirin • Öğrenme bozuklukları, konuşma ve dil problemleri, dikkat yetersizliği bozukluğu (DYB-ADD), dikkat yetersizliği ve hiperaktivite bozukluğu (DBHB-ADHD), otizm ve obsesive kompulsif bozukluklar için incelemeler yapın • Tanılama ve temel eğitim öncesi nörokognitif değerlendirme yapın; inceleme/belirli düzenlemeler gerektiren işlemleri ihtiyaca göre yapın • Bireysel/özel eğitim planlaması gereksinimini anlatın

Hastalarda/ailelerde son muayene notları var mı/özet (ilaçlar ve nöromuskuler iletişim bilgileri dahil) **ve** Duchenne acil kartı her zaman yanlarında mı? • **Tüm anesteziyi temkinli kullanın** • **Succinylcholine'den kaçının**

Daha fazla bilgi için:

Hastalığın Kontrolü ve Korunma Yaklaşımları ile ilgili Merkezler
Türkiye Kas Hastalıkları Derneği

<http://www.kasder.org.tr> info@kasder.org.tr

Aile Dayanışma Merkezleri
ParentProjectMD.org/CareGuidelinesFamilyPF

Care for Duchenne
ParentProjectMD.org/Care