

Indian Academy of Pediatrics (IAP)
महाराष्ट्र राज्य बालरोग तज्ज्ञ संघटना (MAHA IAP)
पालकांसाठी मार्गदर्शक तत्त्वे :

प्रकरण ७६ :

डुशेन मस्क्युलर डिस्ट्रोफी असलेल्या मुलांची काळजी



अध्यक्ष २०२३ : डॉ. रमाकांत पाटील
सचिव २०२२-२३ : डॉ. अमोल पवार
अध्यक्ष २०२२ : डॉ. हेमंत गंगोलिया
मार्गदर्शक : डॉ. जयंत उपाध्ये
समन्वयक : डॉ. नरेंद्र नानिवडेकर
अनुवादक : डॉ. रेणु बोराळकर
पुनरावलोकन : डॉ. सुनिल गोडबोले
सौ. लिना पागे

Convener: Ankita Pal

Members: JN Goswami, Jyotsna R Shrivastav,
Sanjay Niranjana

Reviewer: Arushi Gahlot

ड्युशेन मस्क्युलर डिस्ट्रोफी हा स्नायूचा एक असा आजार आहे, ज्यात स्नायूंची ताकद कमी होते आणि मुलांची आयुष्य मर्यादा कमी राहते. अशा मुलांना हालचालीमध्ये आणि उठून बसण्यामध्ये अनेक प्रकारचा त्रास सहन करावा लागतो. त्यासाठी पालकांनी काय मदत करता येईल याची चर्चा आज आपण करणार आहोत.



“डुशेन मस्क्युलर डिस्ट्रोफी असलेल्या मुलांची काळजी घेण्या संदर्भात वारंवार विचारले जाणारे १० प्रश्न ”

- प्र.१ ड्युशेन मस्क्युलर डिस्ट्रोफी (डीएमडी) म्हणजे काय? ती का होते?
- प्र.२ माझ्या कुटुंबात कुणालाही वैद्यकीय समस्या नसताना माझ्या मुलाला हा आजार का?
- प्र.३ काळानुसार माझ्या मुलाला आणखी कोणत्या समस्या येऊ शकतात?
- प्र.४ माझ्या मुलासाठी कोणते उपचार उपलब्ध आहेत? मुलाला ठणठणीत बरे करण्यासाठी उपचार उपलब्ध आहेत का? डीएमडीच्या उपचारात मूलपेशी उपचार वापरता येईल का?
- प्र.५ माझ्या मुलाच्या शिक्षण आणि भविष्याचे काय?
- प्र.६ स्टिरॉइड थेरपी हा एक पर्याय आहे असे सांगितले जाते, या थेरपीचे विपरीत परिणाम काय आणि कोणती काळजी घ्यावी?
- प्र.७ आपण आमच्या मुलाचे आयुष्य सुसह्य आणि सक्रिय कसे करू शकतो?
- प्र.८ माझ्या मुलाचा आहार नेमका कसा असावा?
- प्र.९ माझ्या मुलासाठी नियमित भौतिकोपचार व्यायाम आवश्यक आहे असे सांगितले जाते. त्यासाठी मुलाला रोज भौतिकोपचार सत्राला घेऊन जावे लागते का? घरच्या घरी करता येण्यासारखे कोणते व्यायाम आहेत?
- प्र.१० भावी संततीला डीएमडी होण्याची शक्यता किती? कुटुंबातील इतर बालकांना डीएमडी होण्याची शक्यता आहे का? बाळाच्या जन्माआधी तशी खात्री करून घेता येऊ शकते का?

Under the Auspices of the IAP Action Plan 20202021

Piyush Gupta
IAP President 2021

Remesh Kumar R
IAP President-Elect 2021

Bakul Parekh
IAP President 2020

GV Basavaraja
IAP HSG 20202021

Deepak Ugra
National Co-ordinator



© Indian Academy of Pediatrics

IAP Parent Guideline Committee

Chairpersons: Piyush Gupta, Bakul Parekh

IAP Co-ordinators: GV Basavaraja, Harish Kumar Pemde, Purna Kurkure

Core Group

National Co-ordinator: **Deepak Ugra**

Member Secretaries: **Upendra Kinjawadekar, Samir Dalwai**

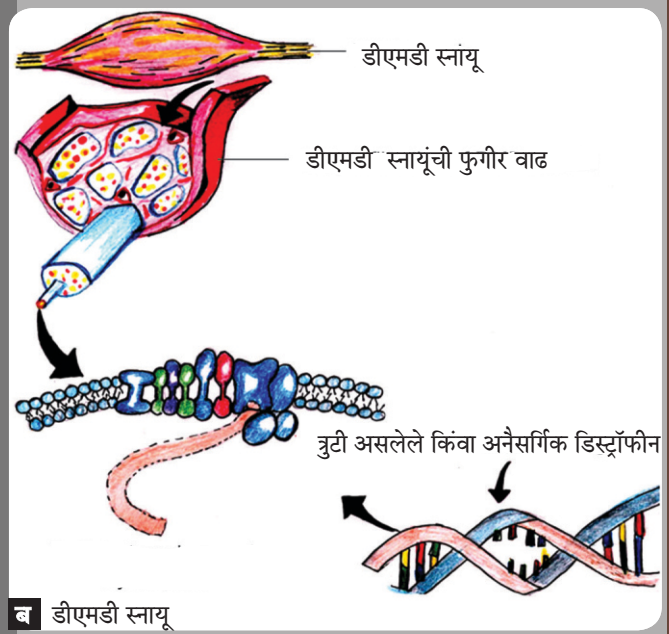
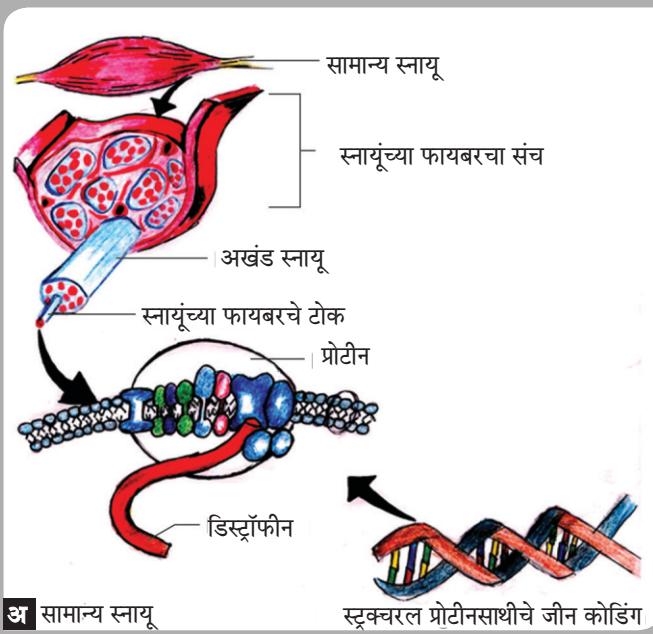
Members: **Apurba Ghosh, CP Bansal, Santosh Soans, Somashekhar Nimbalkar, S Sitaraman**

