

Мышечная дистрофия Дюшенна

Лечение кортикостероидами
Ежегодная конференция PRMD

Дуглас Биггар
Детская реабилитация Bloorview
Торнто, Канада

Какая связь между кортикостероидами и МДД?

Преднизон оказался способным изменять
ход протекания МДД:

- снижение уровня слабости
- Сохранение двигательной функции

Но... нужно принимать их ежедневно и

- Существуют побочные эффекты

Кортикостероиды в МДД

Ссылки:

- Manzur AY и др. Глюкокортикоидные кортикостероиды при мышечной дистрофии Дюшенна. Библиотека Cochrane, 2004.
- Moxley RT и др. Практический параметр: Лечение дистрофии Дюшенна кортикостероидами. *Neurology* 64. 13-20, 2005.
- Bushby K. и др. Совместное заявление по поводу роли глюкокортикоидных кортикостероидов в процессе лечения мышечной дистрофии Дюшенна. UK North Star Network. Данные доступны на сайте ENMC.org.
- Wong VL и др. Кортикостероиды в МДД. Переоценка. *Детская неврология* 17. 183-190, 2002.

Кортикостероиды в МДД

Выводы:

- Кортикостероиды способствуют укреплению мышечной силы
- Преднизон и дефлазакорт оба действуют
- Они замедляют прогрессирование
- Начинайте, когда мальчики ходят
- Лучше давать каждый день, один раз в день
- Необходимы дальнейшие исследования

Необходимо больше исследований

Более 10 различных способов приема:

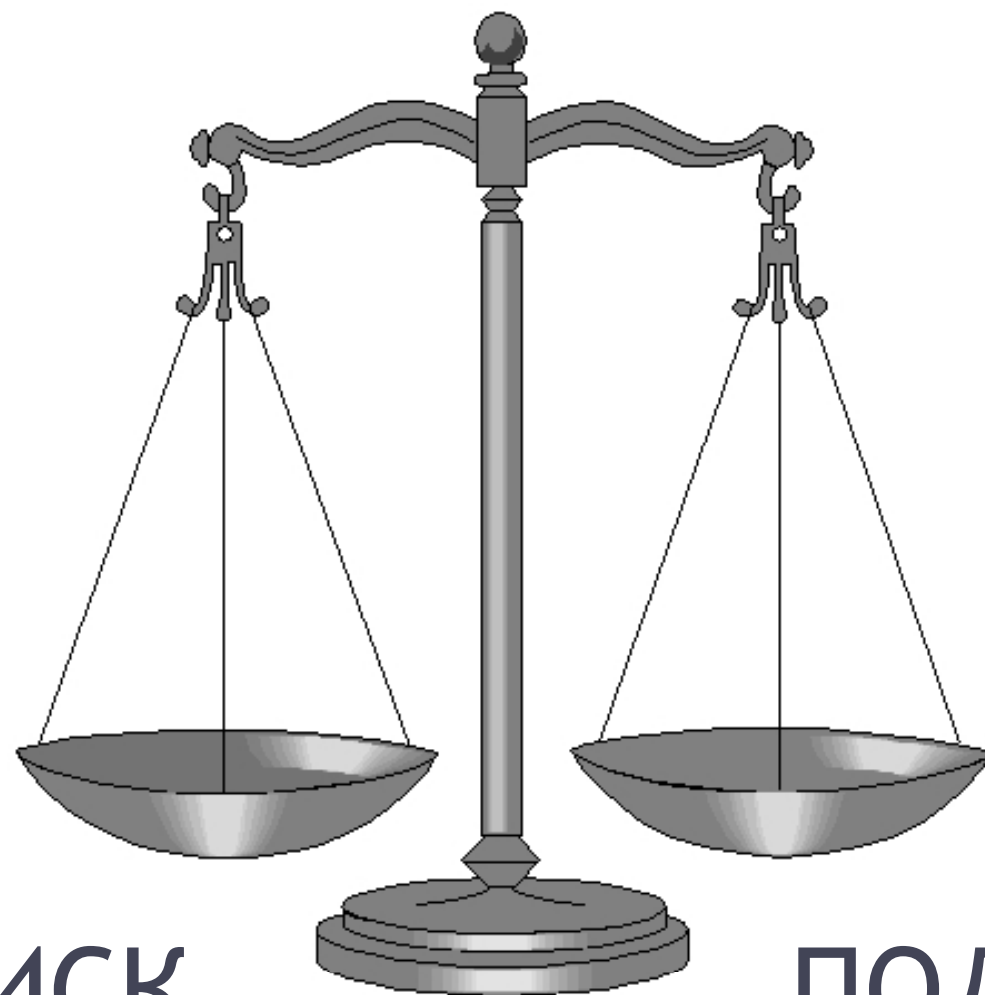
- 10 дней принимать: 10 дней не принимать, высокая доза на выходных, через день, 20 дней принимать: 10 дней не принимать и прочие.

