

الزامات در دیستروفی عضلانی دوشن

راهنمایی برای کادر درمانی

04/2014

تشخیص • در صورت وجود تاخیر در رشد و یا بالا بودن سطح آنزیم‌های کبدی، آزمایش کراتینیناز (CK) را انجام دهید • اگر CK بالاتر از ۸۰۰ بود، آزمایش کامل ژنتیک برای دیستروفی عضلانی را انجام دهید • مشاوره لازم را به مادر برای انجام تست ناقلی و احتمالات موجود به هنگام بارداری و انجام ژنتیک برای سایر افراد خانواده ارائه دهید

حمایت کنید • منابع اطلاعاتی قابل اعتماد آن‌لاین را معرفی نموده و پیشنهاد کنید تا با سازمان‌های مردم‌نهاد تماس بگیرند • پیگیری‌ها و مراقبت مورد نیاز را از طریق معرفی به یک مرکز نوروماسکولار مجهز با تجربه و مهارت در مراقبت از دوشن انجام دهید

استروئید درمانی • زود شروع کنید! مشاوره لازم در مورد فواید مصرف استروئیدها از ۳ سالگی به بعد و یا در کم‌ترین سن ممکن و عوارض درمانی‌شان را ارائه نمایید • تاثیر مصرف دارو را در هر بار ویزیت ارزیابی و عوارض جانبی آن را مدیریت نمایید • دلیل منطقی لزوم استفاده بلند مدت از استروئید را توضیح دهید

قلب • معاینه قلبی همراه با تصویربرداری (اکوکاردیوگرام یا MRI قلبی) در هنگام تشخیص دوشن و یا در ۶ سالگی، سپس هر ۲ سال یک بار تا ۱۰ سالگی (یا به هنگام نیاز) و بعد از آن به صورت سالیانه (یا به توالی بیشتر در صورت لزوم) • اگر در تصویربرداری از قلب علائم فیبروز دیده شد یا هر گونه کاهش کارایی قلبی (SF کمتر از ۲۸٪ یا EF کمتر از ۵۵٪) مشاهده گردید، دارو درمانی قلب را آغاز کنید

در هر بار ویزیت • وزن را یادداشت کنید • رژیم غذایی را ارزیابی و در مورد آن راهنمایی لازم را ارائه کنید (غذای سالم، کلسیم، ویتامین دی) • قدرت بلع و نیاز به مداخله را ارزیابی کنید • بازگشت اسید معده و یبوست را در صورت وجود درمان کنید

کار درمانی و توان بخشی • ارزیابی تخصصی هر ۴ تا ۶ ماه یک بار • مشاوره برای جلوگیری از انقباض عضلات (اسپلینت، استرچ)، تمرین‌های مناسب، وسایل کمکی برای تردد (استرولر، اسکوتر، ویلچر) و سایر وسایل کمکی (تخت‌خواب، کمکی به دست و بازو، کمکی برخاستن و امثالهم) را ارائه نمایید

دانشیه استخوان • در صورت مصرف استروئید، میزان ۲۵ هیدروکسی ویتامین دی را قبل از شروع و سپس به طور سالیانه کنترل کنید • در صورت لزوم مکمل ویتامین دی تجویز نمایید • رژیم غذایی مناسب برای دریافت مقدار کافی ویتامین دی و کلسیم را پیشنهاد کنید • راهنمایی لازم برای انجام آزمون سنجش چگالی استخوان و استفاده از بیس‌فسفات‌ها را انجام دهید • به هنگامی که فرد هنوز می‌تواند راه برود و یا در صورت مشاهده هر گونه علائم اسکولیوز، ستون فقرات را ارزیابی نمایید

تنفسی • حداقل یک بار هنگامی که فرد هنوز می‌تواند راه برود و بعد از آن به صورت سالیانه، آزمون عملکرد سیستم تنفسی را انجام دهید • وقتی جریان حلاکثر سرفه به کمتر از ۲۷۰ لیتر در دقیقه کاهش یافته و یا سرفه‌ها ضعیف‌تر شدند، از ابزار کمک به سرفه استفاده کنید (وقتی فرد هنوز قادر به راه رفتن است صرفاً در هنگام بیماری‌های تنفسی و پس از فقدان توانمندی در راه رفتن، این ابزار را به صورت روزانه بکار بگیرید) • شب‌ها در صورت نیاز و یا وقتی که ظرفیت حیاتی تحت فشار (FVC) کمتر از ۳۰٪ است از دستگاه کمک تنفسی Bi-PAP استفاده کنید • ایمن‌سازی منظم در برابر نئومونی و آنفولانزای سالیانه را انجام دهید • عفونت‌های تنفسی را سریع و موثر درمان کنید

سلامت روان • انطباق‌پذیری، آستانه تحمل، ناهنجاری‌های احساسی و رفتاری و گوشه‌گیری فرد و خانواده‌اش را در هر بار معاینه بررسی کنید • ناتوانی در یادگیری، تکلم و مشکلات گفتاری، ناهنجاری ضعف در تمرکز (ADD)، ناهنجاری بیش‌فعالی و ضعف در تمرکز (ADHD)، اوتیسم و وسواس (OCD) را غربال نمایید • در صورت نیاز نتایج ارزیابی‌های شناختی-عصبی انجام شده در هنگام تشخیص دوشن و قبل از رفتن به مدرسه را غربال و مدیریت کنید • در ارتباط با لزوم تدارک برنامه شخصی شده و ویژه آموزشی بحث کنید

آیا شخص دارای دوشن یا والدین وی یک کپی از خلاصه آخرین معاینه را همواره به همراه دارند؟ (شامل نام داروها و اطلاعات تماس با متخصص نوروماسکولار) و یک کارت اضطراری دوشن • **مراقب کلیه مواد بیهوشی باشید** • **از سوکسینیل کولین‌ها اجتناب کنید**

برای اطلاعات بیشتر به آدرس‌های زیر مراجعه نمایید.

نسخه فارسی کتاب تشخیص و مراقبت از دیستروفی عضلانی دوشن treat-nmd.eu/downloads/file/standardsofcare/dmd/farsi/DMD_FG2010_FA.pdf

مرکز کنترل بیماری‌ها و ملاحظات مراقبتی برای پیشگیری ParentProjectMD.org/CareGuidelines

سازمان‌های مردم‌نهاد ParentProjectMD.org, TREAT-NMD.eu, UPPMD.org, dystrophy.ir

ملاحظات مراقبتی مخصوص خانواده ParentProjectMD.org/CareGuidelinesFamilyPF

مراقبت از دوشن ParentProjectMD.org/Care

تاخیر در رشد ChildMuscleWeakness.org