डुशेन मस्क्युलर डिस्ट्रोफी असलेल्या मुलांची काळजी

प्र. १

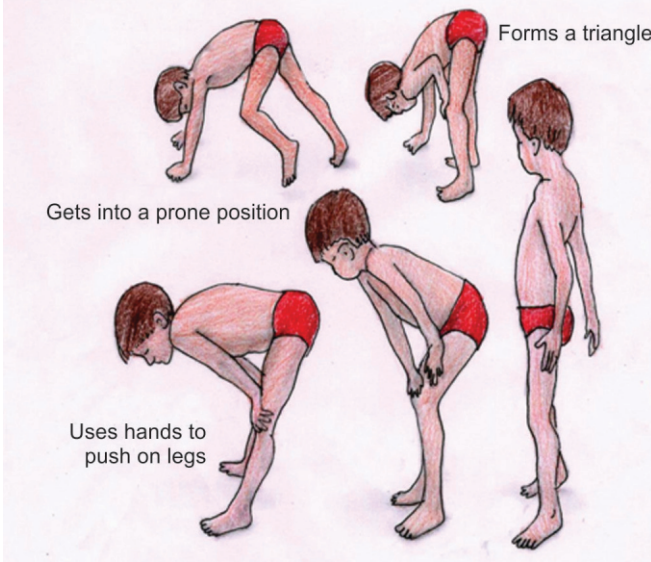
डुशेन मस्क्युलर डिस्ट्रोफी (डीएमडी) म्हणजे काय? ती का होते?

डुशेन मस्क्युलर डिस्ट्रोफी अर्थात डीएमडी हा मेंदू आणि स्नायूशी संबंधित जनुकीय विकार आहे. त्यात स्नायू निरुपयोगी आणि कमजोर होतात. एक्स गुणसूत्रांवर असलेल्या डीएमडी जनुकात होणाऱ्या हानिकारक बदलांमुळे (म्यूटेशन) डीएमडी हा आजार होतो. स्नायूंच्या तंतूमय (फायबरच्या) रक्षणासाठी डिस्ट्रॉफीन नावाचे प्रोटीन तयार करण्याचे काम हे जनुक करत (आकृती १ : (अ आणि ब) डिस्ट्रॉफीन प्रोटीन नसल्यामुळे एन्झाइम्स स्नायू कमकुवत करतात. त्यामुळे स्नायूंना हानी पोहोचते आणि ते काम करत नाही.



आकृती १अ आणि ब : डुशेन मस्क्युलर डिस्ट्रोफीचे रोगजनन

- ❖ डीएमडी विकार प्रामुख्याने मुलांमध्ये आढळतो. ३५०० ते ५००० मुलांमध्ये एकाला हा विकार आढळतो. मुलींमध्ये हा विकार होण्याचे प्रमाण खूपच कमी आहे.
- ❖ डीएमडी प्रारंभी पायांच्या स्नायूवर परिणाम करतो त्यामुळे मुले चालतांना सतत पडायला लागतात. चटकन उठताना त्यांना त्रास होतो. ते जमिनीवर गुडघे टेकून उठतात (गोवर्स साईन).
- ❖ आकृती २ : पायच्या चढताना त्रास होतो. पोटच्यांना सूज येते
- ❖ आकृती ३ : वय वाढत जाते तसे मुलांमध्ये शरीराच्या वरी भागातील म्हणजे कमरेवरील भागांचे स्नायू, कमरेचे स्नायू, श्वसनासाठी लागणारे स्नायू आणि हृदयाशी संबंधित स्नायू कमजोर होऊ शकतात.



आकृती २ : गोवर्स साईन : मुले गुडघे आणि हात यांचा वापर करून चालण्याचा प्रयत्न करतात व उभे राहतात.



आकृती ३ : पोटच्या फुगतात (Calf hypertrophy)

प्र. २

माझ्या कुटुंबात कुणालाही वैद्यकीय समस्या नसताना माझ्या मुलाला हा आजार का?

एक्स गुणसूत्रात उत्परिवर्तनाशी संबंधित आजार असेल तर मुलांमध्ये डीएमडी विकार होतो. जर मुलांमध्ये अशाच प्रकारचे उत्परिवर्तन असेल त्या वाहक बनतात, त्यांना डीएमडीची कोणतीही बाह्य लक्षणे दिसत नाहीत. पण त्यांच्या संततीमध्ये गुणसूत्र उत्परिवर्तन हस्तांतरित होऊ शकते. जवळपास ५० टक्के मुले आईकडून डीएमडी घेऊन जन्मास येतात. तसेच ५० टक्के नवजात मुली वाहक आईच्या पोटी जन्माला आल्या तर त्याही वाहक बनू शकतात. याचाच अर्थ एखाद्या कुटुंबात वाहक आणि बाधित मुले नसतील तर डीएमडी आढळत नाही. डी नोव्हो म्युटेशन (नव्याने झालेल्या जनुकीय बदलाने) असेल तर मात्र कुटुंबात डीएमडीचा रुग्ण सापडू शकतो.

प्र. ३

काळानुसार माझ्या मुलाला आणखी कोणत्या समस्या येऊ शकतात?

- ❖ डीएमडी ग्रस्त मुलांच्या वाढीचा दर खूपच कमी असतो. स्टिरॉइड थेरपी न दिलेल्या मुलांची उंची कमी असते.
- ❖ जसाजसा विकार बळावत जातो, तसतसा मुलांना गिळण्याचा त्रास सुरू होतो. श्वास कोंडणे आणि अन्न ग्रहण करताना नाकावाटे, उलटी होणे असे त्रास होऊ लागतात. घशाचे स्नायू कमकुवत असल्याने असे होते. त्यासोबतच श्वसनासाठी आवश्यक असलेले स्नायू कमजोर झाल्याने श्वास घेताना त्रास होतो.
- ❖ डीएमडी ग्रस्त बालकांमधील निम्मे ते तीन चतुर्थांश मुलांमध्ये हृदयाचा त्रास असतो.
- ❖ डीएमडी ग्रस्त बालकांमध्ये विचार करणे.