Да...

- Незначительные побочные эффекты с весом, ростом и поведением

Но...

- Необходимо изучать ежедневные применения стероидов в течение 10-15 лет



РИСК

ПОЛЬЗА

В чем заключается польза?

Короткий промежуток времени:

- у некоторых, но не у всех наблюдался подъем энергии

Длительный промежуток времени (10-20 лет):

- хождение
- дыхание
- сердце
- ПОЗВОНОЧНИК
- сила рук

В чем заключаются риски?

Они различные и могут включать:

- увеличение веса
- поведение
- уменьшение роста...

В чем заключаются риски?



В чем заключаются риски?



В чем заключаются риски?

Они различные и могут включать:

- набор веса
- изменения в поведении
- изменение роста
- состояние костей
- катаракты
- давление, сахар в моче
- и др....

Время для начала

Приблизительно в возрасте 4-6 лет.

Когда родители говорят нам:

- стало сложнее подниматься по ступенькам
- падают чаще
- сложно подняться с пола
- ОНИ ГОТОВЫ

Как набирается вес

Худые

- менее 25 перцентилей
- небольшая мышечная масса
- лордоз, колебание
- аппетит на любую пищу, в любое время
- переносимость преднизона

Как набирается вес

Полные

- объем еды варьируется от малых до огромных порций
- постоянный набор веса после 5 лет
- изменения происходят в возрасте 10-12 лет
- большую роль может играть генетическая предрасположенность
- очень, очень сложно контролировать
- стероиды часто «не приживаются»

Как набирается вес

В промежутке

- средняя весовая категория в возрасте 4-6 лет
- изменения в двигательной активности
- более 75 перцентилей к 8-10 годам
- диета может помочь, но...
- изменение образа жизни всей семьи

