

برنامه ارزیابی های توصیه شده برای بیماران مبتلا به MPS VI⁴

مطالعه تصویربرداری	ارزیابی های اولیه	هر 3 ماه	هر 12 ماه	بنا بر ضرورت بالینی ^a
تأیید MPS VI	●			
تاریخچه پزشکی ^b	●		●	
معاینه جسمانی	●		●	
معاینه نورولوژیک	●		●	
قد، وزن	●		●	
محیط دور س ^c	●		●	
مرحله تانر ^d	●		●	
عکس ها	●			●
استقامت بدنی ^e				
تست راه رفتن 12 دقیقه ای	●		●	
پله نوردی 3 دقیقه ای	●		●	
چشم پزشکی				
تیزی بینائی	●		●	
معاینه قرنیه	●		●	
معاینه فوندوسکوپي	●		●	
فشار داخل چشم	●		●	
انکسار	●		●	

شنوائی سنجی	●		●	
قلب				
اکوکاردیوگرام	●		●	
الکتروکاردیوگرام	●		●	
فشار خون	●		●	
الکتروفیزیولوژی				
رسانائی عصبی ^۱	●			●
کارکرد ریوی				
ظرفیت حیاتی اجباری، حجم بازدمی اجباری در 1 ثانیه، حداکثر تهویه ریوی ^۲	●		●	
مطالعه خواب	●			●
مطالعات تصویربرداری				
تصویر از مفصل ران ^۳	●			●
ارزیابی استخوانی	●			●
رادیوگرافی فلکسیون/اکستنسیون از ستون فقرات گردنی	●			●
MRI از مغز و ستون فقرات ^۴	●			●
ارزیابی های آزمایشگاهی				
مقادیر uGAG	●		●	
ارزیابی های تکمیلی برای بیماران در حال انجام TRE ^۱				
کل آنتی بادی های آنتی-ASB*	●	●	سالانه بعد از 24 ماه	

برگرفته از *Pediatrics*, Giuliani, 2007.

حروف اختصاری: MRI، تصویربرداری تشدید مغناطیسی.

^a "بنا بر ضرورت بالینی" یعنی معمولاً هر 2 تا 3 سال یکبار بسته به سرعت پیشرفت بیماری و علائم بالینی.

^b برای نوزادان به معاینات بیشتری نیاز است.

^c ادامه نظارت تا زمانی که رشد سر متوقف شود.

^d ادامه ارزیابی ها تا تکمیل بلوغ.

^e الگوی آزمایشات استقامت قبل و بعد از ERT: مسافت طی شده در 12 دقیقه (یا آزمایش راه رفتن 6 دقیقه ای بر اساس معیارهای انجمن قفسه صدری آمریکا، اما ترجیحاً در همان تعداد دقیقه های آزمایش قبلی)؛ تعداد پله های طی شده در 3 دقیقه.

^f اندازه گیری رسانائی عصب میانی برای ارزیابی وضعیت سندروم کاریال تونل.

^g آزمایشات کارکرد ریوی شامل ظرفیت حیاتی اجباری، حجم بازدمی اجباری در 1 ثانیه، حداکثر تهویه ریوی می باشند.

^h آماهای پیشین و قدامی و نیز جانبی "پای قورباغه" از لگن خالصه.

بسته به سن بیمار و میزان همکاری وی شاید برای انجام IRM از مغز و طناب نخاعی نیاز به بیهوشی جزئی یا عمومی باشد.

بیهوشی عمومی برای بیماران مبتلا به MPS VI دارای مخاطرات قابل توجه است.

برای بیمارانی که مشغول انجام ERT هستند، نتایج باید در مقدار مرجع و سپس در ماه های 3، 6، 12، 18 و 24 و بعد از آن هر سال دریافت شود.

^k آزمایش آنتی بادی های آنتی-ASB فقط برای بیماران در آمریکا که در برنامه پایش بالینی شرکت دارند امکان پذیر است.