स्मरणशक्तीशी संबंधीत समस्या दिसून येतात.

डीएमडी ग्रस्त बालकांमध्ये स्वग्नतेचे (ऑटोझमचे) प्रमाण जास्त असते, लक्ष न दिल्यास चंचल होण्याचे प्रमाण अधिक असते. अस्थिर आणि अस्वस्थतेची लक्षणे असतात. त्यामुळे डीएमडी ग्रस्त बालकांच्या पालकांमध्ये नैराश्य आणि अस्वस्थ मानसिकतेचे प्रमाण वाढण्याचा धोका असतो.

अस्थिविकारांचा धोका :-

- ❖ डीएमडी ग्रस्त बालकांमध्ये हात, पाय आणि मणके फ्रॅक्चर होण्याचा धोका २० टक्के अधिक असतो. सतत पडणे आणि हाडांची घनता कमी होणे यामुळे हा धोका अधिक असतो.
- ❖ सर्वच डीएमडी रुग्णांमध्ये हाडांचे विकार (Orthopedic complications) होण्याचे प्रमाण अधिक असल्याने मणक्याची वाढ वेडीवाकडी (स्कोलिओसिस) असते.

प्र. ४

माझ्या मुलासाठी कोणते उपचार उपलब्ध आहेत? मुलाला ठणठणीत बरे करण्यासाठी उपचार उपलब्ध आहेत का? डीएमडीच्या उपचारात स्टेमसेल थेरपी वापरता येईल का?

गुंतागुंत टाळण्यासाठी आणि रुग्णाचे आयुष्यमान अधिक राहावे यासाठी मुलांमधील डीएमडी विकाराचे लवकर निदान होणे आवश्यक आहे. डीएमडी ग्रस्त बालकांच्या देखभालीसाठी दोन टप्प्यांत काम करावे लागते.

(अ) आजाराबाबतची थेरपी सुरू करणे आणि (ब) गुंतागुंत होण्यापासून बचाव आणि व्यवस्थापन

डीएमडीची तीव्रता कमी करण्याची उपचार पद्धती

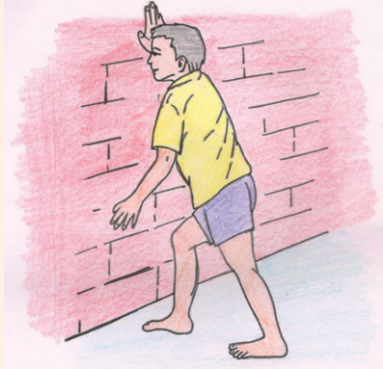

- ❖ डीएमडीतून पूर्ण बरे करणारे कोणतेही उपचार सध्या उपलब्ध नाहीत. याचाच अर्थ असा की, सध्या उपलब्ध असलेल्या उपचार पद्धती या गुंतागुंत कमी करण्यासाठी आणि आजाराच्या वाढीचा वेग कमी करण्यासाठी आहेत.
- ❖ स्टिरॉइड थेरपी (प्रेडनिसोन किंवा डिफ्लॉझोकोर्ट) ही डीएमडीसाठी सध्या उपलब्ध असलेली प्राथमिक उपचार पद्धती आहे. यामुळे स्नायूंची शक्ती आणि क्षमता वाढते. फुफ्फुसांची क्षमता वाढते आणि स्कोलिओसिसची वाढ कमी होते.
- ❖ भविष्यात येऊ शकणाऱ्या पर्यायी उपचारांत एटॅप्लिसिन, ऍटाल्युरेन, गोलोडिसिन आणि व्हीलटोलार्सन आणि जनुक बदल थेरपी यांबाबत सध्या संशोधनात्मक काम प्रगतीपथावर आहेत. त्यांचे आशादायी परिणाम समोर येत आहेत. या शिवाय जगभर विविध औषधांच्या चाचण्या सुरु आहेत. तुमचे डॉक्टर तुम्हाला त्यातली कोणती औषधे भारतात उपलब्ध आहेत आणि कोणती मुलासाठी योग्य आहेत याबाबत मार्गदर्शन करू शकतात.
- ❖ सध्या डीएमडीच्या उपचारांत स्टेम सेल थेरपीचा समावेश नाही.

गुंतागुंत टाळणे आणि व्यवस्थापन

स्नायूंची कार्यक्षमता टिकवून ठेवण्यासाठी, सांध्यांचे आखडणे रोखण्यासाठी आणि हाडे व त्वचेत विकृती निर्माण होऊ नये यासाठी व्यायामाची उपचार पद्धती आहे. तुमच्या मुलाला औषधी उपचार सुरु असो वा नसोत, व्यायामाचा उपचार खूप महत्त्वाचा आहे.

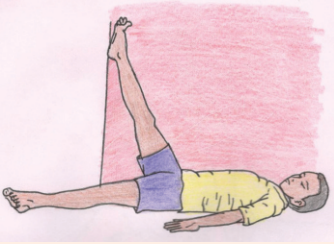
- ❖ नियमित ऍक्टिव्ह (सक्रिय) आणि पॅसिव्ह (निष्क्रिय) व्यायाम (तक्ता १ आणि २ पहावा)
- ❖ कृतीवर आधारित थेरपी : हायड्रोथेरपी, सायकलिंग, योगा इत्यादी.

डुशेन मस्क्युलर डिस्ट्रोफी (डीएमडी) असलेल्या रुग्णांसाठी प्रत्यक्ष व्यायाम

	पोट्यांच्या स्नायूंना ताणण्याचा व्यायाम स्थिती	ताण करा द्यावा.
	<p>भिंतीच्या दिशेने चेहरा आणि पंजा असतील अशा पद्धतीने उभे राहावे. पुढील पाय वाकवा आणि मागील पाय-गुडघा ताठ ठेवावा. हे करताना टाचा पूर्णपणे जमिनीवर टेकलेल्या असाव्यात.</p>	<p>भिंतीवर वाकून उभे राहायला हवे. जो पर्यंत पोट्या आणि पायाच्या मागच्या भागाला ताण जाणवत नाही तोपर्यंत उभे राहावे.</p>
<p>गुडघ्यांच्या ताणाचा व्यायाम १</p> 	<p>स्थिती :-</p> <ul style="list-style-type: none"> ❖ मुलाला भिंतीला टेकून जमिनीवर (कठीण पृष्ठभागावर) ताठ बसवावे. ❖ त्यानंतर एक पाय समोर सरळ ताणून ठेवावा. गुडघा ताठ आणि पायाचा पंजा सरळ रेषेत असावा. ❖ दुसरा पाय वाकवून सरळ ठेवलेल्या पायाच्या मांडीच्या आतील भागास पंजा टेकेल असा ठेवावा. 	<p>ताण देण्याची पद्धत :-</p> <ul style="list-style-type: none"> ❖ ताठ बसल्याने सरळ पायाचे मांड्यांचे स्नायू ताणले. ❖ त्याचवेळी दुसऱ्या पायाच्या मांडीच्या स्नायूंनाही ताण द्यावा.