Сохранение мышечной функции

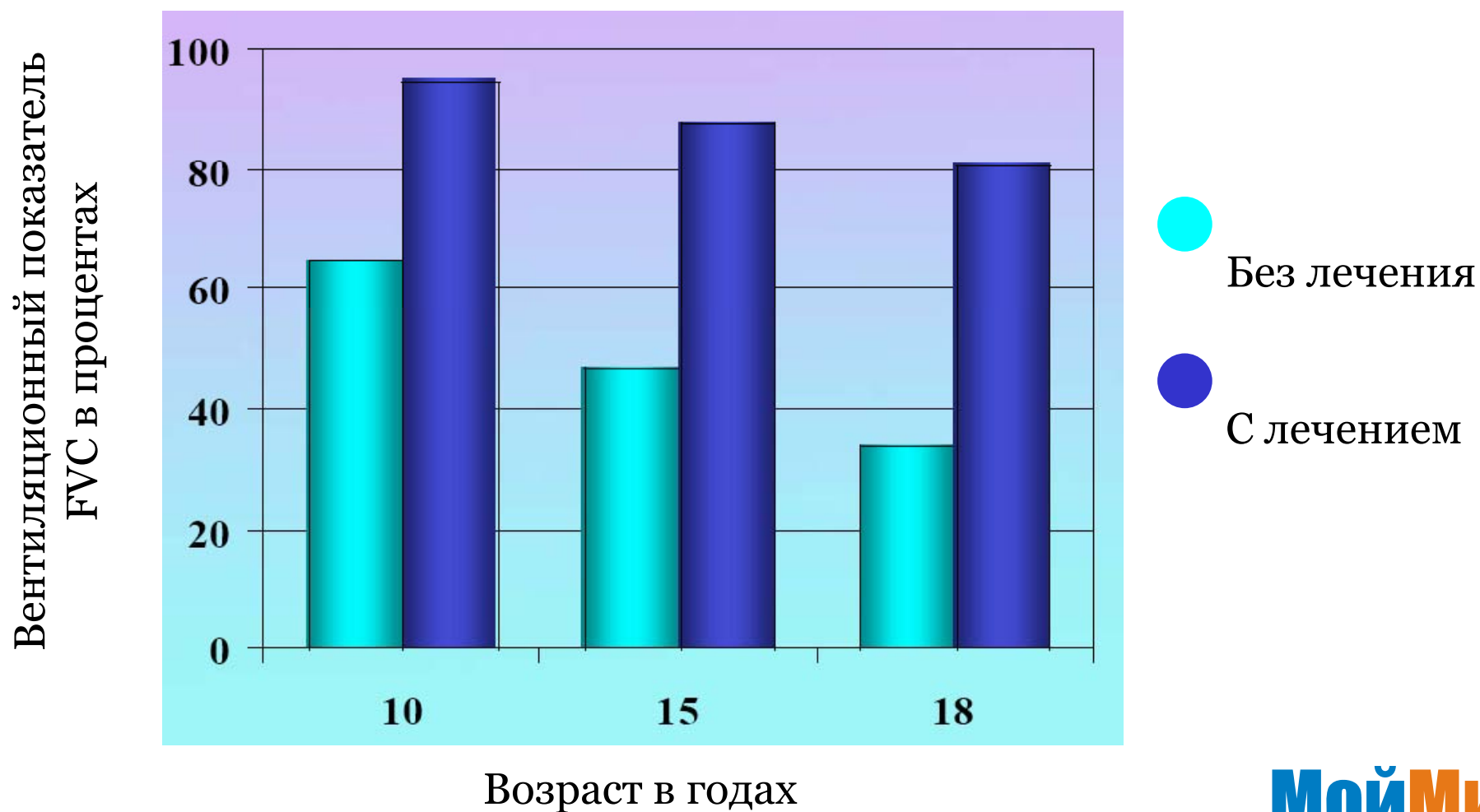
Ходьба

С применением кортикостероидов

- Ходьба на 3-5 лет дольше

Сохранение легочной функции

Легочная функция



Легочная функция

В 18 лет у мальчиков, принимающих стероиды должны наблюдаться:

- лучший кашель
- редкие визиты в больницу из-за пневмонии
- нет увеличения возможности легочных инфекций

и очень не многим из них нужна ночная вентиляция

Задержанный сколиоз

Операции из-за сколиоза в МДД

Стероиды приносят пользу:

- 10% мальчиков, в сравнении с теми 90%, которые не проходили лечение, прооперированы в возрасте 15-17 лет.
- могут питаться сами

Сохранение сердечной функции

Сохранение сердечной функции

	Контроль	Дефлазакорт	P
Возраст	16 ± 2	14 ± 2	NS
Фракция выброса левого желудочка LVEF (<45%)	58%	5%	0,001
% сокращения фракции	21 ± 8	33 ± 7	0,002

А что с его костями?

Что делает кости здоровыми?

- генетическая предрасположенность
- физическая активность
- другие факторы: кальций, витамин Д и т.д.

Что с костями моего сына?

- Даже у молодых снижается плотность костей
- Ухудшение связано с снижением частоты ходьбы
- приблизительно 25 % имеют переломы длинных костей
- Не происходят переломы позвоночных костей (кости спины)

ИТОГИ

- Больше вопросов, чем ответов
- У многих мальчиков есть остеопороз
- Как можно предсказать риск переломов?

ИТОГИ

- Возможны ухудшения при использовании стероидов
- Риск переломов, споры по поводу
 - длинных костей
 - позвоночника
- Можно вылечить, если обнаружить
- Необходимы дальнейшие исследования

Можем ли мы остановить прием стероидов?

Да, но ...

- подумайте дважды
- прекращать надо медленно под наблюдением врачей
- польза снижается постоянно, и нет гарантии, что она вернется, если снова начать принимать стероиды

Можем ли мы начать принимать позже?

Да, но ...

- Долгосрочная польза от лечения неизвестна
- Возможно улучшение легочной функции
- Сердце? Позвоночник?
- Нужны дальнейшие исследования

Заключения

Полезьа может превышать побочные эффекты

Главные положительные моменты в сохранении:

- способности ходить
- легочной функции
- сердечной функции
- прямоты позвоночника
- функции рук и кистей



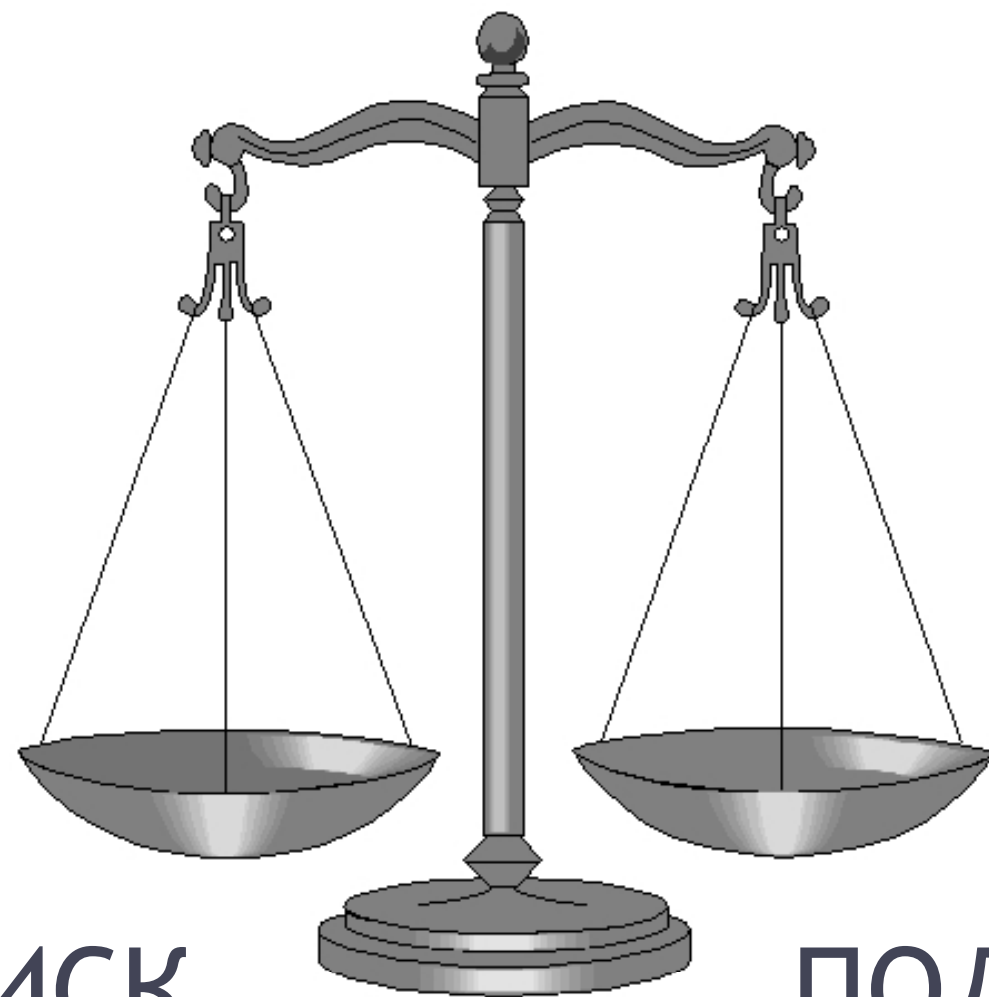
Заключения

Побочные эффекты:

- изменения веса
- изменения роста
- катаракты
- остеопороз
- задержка полового созревания

Заключения

- повышенное кровяное давление
- диабет
- почечные камни
- проблемы с печенью
- увеличивается риск сломать позвоночник



РИСК

ПОЛЬЗА

Дадим лучшее для наших мальчиков,
оставаясь ВМЕСТЕ

СПАСИБО!

Даг Биггар (Doug Biggar), MD. FRCP©
Детская реабилитация Bloorview

Оригинал статьи находится по адресу:

http://www.parentprojectmd.org/site/DocServer/Biggar-PPMD_Phillyjuly2007.pdf?docID=2202

Перевод осуществлен проектом МойМио:
www.mymio.org