Contd...

Contd...

गुडघ्यांच्या ताणाचा व्यायाम २	स्थिती :-	ताण देण्याची पद्धत :-
	<ul style="list-style-type: none"> ❖ दरवाज्याजवळ किंवा खांबाजवळ मुलाला जमिनीवर उताणे झोपवावे. चेहरा छताकडे असावा. ❖ त्यानंतर एक पाय समोर ताणून गुडघा विंगंचित वाकवून दरवाज्याच्या चौकटीत किंवा खांबाला टेकवावा. ❖ दुसरा पाय जमिनीवर सरळ ताणलेल्या स्थितीत असावा. 	<ul style="list-style-type: none"> ❖ मुलाला गुडघा सरळ करून पाय सरळ करायला सांगावे.

तक्ता क्र. २ दुशेन मस्क्युलर डिस्ट्रोफी (डीएमडी) असलेल्या रुग्णांसाठी अप्रत्यक्ष व्यायाम

घोट्यांच्या सांध्यांना ताण देणे	स्थिती :-	ताण देण्याची पद्धत :-
	<ul style="list-style-type: none"> ❖ मुलाला गुडघे सरळ ठेवून पाठीवर झोपायला सांगावे. ❖ पालकांनी एका हाताने मुलाची टाच पकडावी आणि गुडघ्यावर हात ठेवावा. 	<ul style="list-style-type: none"> ❖ हळूवारपणे टाच खालच्या बाजूला दाबत, गुडघा सरळ ठेवून पाय उचलावा.
गुडघ्यांच्या सांध्यांना ताण देणे	स्थिती :-	ताण देण्याची पद्धत :-
	<ul style="list-style-type: none"> ❖ मुलाला पाठीवर झोपवून पाय उचलत वाकवावा ज्यायोगे खुब्याचा आणि गुडघ्याचा सांधा ९० अंशाच्या कोनात असेल. 	<ul style="list-style-type: none"> ❖ वर उचलेला पाय हळूहळू सरळ करावा हे करताना दुसरा पाय जमिनीवर सरळ असायला हवा.
		
खुब्यांच्या सांध्यांना ताण देणे १	स्थिती :-	ताण देण्याची पद्धत :-
	<ul style="list-style-type: none"> ❖ मुलाला पाठीवर झोपायला सांगावे. एक पाय सरळ ठेवावा. दुसरा पाय उचलून गुडघ्यात हळूहळू छातीच्या दिशेने न्यावा. 	<ul style="list-style-type: none"> ❖ ज्या पायाला ताण द्यावयाचा आहे त्या गुडघ्यावर तुमचा एक हात ठेवून गुडघा खालच्या दिशेने दाबावा.

Contd...

Contd...

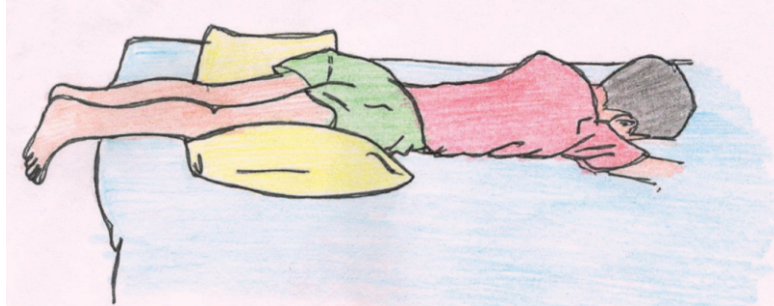
खुब्याच्या सांध्यांना ताण देणे	स्थिती :-	ताण देण्याची पद्धत :-
	<ul style="list-style-type: none"> ❖ मुलाला पालथे झोपायला सांगावे. एक हात एका बाजूच्या पार्श्वभागावर ठेवून खालच्या दिशेने दाब द्यावा 	<ul style="list-style-type: none"> ❖ दुसऱ्या हाताने त्याच बाजूच्या पायाच्या मांडीखाली धरून तो पाय जास्तीत जास्त वर उचलावा.
बाजूने (Iliotibial) ताण देणे. 	स्थिती :- <ul style="list-style-type: none"> ❖ मुलाला त्याच्या एका बाजूवर झोपायला लावा आणि गुडघा सरळ ठेवून पाय वरच्या दिशेने ताणा. खालचा पाय दुमडलेला ठेवून आपल्या हाताने आपल्या मुलाची कंबर (pelvis) स्थिर ठेवा. 	ताण देण्याची पद्धत :- <ul style="list-style-type: none"> ❖ एकाच वेळी गुडघ्यावर दाब ठेवून हळू हळू वरचा पाय शक्य तितका मागे हलवण्याच्या प्रयत्न करा.
कोपर, मनगट आणि बोटांचा व्यायाम 	स्थिती :- <ul style="list-style-type: none"> ❖ एका हाताने मुलाचा हात दंडाजवळ घट्ट धरावा. त्याच्या हाताचा पंजा वरच्या दिशेने उघडा असावा. ❖ आपल्या दुसऱ्या हाताचा पंजा मुलाच्या पंजावर ठेवून त्याच्या मनगटाच्या किंचित वरचा भाग घट्ट पकडावा. 	ताण देण्याची पद्धत :- <ul style="list-style-type: none"> ❖ बोटे सरळ ठेवत मनगट हळू हळू मागे पुढे करावे.

योग्य स्थिती :-

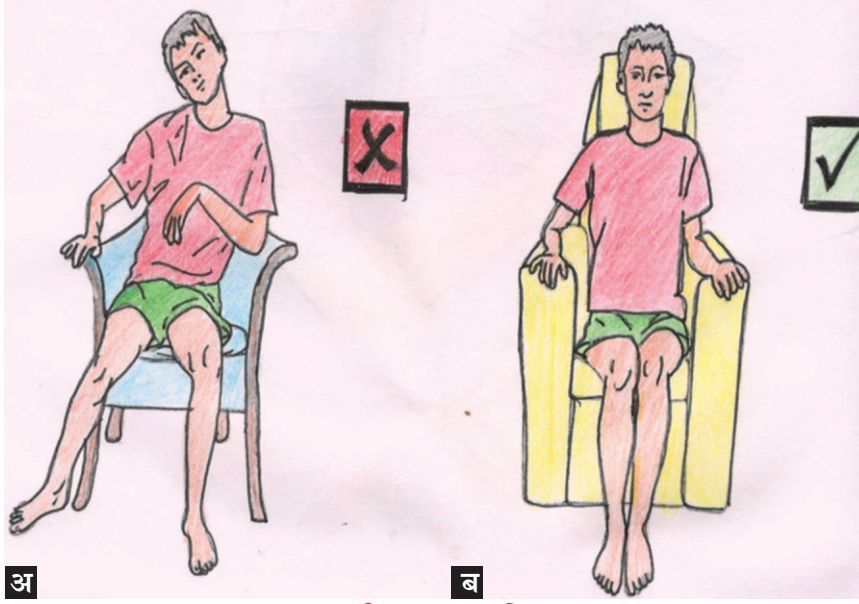
- ❖ स्नायूंचा कमकुवतपणा आणि मणक्यातील बदल यामुळे तुमच्या मुलाच्या बसण्याच्या, उभे राहण्याच्या आणि झोपण्याच्या स्थितीत बदल होऊ शकतात. त्यात सुधारणा करणे महत्वाचे आहे. अन्यथा विकृती वाढून अपंगत्व येऊ शकते.
- ❖ पालथे झोपणे ही शरीराच्या विश्रांतीसाठी योग्य स्थिती आहे. कारण त्यामुळे पार्श्वभाग आणि गुडघा (आकृती ४) यांच्या स्नायूंना हानी पोचत नाही. बसण्याची पद्धतही विशिष्ट असावी. त्यासाठी फार रूंद नसणारी आणि पाठीला आधार असणारी खुर्ची असावी. मुल खुर्चीवर बसल्यावर त्याचे पाय ९० अंशात खाली असायला हवेत. (आकृती ५अ आणि ब) मुलाला दिवसातून थोड्या वेळासाठी वारंवार उभे राहायला सांगावे.

श्वसनविषयक काळजी :-

डीएमडी ग्रस्त मुलांना न्युमोनिया होऊ नये यासाठी न्युमोनिया प्रतिबंधक लस आणि दर वर्षी इन्फ्लुएंझाची लस द्यावी.



आकृती क्र.४ : पालथे झोपण्याची स्थिती



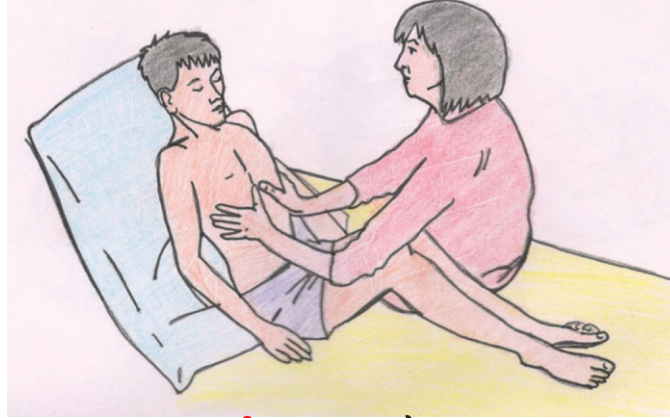
अ

ब

आकृती क्र. ५अ आणि ब :

अ) बसण्याची चुकीची पद्धत ब) बसण्याची अत्यंत योग्य पद्धत

- ❖ मुल ९ - १० वर्षांचे झाल्यावर फुफ्फुसांच्या चाचण्या दरवर्षी नियमित कराव्यात. मुल व्हीलचेअरवर अवलंबून झाले असेल/मुल हालचालींच्या संदर्भात परावलंबी असेल तर या चाचण्या दर ६ महिन्याला कराव्यात.
- ❖ छातीचे व्यायाम (आकृती ६) आणि श्वसन यंत्रणेतील जंतुसंसर्ग किंवा श्वसन घ्यायला त्रास होत असेल तर पोश्चरल ड्रेनेज (टेबल ३ करावे.)



आकृती क्र. ६ : श्वासाचे व्यायाम

स्थिती :-

- ❖ डोके आणि खांद्यांच्या मागे उशी लावून मुलाला टेकवून तिरपे बसवावे. पाय गुडघ्यात वाकवावे.
- ❖ किंवा मुलाला हातांना आधार मिळेल अशा खुर्चीत बसवावे.

व्यायाम :-

- ❖ मुलाच्या बरगड्याच्या खालच्या भागावर बोटे टेकवावीत आणि हळूहळू दाब द्यावा.
- ❖ बरगड्यांवर दाब देताना मुलाला खोल श्वास घेण्यास सांगावे.
- ❖ श्वास घेण्यास त्रास होत असेल तर रात्रीच्या वेळी आणि दिवसा अनुनासिक बाय-लेवल पॉजिटिव एअरवेप्रेसर (BiPAP) सहाय्यक उपकरणे वापरा.

टेबल क्र. ३ : डुशेन मस्क्युलर डिस्ट्रोफी (डीएमडी ग्रस्त)

मुलांच्या श्वसनातील अडथळे दूर करण्यासाठी झोपण्याची पद्धत लहान मुले	स्थिती :-	तंत्र :-
	<ul style="list-style-type: none"> ❖ टॉवेलच्या घड्या, उशा किंवा ब्लॅकट पोटाखाली घेऊन मुलाला पालथे झोपायला लावावे. ❖ त्या उंचवट्यावर मुलाचा पार्श्वभाग राहिला पाहिजे आणि छातीचा पृष्ठभागाशी ४५ अंशाचा कोन असायला हवा. 	<ul style="list-style-type: none"> ❖ मुलाला या स्थितीत १० ते २० मिनिटे राहायला सांगावे. खोल श्वास घ्यायला लावावे. ❖ मुलाला हे करताना चक्कर येऊ नये यासाठी २ ते ३ दीर्घ श्वासांनंतर थांबायला सांगावे.
<p>मोठी मुले</p>	<p>स्थिती :-</p> <ul style="list-style-type: none"> ❖ तिरप्या स्थितीत एका बाजूवर मुलाला झोपवावे. 	<p>तंत्र :-</p> <ul style="list-style-type: none"> ❖ मुलाला या स्थितीत १० ते २० मिनिटे राहायला सांगावे. खोल श्वास घ्यायला लावावे. ❖ मुलाला हे करताना चक्कर येऊ नये यासाठी २ ते ३ दीर्घ श्वासांनंतर थांबायला सांगावे.

हृदयाची काळजी :-

- ❖ इलेक्ट्रोकार्डिओग्राम अर्थात ईसीजीच्या माध्यमातून हृदयाच्या क्षमतेची चाचणी घ्यावी. त्याशिवाय इकोकार्डिओग्राफी (इको), कार्डियाक एमआरआय (स्कोलिओसिस आणि छातीत विकृती असणाऱ्या मुलांसाठी) आणि कार्डिओलॉजिस्टचे मत घ्यावे. तुमचे डॉक्टरच तुम्हाला कोणत्या चाचण्या करायच्या याचा सल्ला देतील.
- ❖ डीएमडी ग्रस्त मुलांच्या या चाचण्या वर्षी दर वर्षी कराव्यात. काही लक्षणे आढळल्यास जास्ती वेळा चाचण्या करून घ्याव्यात. वाहक असणाऱ्या मुलांच्या किशोर वयात आणि तारुण्यात या चाचण्या कराव्यात.
- ❖ हृदयरोग टाळण्यासाठी आणि त्यावर उपचार करण्यासाठी तोंडाने औषधे दिली जातील.

हाडांचे आरोग्य आणि घ्यावयाची काळजी :-

- ❖ डीएमडी असल्याचा निष्कर्ष निघाल्यानंतर आणि दरवर्षी शरीरातील कॅल्शियम आणि व्हिटॅमिन डीची कमतरता तपासून घ्यावी. डेक्सा स्कॅनच्या माध्यमातून दरवर्षी हाडांमधील खनिजांच्या घनतेची चाचणी घ्यावी.
- ❖ मुलांना कॅल्शियम आणि व्हिटॅमिन डीने भरपूर असलेला आहार (दूध आणि दुग्धजन्य पदार्थ) द्यायला हवा.
- ❖ काही कमतरता आढळल्यास किंवा फ्रॅक्चर आढळल्यास तोंडावाटे घेण्याची औषधे अथवा नसेतून औषधे द्यावेत.
- ❖ गरजेनुसार घोट्याची ताठरता टाळण्यासाठी रात्रीच्या वेळी अँकल फूट ऑर्थोसिस अर्थात स्प्लिंट्स वापरावे.
- ❖ उभे राहताना किंवा चालताना लॉन्ग लेग ब्रेसिस वापरावेत.
- ❖ हालचाल करू न शकणाऱ्या रुग्णांसाठी मनगट आणि बोटांच्या व्यायामासाठी मनगट किंवा हाताची स्प्लिंट्स वापरावेत.
- ❖ क्रच, वॉकर व्हीलचेअर आदी साधने विना आधार हालचाल न करू शकणाऱ्या रुग्णांसाठी वापरल्यास त्यांना हालचाल करणे शक्य होईल.
- ❖ ताठर झालेले स्नायू आणि सांधे यांची शस्त्रक्रिया सल्ल्यानुसार करावी.

प्र. ५

माझ्या मुलाच्या शिक्षण आणि भविष्याचे काय? त्याच्या हातात किती वेळ आहे?

- ❖ डीएमडी ग्रस्त मुलांना वयाच्या ७व्या-८व्या वर्षापासून पायच्या चढायला त्रास सुरु होतो. साधारणतः १२व्या वर्षापासून त्यांना व्हीलचेअर अथवा यांत्रिक खुर्चीचा वापर करावा लागतो.
- ❖ डीएमडी ग्रस्त मुले त्यांच्या बौद्धिक क्षमतेच्या पातळीनुसार सर्वसामान्य शिक्षण घेऊ शकतात. त्यामुळे त्यांना चांगले आयुष्य जगता येते. शिक्षक शाळा आणि त्यांच्या आसपासच्या व्यक्ती/मित्रांना डीएमडी संदर्भात जागरूक, शिक्षित करण्याचे प्रयत्न करावेत. त्यामुळे मुलांना त्रास होणे आणि डीएमडी बद्दल नकारात्मक चित्र तयार होणे टाळता येईल. यासाठी पालकांनी पुढाकार घ्यावा.
- ❖ वॉशरूम, प्रसाधनगृहे, वर्ग येथे अडथळ्या शिवाय वावर करता यावा यासाठी शाळांकडून मदत आणि सहकार्य घ्यावे. याशिवाय संगणकाधारित शिक्षण घेण्यासाठी मुलांना उद्युक्त करावे.
- ❖ डीएमडी ग्रस्त मुलांचे आयुष्यमान कमी असते. पण लवकर उपचार मिळाल्यास आणि योग्य तसे वातावरण मिळाल्यास त्यांचे आयुष्यमान वाढत असल्याचे दिसून आले आहे. आज डीएमडी ग्रस्त मुलांचे आयुष्यमान सरासरी १८ ते २५ वर्षे इतके आहे. त्यापैकी ५० टक्के मुले २५ वर्षापर्यंत जगतात. पण तिसरीच्या टप्प्याच्या पुढे सहसा जगताना आढळत नाहीत.

प्र. ६

स्टिरॉइड थेरपी हा एक पर्याय आहे असे सांगितले जाते, या थेरपीचे विपरीत परिणाम काय आणि कोणती काळजी घ्यावी?

सर्व औषधांचे साइड इफेक्ट्स असतात. त्याचप्रमाणे स्टिरॉइड थेरपीचेही आहेत.

● किरकोळ दुष्परिणाम

- ❖ छातीत जळजळ आणि उचंबळून वर येणे : लक्षणे कमी करण्यासाठी अन्नासह औषध द्या. पाण्याचे सेवन वाढवा, चहा/काँफी/मसालेदार अन्न/कोल्ड ड्रिंक टाळा, अँटासिड्स वापरा.
- ❖ वाढलेली भूक : वाढलेल्या भुकेचा प्रश्न कर्बोदके आणि चरबी कमी असलेला आणि प्रथिने, ताजी फळे आणि भाज्या जास्त असलेला निरोगी आहार देऊन हाताळता येऊ शकतो.

● प्रमुख दुष्परिणाम

- ❖ रक्तातील साखरेची पातळी वाढणे.
- ❖ उच्च रक्तदाब
- ❖ जास्त वजन आणि लठ्ठपणा
- ❖ स्टिरॉइड-प्रेरित मोतीबिंदू आणि काचबिंदू
- ❖ स्टिरॉइड-प्रेरित वाढ मंद होणे
- ❖ स्टिरॉइड-प्रेरित हाडांची घनता कमी होते.

दुष्परिणाम टाळण्यासाठी आणि लवकर निदान होण्यासाठी खालील शिफारसीचे पालन केले पाहिजे.

- ❖ साखरेच्या पातळीचे नियमित निरीक्षण केले पाहिजे. सुरुवातीला, दर ६ महिन्यांनी हिमोग्लोबिन A1c (HbA1c) ची कपासणी करावी. मधुमेहाचा कौटुंबिक इतिहास असल्यास, रक्तातील साखरेची (RBS) महिन्यातून एकदा तपासणी केली पाहिजे.
- ❖ वजनाचे मासिक निरीक्षण केले पाहिजे आणि जास्त वजन वाढणे टाळले पाहिजे कारण यामुळे लक्षणे आणखी क्लिष्ट होऊ शकतात.
- ❖ दर महिन्याला रक्तदाब मोजला पाहिजे. रक्तदाब जास्तीत जास्त असल्यास, उच्चरक्तदाब विरोधी औषधे सुरु करावीत.
- ❖ स्टिरॉइडचा दीर्घ कालावधीसाठी वापर होत असल्यास, वर्षातून एकदा नियमित डोळ्यांची तपासणी करणे आवश्यक आहे.
- ❖ उपचार करणाऱ्या डॉक्टरांच्या मार्गदर्शनाखाली कॅल्शियम आणि व्हिटॅमिन डीची पूर्तता करावी.
- ❖ हे दुष्परिणाम इतर काही प्रकारचे औषधे (डिफ्लाझाकोर्ट) किंवा भिन्न पथ्ये (पर्यायी दिवस किंवा पल्स थेरपी) वापरून कमी केले जाऊ शकतात.
- ❖ कोणत्याही परिस्थितीत औषध अचानक बंद करू नका. नेहमी प्रथम आपल्या डॉक्टरांचा सल्ला घ्या.

प्र. ७

आपण आमच्या मुलाचे आयुष्य सुसह्य आणि सक्रिय कसे करू शकतो?

- मुलाला सहाय्यक थेरपीशी जुळवून घेण्यास मदत केली पाहिजे आणि त्याच्या स्नायूंच्या कमकुवतपणाचे स्वरूप आणि शारीरिक मर्यादांबद्दल हळूवारपणे आणि हळू हळू सांगितले पाहिजे. पडणे आणि दुखापत होण्याचे धोके टाळण्यासाठी पर्यावरणात खालीलप्रमाणे बदल केले पाहिजेत.
 - ❖ गालिचे, खेळणी, दोरखंड आणि गोंधळ इ. यासारखे अडथळे काढून टाकणे.
 - ❖ पायऱ्यांच्या दोन्ही बाजूंना हँड रेल्स
 - ❖ पाश्चिमात्य पद्धतीचा शौचकूप
 - ❖ व्हीलचेअर वापरताना नेहमी सीट बेल्ट वापरणे आणि अँटीटिपर्स वापरणे.
 - ❖ मुलाला चित्र काढण्यासाठी, संगणक आणि स्मार्ट उपकरणे शिकण्यासाठी प्रोत्साहित केले पाहिजे. मुलाला कथा ऐकण्यासाठी, ऑनलाइन पुस्तक वाचण्यासाठी आणि प्रश्नमंजुषामध्ये भाग घेण्यासाठी प्रोत्साहित करा. जो पर्यंत मुल हलू शकते तोपर्यंत शाळेत जाऊ शकते. नंतर ऑनलाइन शिक्षण अभ्यासक्रम किंवा क्लासेसमध्ये सहभागी होऊ शकतो.
 - ❖ दैनंदिन कामकाजात आणि घरातील निर्णय घेण्यामध्ये मुलाला सहभागी करून घेतले पाहिजे. जेणेकरून तो कुटुंबाचा सक्रिय सदस्य आहे याची जाणीव त्याला व्हावी. संगीत विशेषतः सिंथेसायझर किंवा बासरी सारखी वाद्ये शिकता येतात. कार्यक्षम असल्यास मुलाला ऑनलाइन व्यवसायाचा भाग बनवता येईल. त्याच्या सर्व कामगिरीबद्दल त्याचे मनापासून कौतुक करा.
 - ❖ लक्षात ठेवा, कुटुंबात डीएमडी ग्रस्त बालक आहे ही पालकांची किंवा मुलाची चूक नाही. त्यामुळे सकारात्मक राहा आणि तुमच्या मुलासोबत जीवनाचा दर्जा सुधारा.

प्र.८

माइया मुलाचा आहार नेमका कसा असावा?

- ❖ डीएमडी ग्रस्त मुलामध्ये त्याच्या आजाराच्या स्थितीवर आणि प्रदान केलेल्या उपचारांवर आधारित एकतर कुपोषण किंवा अतिपोषण होऊ शकते. हा आजार जसाजसा वाढत जातो तसतसा शारीरिक हालचाली कमी झाल्यामुळे डीएमडी असलेल्या मुलांना कमी उर्जेची आवश्यकता असते. स्टिरॉइड वापरामुळे भूक वाढते. पाणी आणि मीठ टिकवून राहून अन्नाचे सेवन वाढते. डीएमडी असलेल्या काही मुलांना आहार आणि गिळण्यात अडचण येऊ शकते म्हणून प्रत्येक मुलाची आहार योजना त्याचे वजन, उंची, बॉडी मास इंडेक्स शारीरिक हालचालींची पातळी, आणि गिळण्याची अडचण विचारात घेऊन वैयक्तिकृत केली पाहिजे.
- ❖ कर्बोदके आणि साखरेचे प्रमाण कमी असलेला आणि कडधान्ये, प्रथिने, फळे आणि भाज्यांनी युक्त असा संतुलित आहार तुमच्या मुलाला द्यावा.
- ❖ तुमच्या मुलाला मिठाई, चॉकलेट, कुकीज, मैदा आणि पांढरा ब्रेड घेणे टाळा. तुम्ही संपूर्ण धान्य आणि तेही शिफारशीनुसार योग्य त्या प्रमाणात द्यावे.
- ❖ कॅल्शियम आणि व्हिटॅमिन डी समृद्ध आहार जसे की पुरेशा सूर्यप्रकाशासह दुग्धजन्य पदार्थ दिले पाहिजेत. डीएमडी असलेल्या मुलांना बद्धकोष्ठता टाळण्यासाठी भरपूर द्रव पिण्यास प्रोत्साहित केले पाहिजे.
<१० वर्षे : ५-८ कप, १०-१२ वर्षे : ८-११ कप, >२० वर्षे : दररोज १३ कप.
- ❖ जर तुमच्या मुलाला आहारात गंभीर त्रास होत असेल, तर त्याला नासोर्गॅस्ट्रिक ट्युब किंवा गॅस्ट्रोस्टोमी ट्युब फीडिंगची आवश्यकता असू शकते. जर तुमच्या मुलामध्ये रीगर्जिटेशन (उचंबळून वर येण्याचा त्रास) हात असेल किंवा छातीत जळजळ होण्याची तक्रार केली असेल, तर त्याला त्यासाठी अँटीरिफ्लक्स औषधे लिहून दिली जाऊ शकतात.

प्र. ९

माझ्या मुलासाठी नियमित फिजिओथेरी व्यायाम आवश्यक आहे असे सांगितले जाते. त्यासाठी मुलाला रोज भौतिकोपचार सत्राला घेऊन जावे लागते का? घरच्या घरी करता येण्यासारखे कोणते व्यायाम आहेत?

- ❖ डीएमडी असलेल्या मुलांना दर ६ महिन्यांनी किंवा पालकांना काही बिघाड किंवा नवीन तक्रारी आढळल्यास, त्याहूनही अधिक वेळा मोटार फंक्शनचे बहु-अनुशासनात्मक मूल्यांकन आवश्यक आहे.
- ❖ सर्व डीएमडी असलेल्या मुलांना दररोज औपचारिक फिजिओथेरी सत्रासाठी नेणे आवश्यक नाही. औपचारिक फिजिओथेरी सत्राची वारंवारता तुमच्या मुलाच्या गरजा, आजारपणाची अवस्था, थेरपीला प्रतिसाद, सहनशीलता इत्यादींवर आधारित ठरवली जाते.
- ❖ डीएमडीच्या सुरुवातीच्या टप्प्यात असलेल्या मुलांना स्नायूंचा अपव्यय, जास्त वजन वाढणे आणि सामाजिक अलगाव टाळण्यासाठी पोहणे किंवा सायकलिंग किंवा योग यासारखे नियमित सौम्य एरोबिक व्यायाम करण्यास प्रोत्साहित केले पाहिजे. हालचाल करण्यात अडचण असणारी मुले सायकलिंग आणि पोहणे इत्यादी सहाय्यक व्यायाम करू शकतात.
- ❖ विशिष्ट व्यायामानंतर २४ तासांच्या आत कोणतेही लक्षणीय स्नायू दुखणे किंवा लालसर किंवा काळपट लघवी होत असेल तर लक्षात घेणे महत्वाचे आहे. हे जास्त परिश्रम दर्शवू शकतात आणि ते व्यायाम कमी केले पाहिजे किंवा पूर्णपणे थांबवले पाहिजे.
- ❖ अतिश्रम, स्नायूंचे विक्षिप्त व्यायाम. योगाच्या पॉवर पोझेस आणि उच्च रेजिसटन्स स्ट्रेन्थ प्रशिक्षण किंवा व्यायाम टाळले पाहिजे. कारण ते आधीच नाजूक स्नायूंना आणखी नुकसान होऊ शकतात.
- ❖ प्राथमिक अभ्यासात स्नायूंची कडकपणा कमी करण्यासाठी आणि स्नायूंची लांबी सुधारण्यासाठी १० मिनिटांच्या प्रमाणित पोट्यांच्या मालिशचा फायदा दिसून आला आहे. डीएमडी असलेल्या मुलांना दररोज सुमारे १० मिनिटे पोट्यांची हलकी मालिश केली जाऊ शकते.
- ❖ आकुंचन आणि विकृतींचा विकास रोखण्यासाठी नियमित घरच्या घरी दैनंदिन स्ट्रेचिंग व्यायाम करणे आवश्यक आहे. नितंब, गुडघा आणि घोट्याचा समावेश असलेल्या स्ट्रेचिंग व्यायामांवर विशेष लक्ष दिले पाहिजे.
- ❖ जेव्हा डीएमडी असलेल्या मुलांची चालण्याची क्षमता कमी होते. तेव्हा वरच्या अंगाचे नियमित स्ट्रेचिंग व्यायाम करणे देखील महत्वाचे असते.
- ❖ श्वसनाच्या स्नायूंच्या कार्याच्या संरक्षणासाठी मुलांना खोल श्वासोच्छवासाचे व्यायाम करण्यास प्रोत्साहित केले जाऊ शकते. शिट्टी वाजवणे, फुगे बनवणे, साबणाच्या पाण्याचे बुडबुडे बनवणे इत्यादी.

प्र. १०

**भावी संततीला डीएमडी होण्याची शक्यता किती?
कुटुंबातील इतर बालकांना डीएमडी होण्याची शक्यता
आहे का? बाळाच्या जन्माआधी तशी खात्री
करून घेता येऊ शकते का?**

- ❖ तुमच्या इतर मुलांना डीएमडी असण्याची ५०% शक्यता आहे. तुमच्या मुलीमध्ये डीएमडी वाहक असण्याची शक्यता ५०% संधी असते. महिला वाहकामध्ये सहसा लक्षणे नसतात परंतु क्वचित (~२०%) मुलींमध्ये कमी - जास्त प्रमाणात कमकुवतपणा येऊ शकतो आणि त्यांना हृदयाचा त्रास होऊ शकतो.
- ❖ तुमच्या कुटुंबात तुमच्या नातवंडांना त्यांच्या पालकांच्या उत्परिवर्तन स्थितीनुसार डीएमडी विकसित होण्याचा आणि लक्षणे नसलेला वाहक होण्याचा धोका असतो आणि गर्भधारणेचे नियोजन करताना पुरेसे अनुवांशिक समुपदेश घेतले पाहिजे.
- ❖ डीएमडीचे प्रसवपूर्व निदान म्हणजे बाळाच्या जन्मापूर्वी डीएमडीचे निदान हे प्रीइम्प्लान्टेशन अनुवांशिक अभ्यास किंवा कोरियोनिक व्हिलस सॅम्प्लिंग सारख्या चाचण्याद्वारे केले जाऊ शकते. दोन्ही चाचण्यांमध्ये, असामान्य डीएमडी अनुवांशिक उत्परिवर्तन शोधण्यासाठी गर्भाच्या अनुवांशिक सामग्रीचे विश्लेषण केले जाते. या चाचण्या गरोदरपणाच्या ४-५ महिन्यांपर्यंतच्या सुरुवातीच्या महिन्यांत करून घेण्याचा सल्ला दिला जातो.